

# LINFOMA: MANIFESTACIONES RADIOLÓGICAS DE LA AFECTACIÓN NODAL Y EXTRANODAL EN ABDOMEN

**Tipo:** Presentación Electrónica Educativa

**Autores:** Nerea Insausti Jaca, Leire Hernaiz Argudo, Eneritz Larrazabal Echevarria, María Begoña Guantes Del Vigo, Martin Aperribay Ulacia, Iruñe Perez Arroyuelos

## Objetivos Docentes

Describir e ilustrar el amplio espectro de formas de presentación del linfoma en la región abdominopélvica e identificar los hallazgos radiológicos que sugieren su diagnóstico.

## Revisión del tema

El linfoma representa aproximadamente el 5-6% de todas las neoplasias y afecta de forma frecuente a las estructuras del territorio abdominopélvico.

La clasificación de enfermedad nodal y extranodal es igual para el Linfoma de Hodgking (LH) y el Linfoma no Hodgking (LNH), salvo por la afectación esplénica, la cual se considera nodal en el LH y extranodal en el LNH.

La enfermedad nodal se refiere a la afectación de ganglios linfáticos, timo, amígdalas, anillo de Waldeyer y en el caso del LH, el bazo. La afectación de otros órganos se considera enfermedad extranodal.

El LH aparece generalmente como enfermedad nodal. La presentación del LH como enfermedad extranodal es mucho menos frecuente que en el LNH.

## ENFERMEDAD NODAL

La enfermedad nodal puede manifestarse como una masa solitaria o más frecuentemente como múltiples adenopatías, confluentes o no (*Fig.1, 2 y 4*).

Las adenopatías confluentes pueden formar masas de gran tamaño, de contornos lobulados, densidad homogénea y ligero realce tras administración de contraste (*Fig.14*). En ecografía las adenopatías pueden visualizarse como nódulos hipocóicos (*Fig.3*) o como masas confluentes.

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%), y la presencia del “signo del sándwich” (*Fig.4 y 5*). El “signo del sándwich” se refiere a la

imagen que forma la presencia de grasa y estructuras tubulares, vasos, como relleno de un sándwich cuyo pan está representado por las adenopatías. Este signo hace referencia a la tendencia del linfoma a rodear sin invadir las estructuras vasculares (*Fig. 4*).

## **ENFERMEDAD EXTRANODAL**

El linfoma primario extranodal es poco frecuente. Es más frecuente la afectación secundaria en el contexto de una enfermedad en estadios más avanzados. En ambos casos, linfoma primario o secundario, la afectación extraganglionar es más frecuente en los LNH que en los LH. En los LH implica un estadio IV, a excepción de la afectación esplénica.

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.

### **BAZO**

La neoplasia más frecuente del bazo es el LNH.

El bazo es considerado un órgano nodal en el LH y extranodal en el LNH y se encuentra afectado en el 20-40%.

Existen dos formas de presentación:

- **Infiltración difusa:** es el patrón más frecuente (*Fig. 6*) y puede asociarse o no a esplenomegalia. Puede pasar desapercibido en el TC. El PET/TC es la técnica que presenta una mayor sensibilidad y especificidad para su diagnóstico.
- **Infiltración focal:** solo una minoría de casos se manifiestan como nódulos superiores a 1 cm. Estos nódulos suelen ser bien definidos, hipoeoicos y sin refuerzo posterior en ecografía, hipodensos en TC (*Fig. 7*) e iso-hipointensos en T1, hiperintensos en T2 con escaso realce tras administración de gadolinio en la RM.

### **HIGADO**

La afectación primaria del hígado es rara, sin embargo la secundaria es relativamente frecuente ( 60% en LH y 50% en LNH) y suele estar asociada a presencia de adenopatías e invasión esplénica.

Globalmente el hígado se encuentra afectado en un 15%. Los patrones de afectación y hallazgos son superponibles a los del bazo.

### **TRACTO GASTROINTESTINAL**

Los tumores de tracto gastrointestinal pueden ser primarios ó secundarios en el contexto de una enfermedad sistémica generalizada.

Se han relacionado varios factores predisponentes: enfermedad celíaca, SIDA, LES y la enfermedad de Crohn.

El histológicamente podemos encontrar múltiples subtipos:

- LNH de células B: es el más frecuente.
- LNH de células T: asociado a la enfermedad celíaca.
- LNH de células B de bajo grado o MALT.
- Linfoma folicular.
- Linfoma de Burkitt: en niños
- Linfoma del manto

- Linfoma Hodgkin: poco frecuente. Su afectación primaria suele ser única.

### ***Estómago:***

El estómago es la localización más frecuente del linfoma extranodal.

Se afecta de forma primaria, aislada, en el 10% de los casos, fundamentalmente por el LNH B (Fig.10).

El linfoma MALT es un subtipo diferente de linfoma extranodal caracterizado por un curso clínico más indolente y mejor pronóstico (Fig. 8). Representa el 50 -70% de los linfomas gástricos primarios 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 de los pliegues gástricos focal o difuso por infiltración submucosa. La afectación difusa con más de la mitad de su circunferencia del estómago afectada es frecuente. Pese al gran engrosamiento parietal el estómago permanece distensible sin estenosis endoluminal significativa (Fig. 8 y 9). Puede simular una linitis plástica.
- **Ulcerativa** (Fig.9)
- **Polipoidea:** Masas intraluminales que simula carcinomas polipoideos.
- **Nodular:** Nódulos que pueden variar desde pocos milímetros hasta varios centímetros localizados en la submucosa (Fig. 10).

### ***Intestino delgado:***

El linfoma es la neoplasia primaria más frecuente del intestino delgado, siendo el subtipo histológico más frecuente el LNH primario, seguido del linfoma de Burkitt, linfoma tipo MALT y menos frecuente el LH.

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

Puede manifestarse como dolor abdominal inespecífico, náuseas, vómitos, pérdida de peso y más raramente como obstrucción intestinal, invaginación, perforación o Sd. esprue-like. En niños mayores de 6 años es la causa más frecuente de invaginación intestinal.

El tumor puede afectar a uno o varios segmentos relativamente largos de intestino delgado y producir engrosamiento parietal significativo (Fig. 11).

Es característica la dilatación aneurismática del asa debido a la invasión de la muscular propia y destrucción del plexo mioentérico por el linfoma (Fig. 11).

A pesar de la amplia extensión que puede alcanzar el linfoma, no es frecuente que condicione una obstrucción intestinal por la ausencia de reacción desmoplásica. No obstante se han descrito linfomas en forma de masa de gran tamaño que condiciona obstrucción y simula un adenocarcinoma. La perforación intestinal es rara y suele estar asociado a linfomas de célula T.

Puede presentarse en diferentes patrones:

- Polipoidea: poco frecuente.
- Nodular: múltiples nódulos intraparietales.
- Infiltrativa
- Endoexoentérica: con presencia de ulceraciones y fistulizaciones.

Los hallazgos radiológicos generalmente no se correlacionan con los subtipos histológicos, si bien hay características que se relacionan más con ciertos tipos; el linfoma de Burkitt suele presentarse como una masa de gran tamaño en FID, el LNH de célula T está asociado a enteropatía y suele afectar al duodeno con un patrón de predominio nodular, úlceras y retracciones y la afectación multifocal se asocia al linfoma MALT y al linfoma folicular.

### ***Colon:***

Los linfomas colorrectales constituyen el 6%–12% de los linfomas del tracto gastrointestinal. El linfoma primario se localiza más frecuentemente en ciego y recto.

Histológicamente podemos encontrar linfomas MALT, linfomas de células del manto y linfomas de células T pero los más frecuentes son los LNH de células B.

Podemos encontrar diversos patrones que se pueden resumir en dos:

- Focal: generalmente masa polipoidea prominente cerca de la válvula ileocecal o masa de gran tamaño que infiltra el mesenterio.
- Difusa: infiltración circunferencial con o sin ulceración, que puede afectar a varios segmentos de diferente longitud. Frecuentemente asociado a adenopatías.

Aunque exista disminución de la luz es raro que el linfoma produzca obstrucción debido a la falta respuesta desmoplásica y a que la infiltración linfoide debilita la muscular propia de la pared. Ocasionalmente se pueden ver dilataciones aneurismáticas o formas ulcerativas con formación de fistulas.

Los signos que pueden ayudar en el diagnóstico diferencial con el adenocarcinoma son: extensión a ileon terminal, bordes bien definidos con preservación de planos grasos sin invasión de estructuras adyacentes, y la multifocalidad.

### ***Apéndice***

El linfoma primario del apéndice es muy raro, pero su afectación por extensión del linfoma cecal a su base es más frecuente.

En niños predomina el linfoma de Burkitt y en adultos el LNH de células B de bajo grado.

Frecuentemente se manifiesta clínicamente como una apendicitis aguda.

En las pruebas de imagen el apéndice presenta un engrosamiento muy marcado de sus paredes pero mantiene su morfología vermiforme. La estratificación de la grasa adyacente puede traducir cambios inflamatorios asociados o extensión linfomatosa directa.

## ***PÁNCREAS***

El linfoma primario pancreático es raro (generalmente LNH de células B, *Fig. 20*), pero el LNH puede afectar al páncreas en alrededor del 30% de forma secundaria, frecuentemente por invasión desde adenopatías adyacentes.

Existen dos patrones de afectación del linfoma pancreático:

- ***Masa focal:*** a pesar de poder presentar un tamaño considerable, a diferencia del adenocarcinoma, son raras la invasión vascular, las calcificaciones, necrosis tumoral y la 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 (*Fig. 12 y 13*).

## TRACTO GENITOURINARIO

### Riñones

El linfoma primario renal es raro pero podemos encontrar una incidencia de hasta el 3-8% de afectación secundaria.

El origen del linfoma primario es incierto debido a la ausencia de tejido linfático renal en personas sanas. Podría originarse desde la cápsula renal rica en tejido linfático o a partir de la infiltración linfocitaria intraparenquimatosa a consecuencia de enfermedades inflamatorias crónicas.

En el diagnóstico el linfoma renal se al presenta asociado a adenopatías retroperitoneales en el 73% de los casos y de forma bilateral en el 74%.

Se describen cinco patrones fundamentales de afectación:

- **Masa Solitaria:** Es probablemente la forma de presentación menos frecuente. Se trata de una masa hipovascular en un riñón de tamaño normal, asociado o no a adenopatías.
- **Múltiples masas:** Forma de presentación más frecuente (50-60% de los casos). Suelen ser nódulos de tamaño variable, entre 1 y 4 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 es frecuente.
- **Infiltración renal:** riñones aumentados de tamaño con infiltración parcial o total del intestino. 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 describe en hasta el 20% de los casos, frecuentemente bilateral.
- **Enfermedad perirrenal:** La afectación del espacio perirrenal aislada, sin extensión desde retroperitoneo, es infrecuente pero probablemente la más típica y prácticamente patognomónica. Se muestra como una placa o corteza de tejido de partes blandas que rodea total o parcialmente al riñón, sin signos de invasión ni de deformidad. Normalmente el tejido es iso-hiperdenso con respecto al parénquima renal sin contraste i.v. e hipodenso tras su administración. En casos menos llamativos los hallazgos se limitan al discreto engrosamiento de la fascia de Gerota en forma de placas o de nódulos.
- **Infiltración por enfermedad retroperitoneal:** Segunda forma de presentación más común (11-25%). 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. (*Fig. 14 y 15*).
- **Afectación del seno renal:** El seno renal es sustituido por una masa de partes blandas homogénea (*Fig. 16*) que rodea y encaja los vasos y puede causar hidronefrosis. Plantea diagnóstico

diferencial con el carcinoma de células transicionales.

### ***Uréter***

Suele afectarse por contiguidad de adenopatías o masa retroperitoneal (*Fig. 17*), pero su afectación primaria es rara. Puede asociar ureterohidronefrosis.

### ***Vejiga***

Raramente se ve afectada. Se puede manifestar como una masa solitaria o múltiple o una infiltración parietal difusa.

## ***GLANDULAS SUPRARRENALES***

El linfoma adrenal puede ser primario o secundario. Puede encontrarse hasta en el 4% de los LNH y en el 50% esa afectación es bilateral. Existen dos patrones fundamentales:

- Masa de gran tamaño homogénea, que puede estar bien definida o extenderse a los espacios contiguos (*Fig.18*).
- Engrosamiento difuso sin alteración de la morfología adrenal (*Fig.18*).

## ***CAVIDAD PERITONEAL***

La linfomatosis peritoneal es una presentación rara, generalmente asociada a un LNH gastrointestinal de alto grado.

Los hallazgos radiológicos pueden ser indistinguibles de la carcinomatosis peritoneal e incluyen nódulos, masa difusa infiltrativa (*Fig.5 y 15*) y ascitis de alta densidad por su alto contenido proteinaceo.

## ***TRACTO BILIAR***

La afectación del tracto biliar es muy infrecuente y su apariencia variable.

Vesícula:

- masa polipoidea
- masa extensa que infiltra y sustituye la vesícula
- engrosamiento parietal difuso

Vía biliar:

- masa focal
- estenosis

## ***PARTES BLANDAS Y HUESO***

### ***Grasa subcutánea***

Podemos encontrar afectación de la grasa subcutánea de forma difusa o más frecuentemente con presencia de nódulos/masas mal definidos, hipoeoicos heterogeneos con aumento de señal doppler en ecografía (*Fig.19*) y de masas de bordes reticulados de densidad similar a la del músculo en CT (*Fig.19 y 20*).

### **Músculo**

La afectación muscular puede ocurrir de forma primaria o secundaria, formando parte de la enfermedad diseminada o como extensión directa desde el hueso adyacente y ganglios linfáticos.

La afectación primaria del músculo ocurre en aproximadamente un 0.3% de los linfomas de Hodgkin y en un 1.5% de los linfomas no Hodgkin.

La apariencia del linfoma muscular es variable:

- infiltración focal vs difusa: el aumento difuso del músculo con preservación de su configuración y conservación de los planos grasos intermusculares puede ser la única característica de afectación por linfoma.

- única vs multifocal: la afectación multifocal puede ser contigua o no.

En TC (*Fig.20*), la densidad de la lesión es similar a la del músculo normal y puede ser difícil de detectar incluso tras la administración de contraste endovenoso. En la ecografía podemos encontrar una masa sólida, normalmente heterogénea e hipoeoica o bien, un aumento del músculo de límites tanto bien como mal delimitados. El aumento de la vascularización mediante Doppler es variable e inespecífico. El linfoma se puede extender también a lo largo de los planos miofasciales a los compartimentos profundos sin afectación muscular.

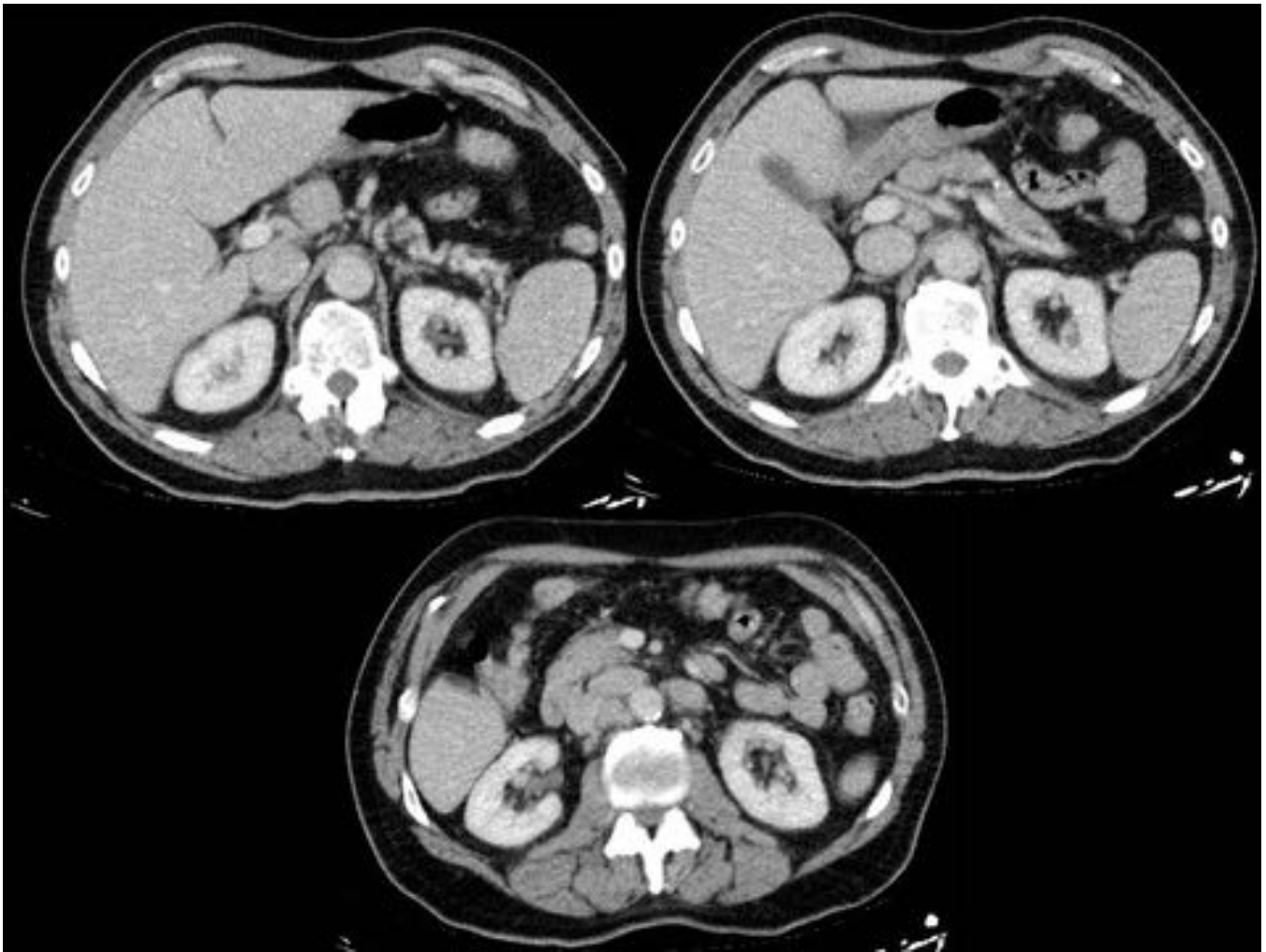
### **Hueso**

Tanto el linfoma primario óseo como el secundario tienen predilección por la afectación de huesos largos y menos frecuente columna torácica y lumbar (*Fig. 21*).

Ambos pueden tener la misma apariencia radiológica. Típicamente suele presentarse como una lesión metafiso/diafisaria única, lítica y permeativa; en ocasiones con reacción perióstica adyacente.

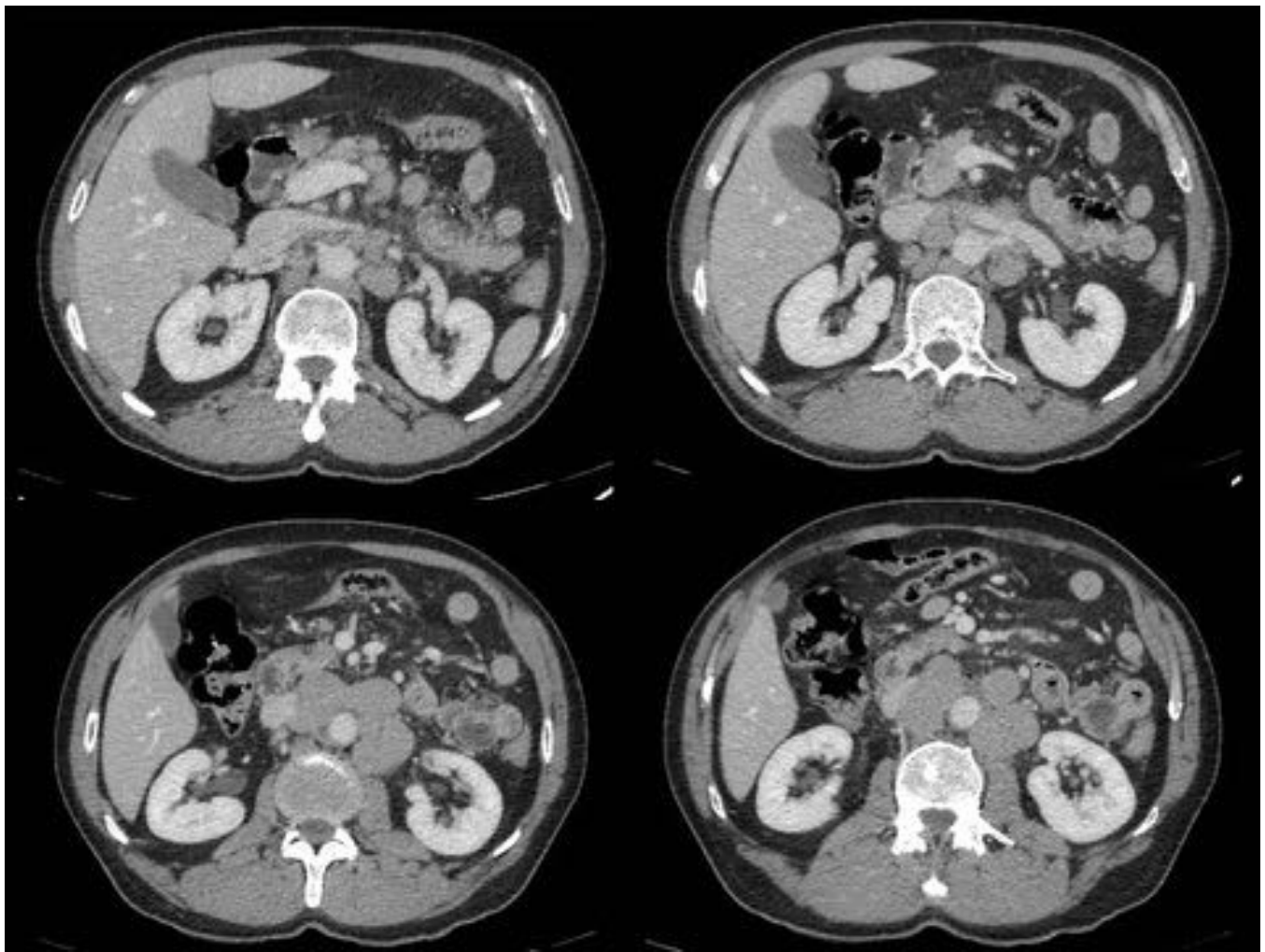
**Imágenes en esta sección:**



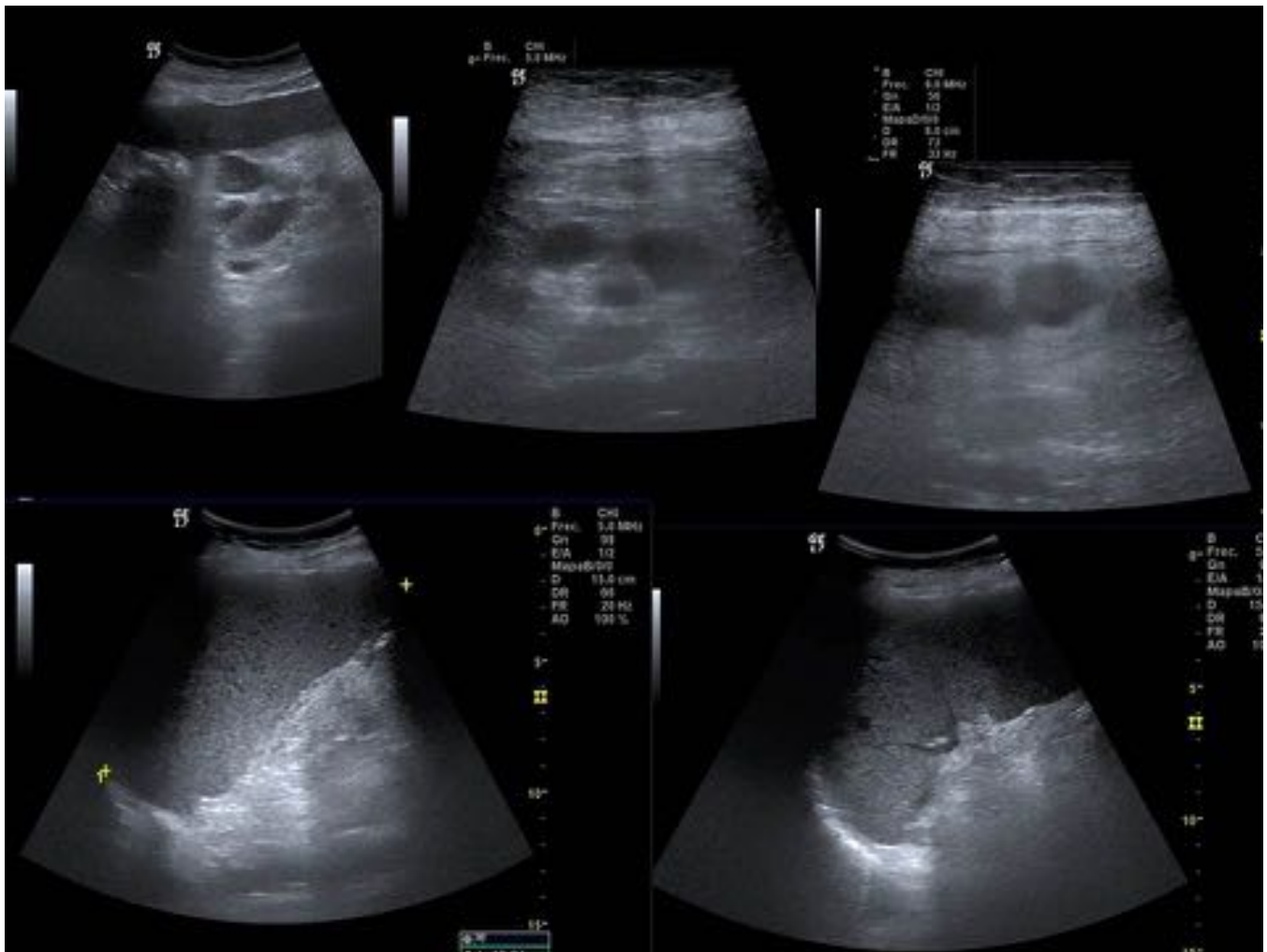


**Fig. 1:** Varón de 63 años con LNH B de célula grande rico en células T/histiocitos con enfermedad nodal múltiple.

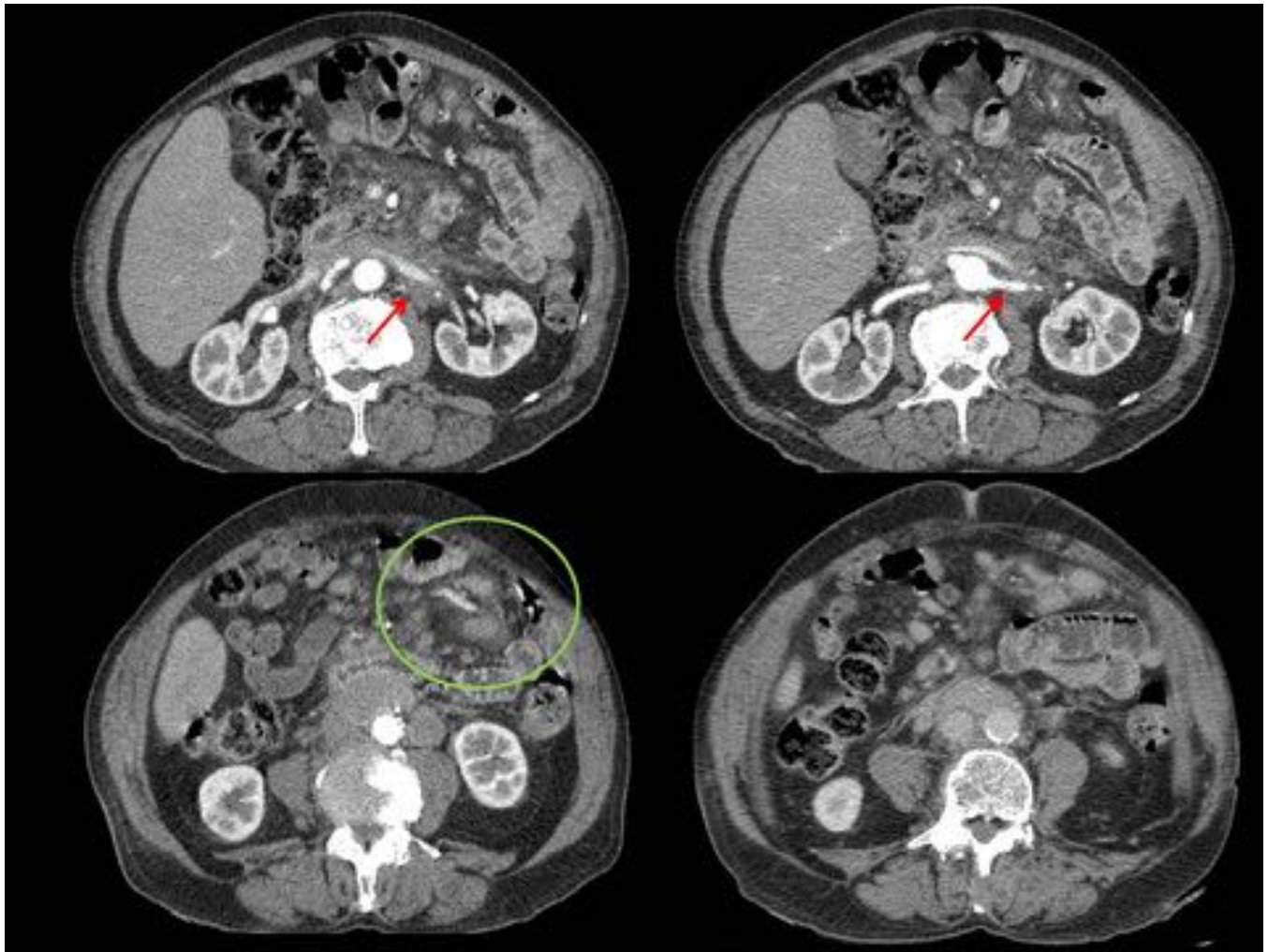




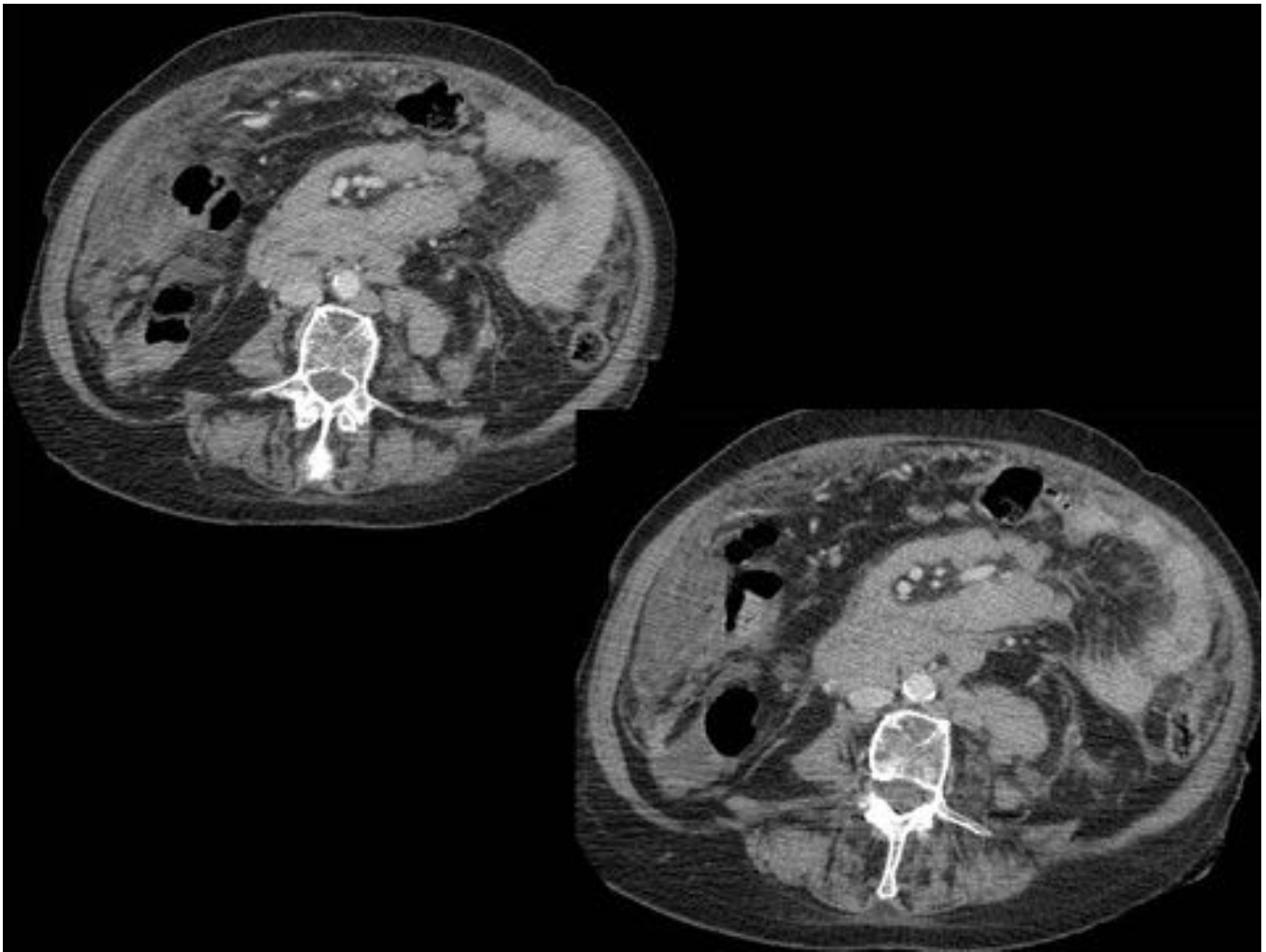
**Fig. 2:** Varón de 60 años. LNH B de células grandes con afectación nodal múltiple intra y retroperitoneal que presenta tendencia a la confluencia en territorio retroperitoneal.



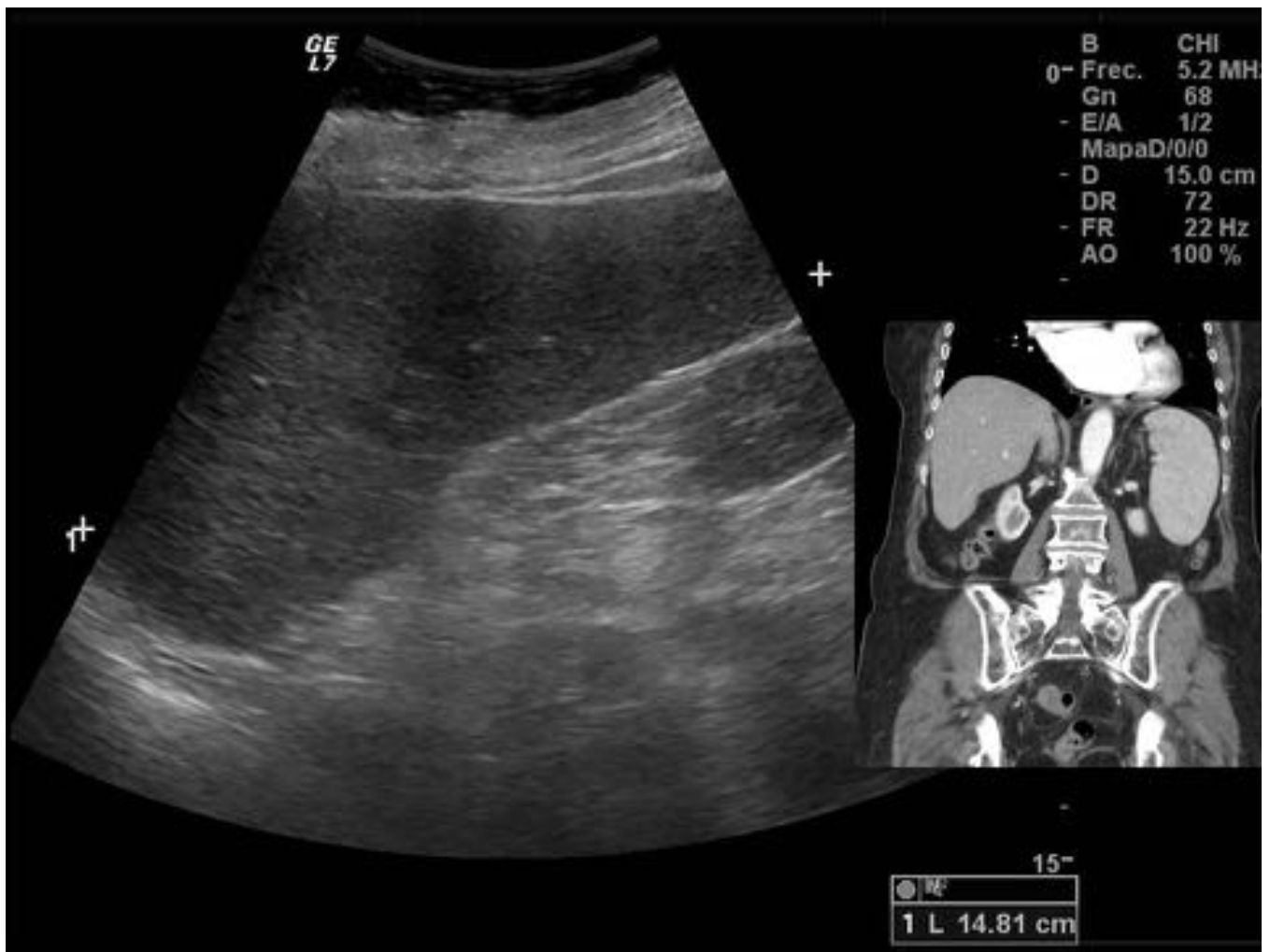
**Fig. 3:** Mujer de 88 años. LNH de células B. Esplenomegalia con lesiones focales hipoeoicas y adenopatias peritroncocelíacas.



**Fig. 4:** Varón de 74 años. LNH B folicular con afectación nodal intra y retroperitoneal, formando conglomerados adenopáticos, «signo del sandwich» (círculo verde) y vasos renales englobados (flecha roja).

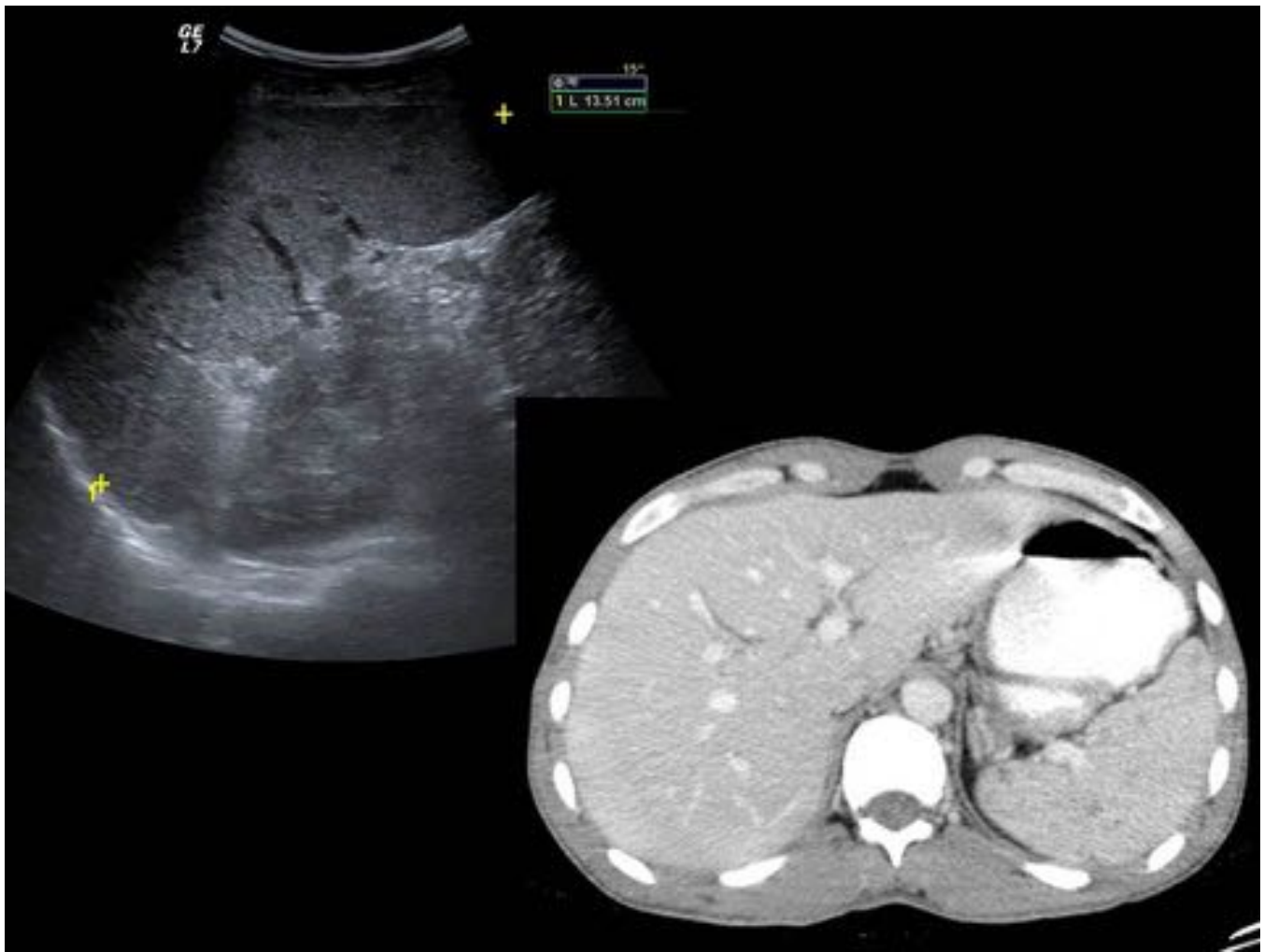


**Fig. 5:** Varón de 84 años con LNH B de célula pequeña estadio IV que presenta conglomerados adenopáticos en raíz de mesenterio con «Signo del sandwich» y retroperitoneales y linfomatosis peritoneal.

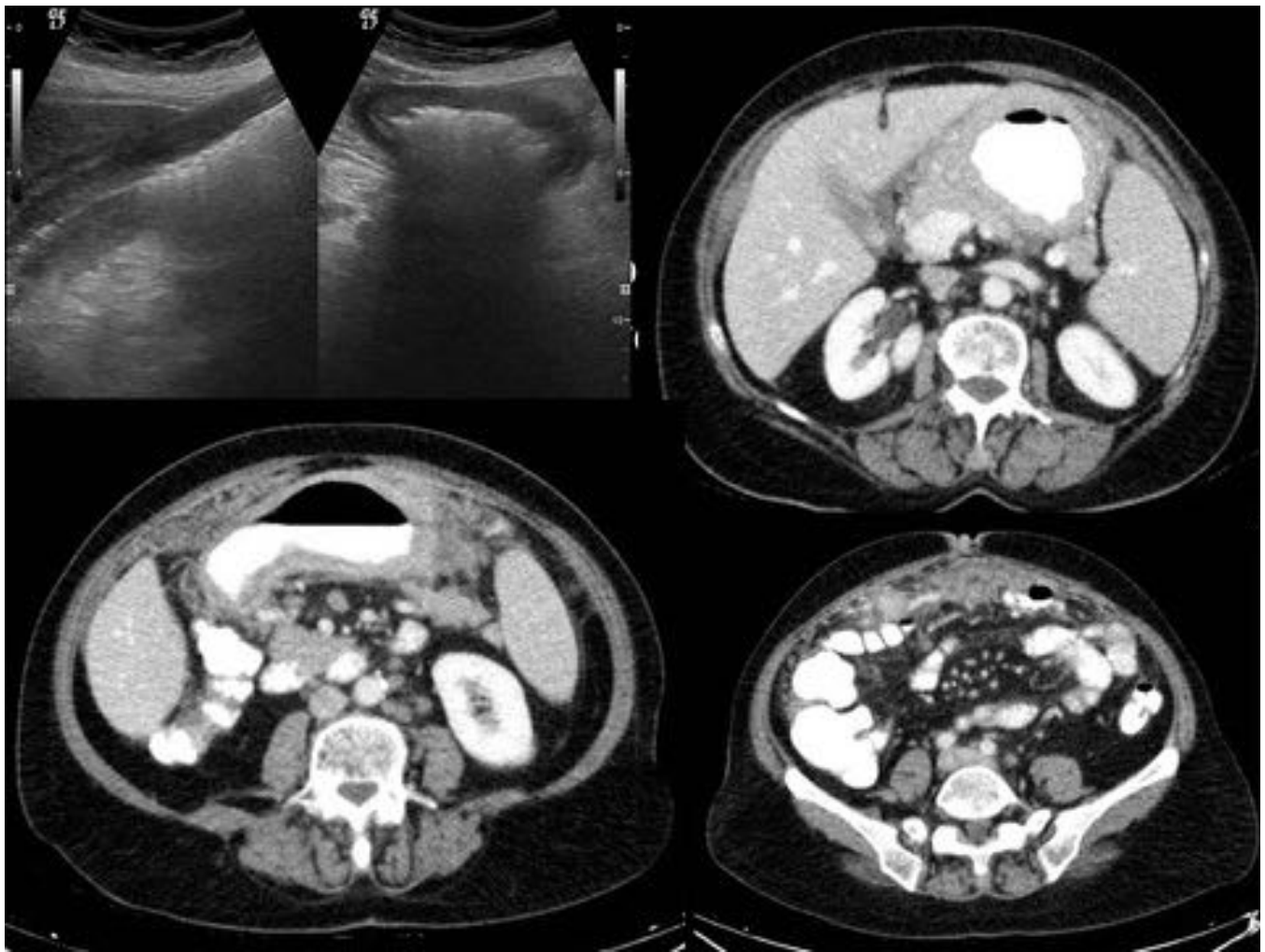


**Fig. 6:** Esplenomegalia homogénea en mujer de 76 años con LNH.



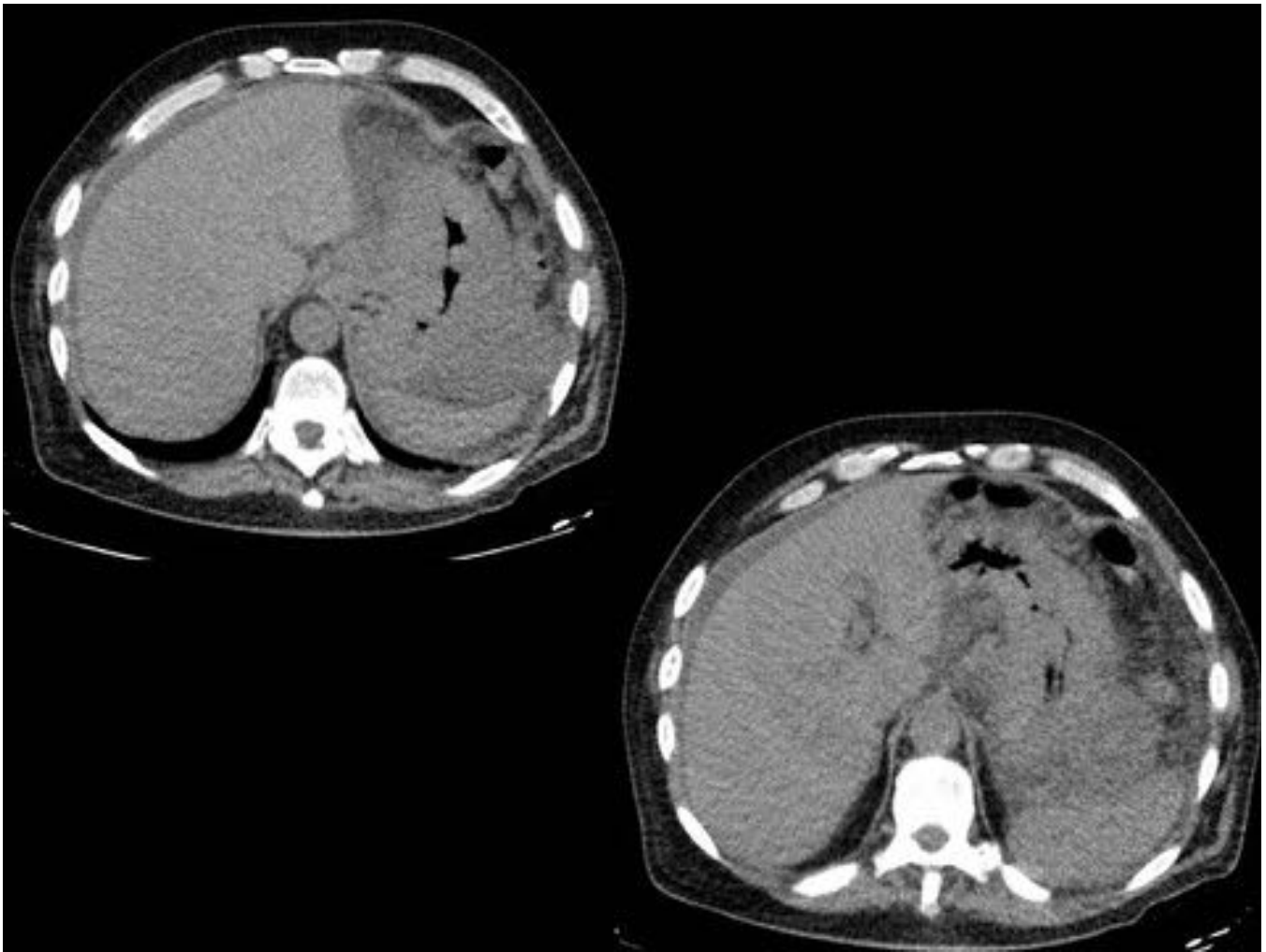


**Fig. 7:** LNH B esplénico. Esplenomegalia con múltiples nódulos hipoeoicos en ecografía e hipodensos en TC.

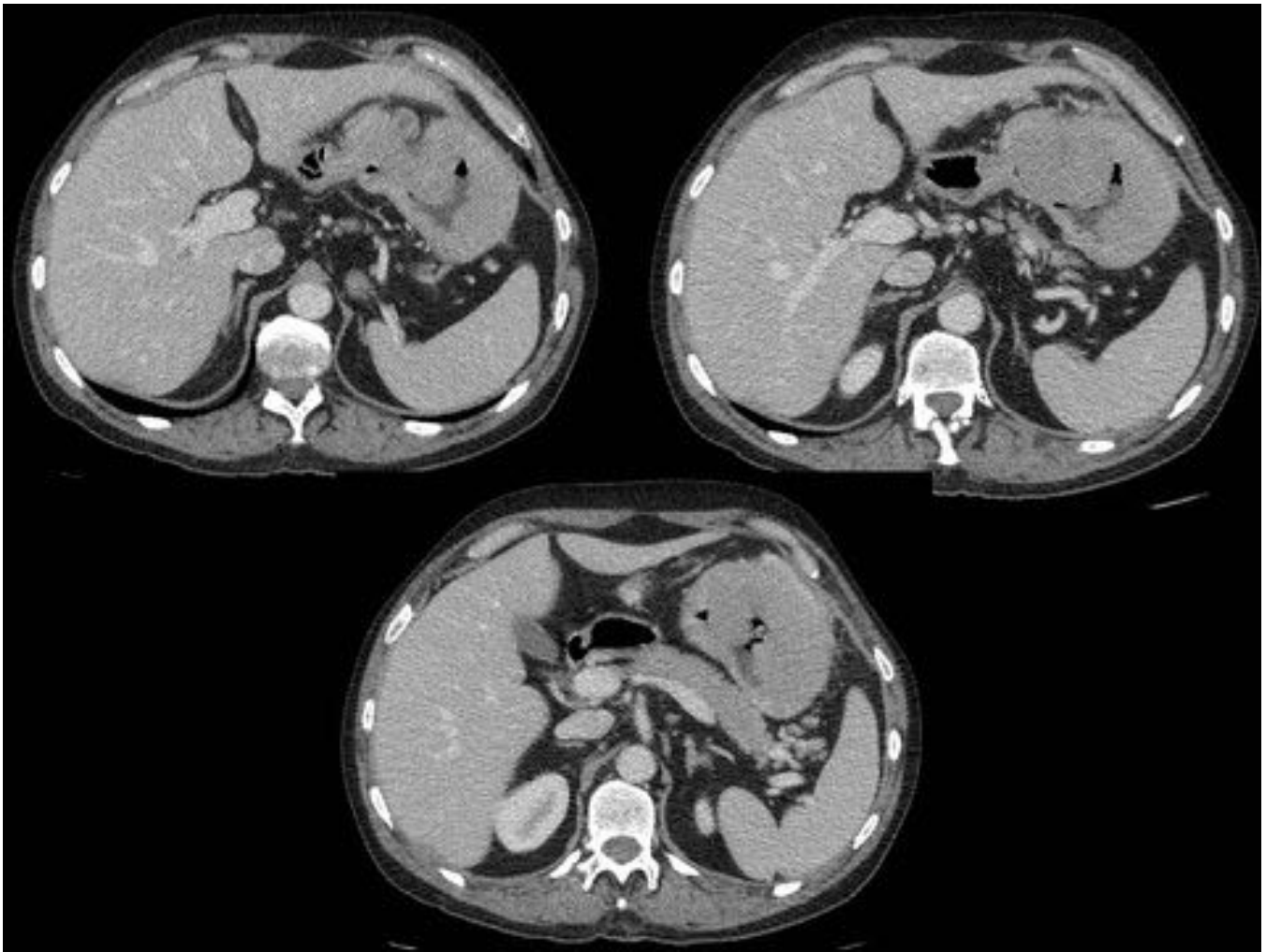


**Fig. 8:** MALT gástrico, con linfomatosis omental.

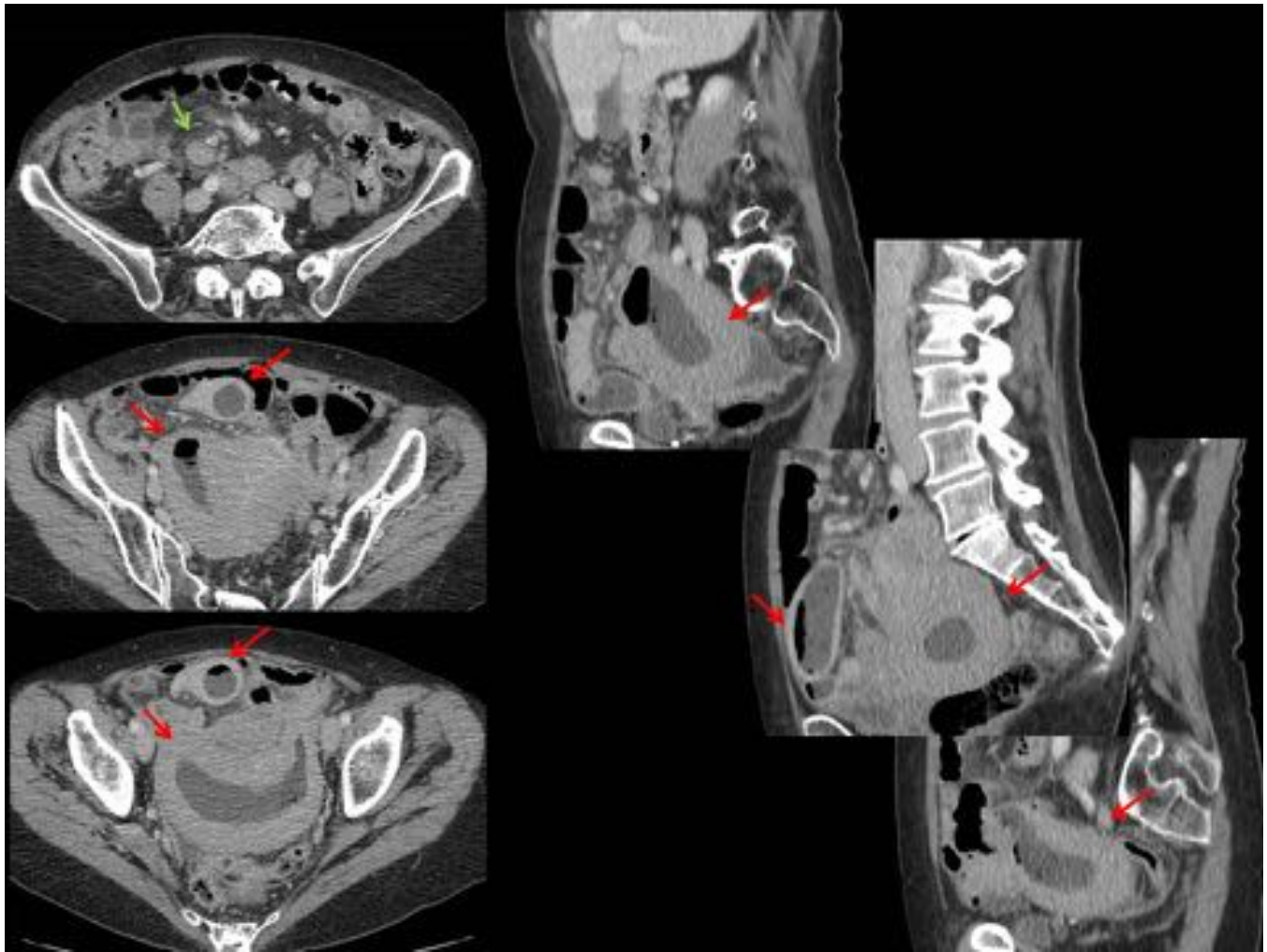




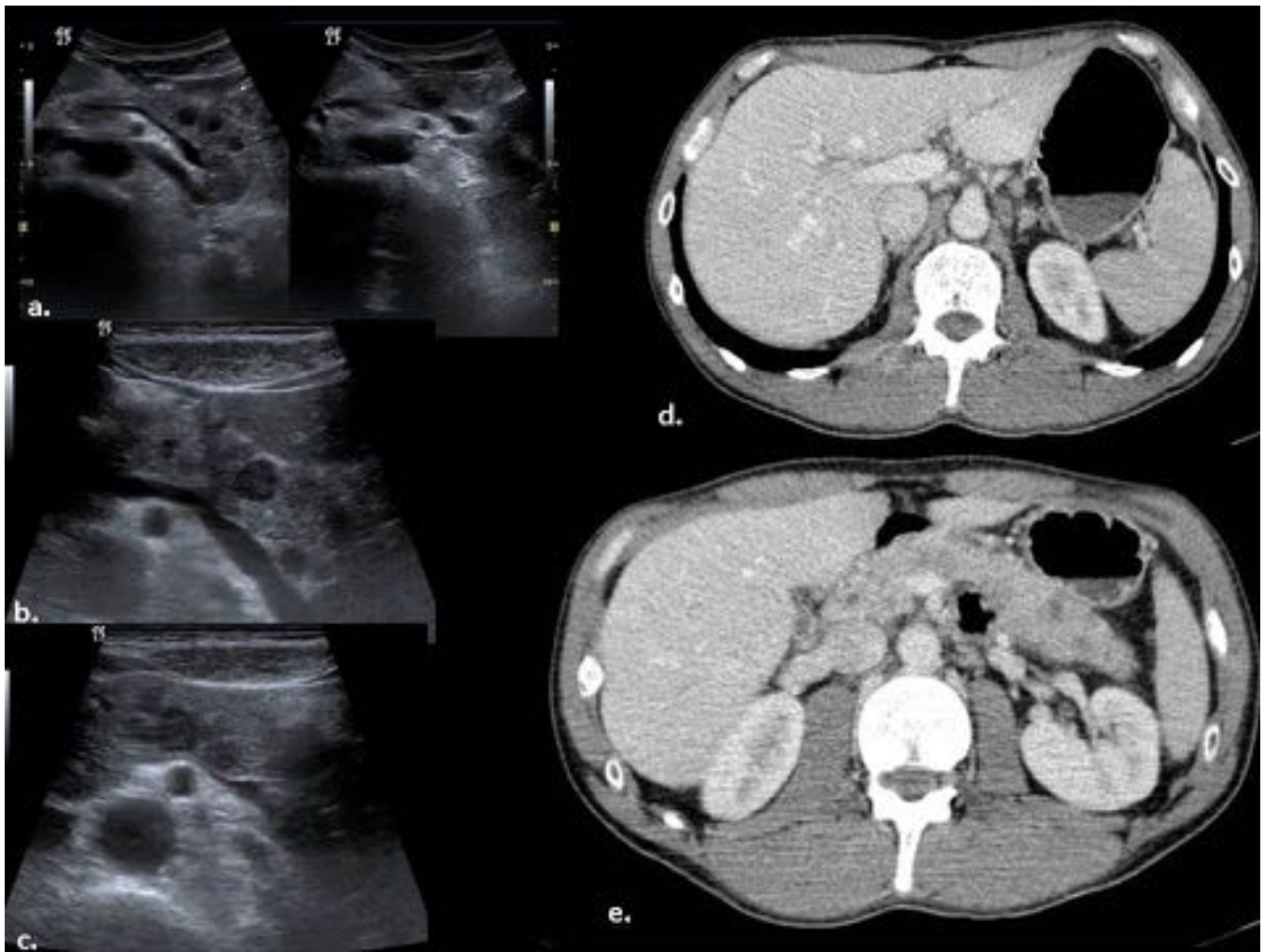
**Fig. 9:** LNH de células B con afectación infiltrante difusa y grandes zonas de ulceración.



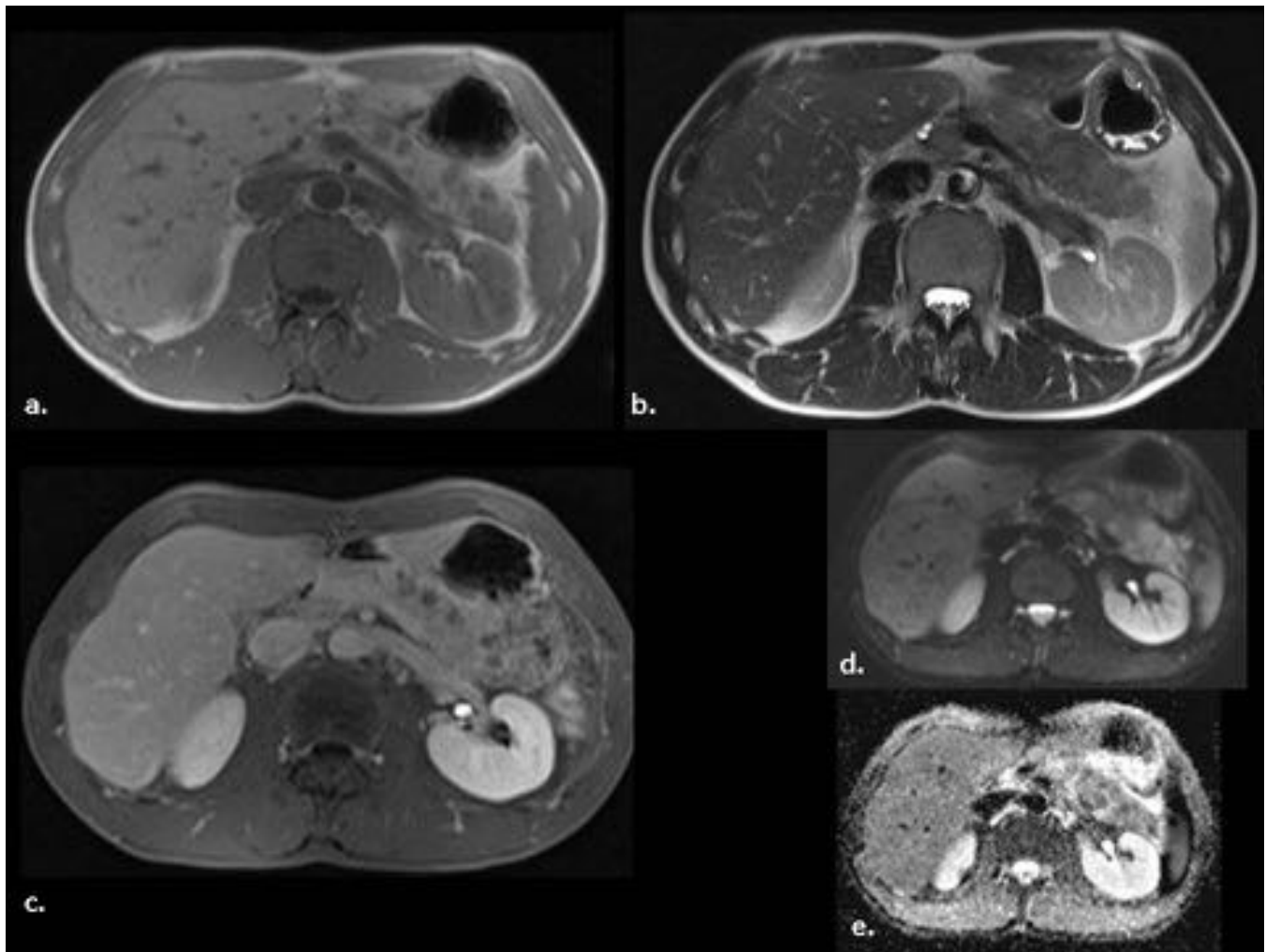
**Fig. 10:** LNH de células B difuso con patrón de presentación nodular que asocia adenopatía con centro hipodenso anterior a antro gástrico y adenopatías de pequeño tamaño peritroncocelíacas.



**Fig. 11:** LNH B difuso de célula pequeña de ileon. Afectación multifocal( flechas rojas ) con dilatación aneurismática de uno de los segmentos. Adenopatías en raíz de mesenterio. (flecha verde).

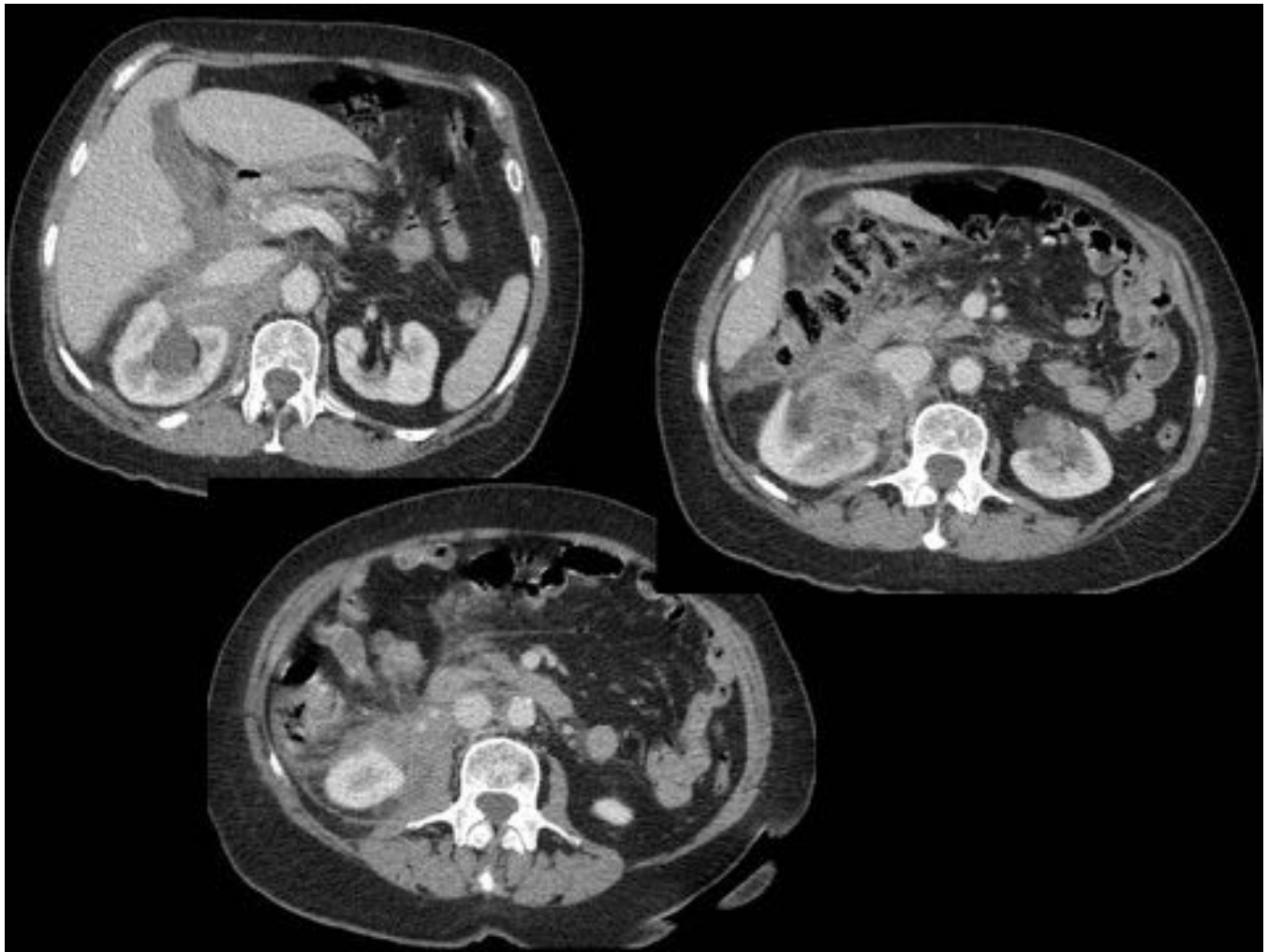


**Fig. 12:** LNH primario de células B de alto grado. a-c. Múltiples nódulos hipoeoicos en cuerpo y cola de páncreas. d. adenopatías peritroncocelíacas. e. Nódulos hipodensos, hipovasculares, en cuerpo y cola de páncreas.

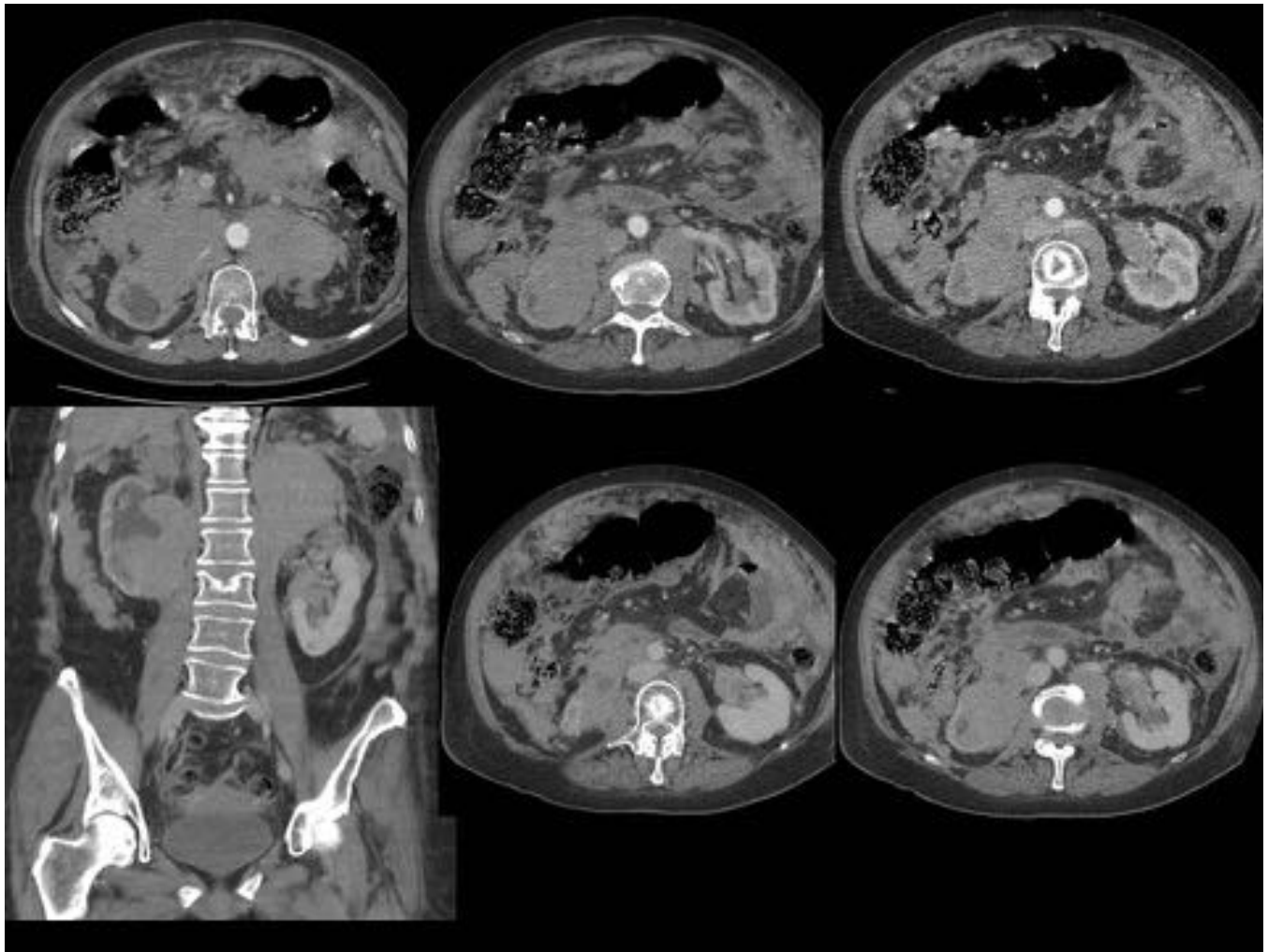


**Fig. 13:** RMN de LNH de células B de alto grado pancreático. Múltiples nódulos en parénquima pancreático, hipointensos en T1 (a.), ligeramente hiperintensos en HASTE (b.), hipovascuales tras la administración de gadolinio (c.) y que muestran marcada restricción a la difusión (d.y e.).



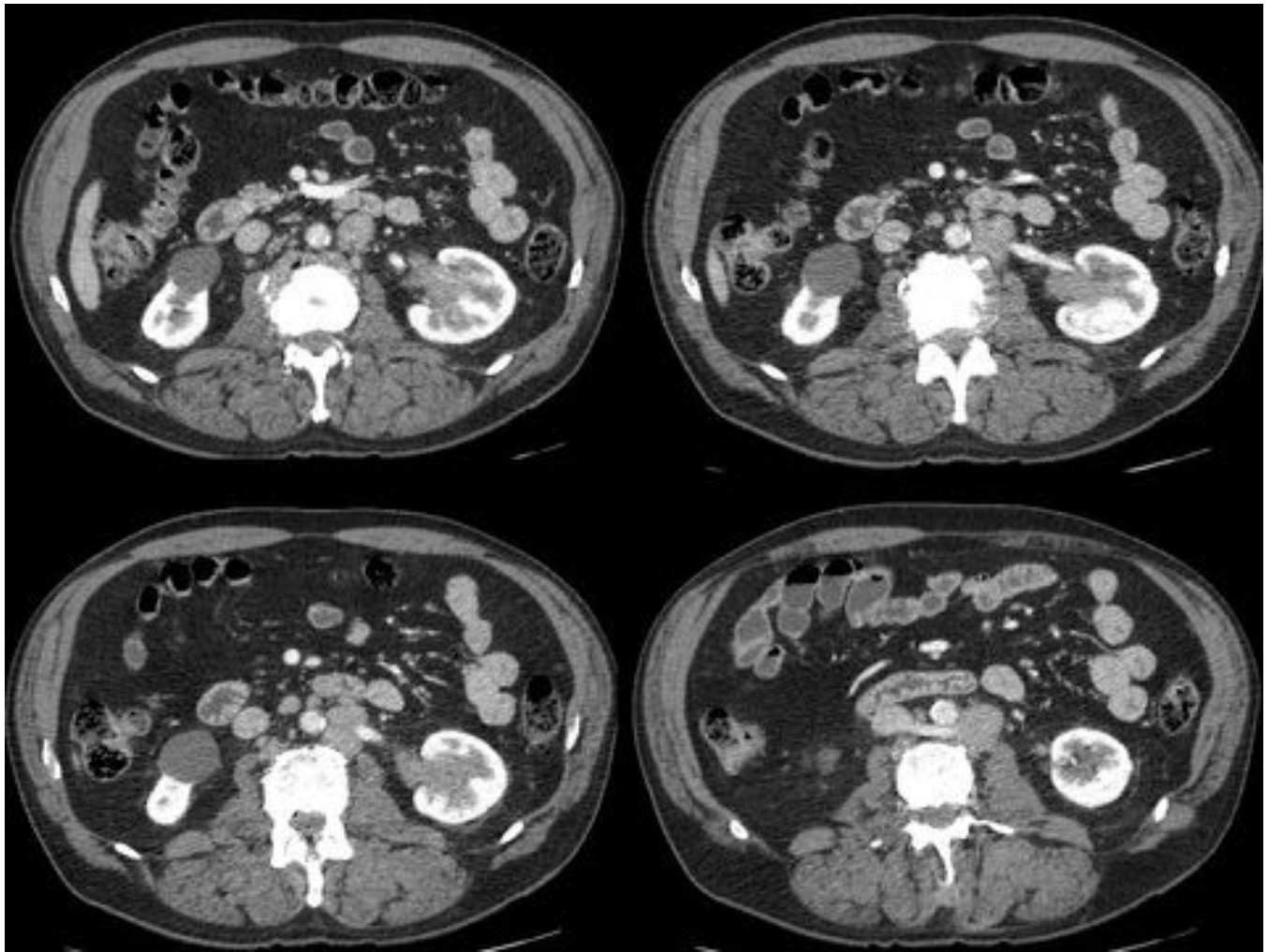


**Fig. 14:** Masa de partes blandas retroperitoneal que engloba hilio renal derecho, espacio perirrenal y VCI en relación con LNH. Asocia hidronefrosis derecha. Vasos englobados, no estenosados, permeables.

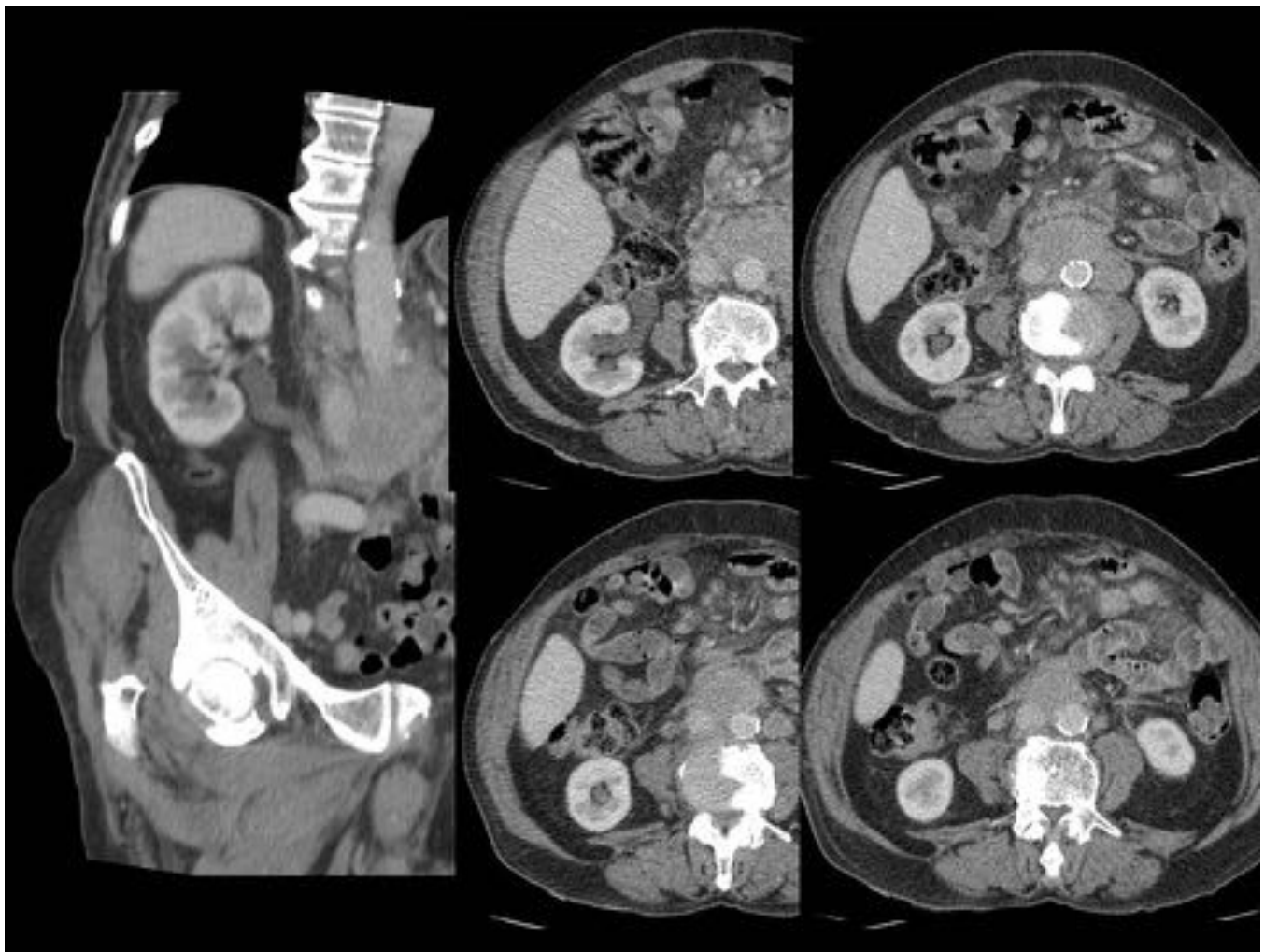


**Fig. 15:** Mujer de 77 años. LNH con conglomerados/masas en raíz de mesenterio y retroperitoneales que infiltran ambos senos renales (estructuras vasculares respetadas, hidronefrosis derecha). Linfomatosis peritoneal.





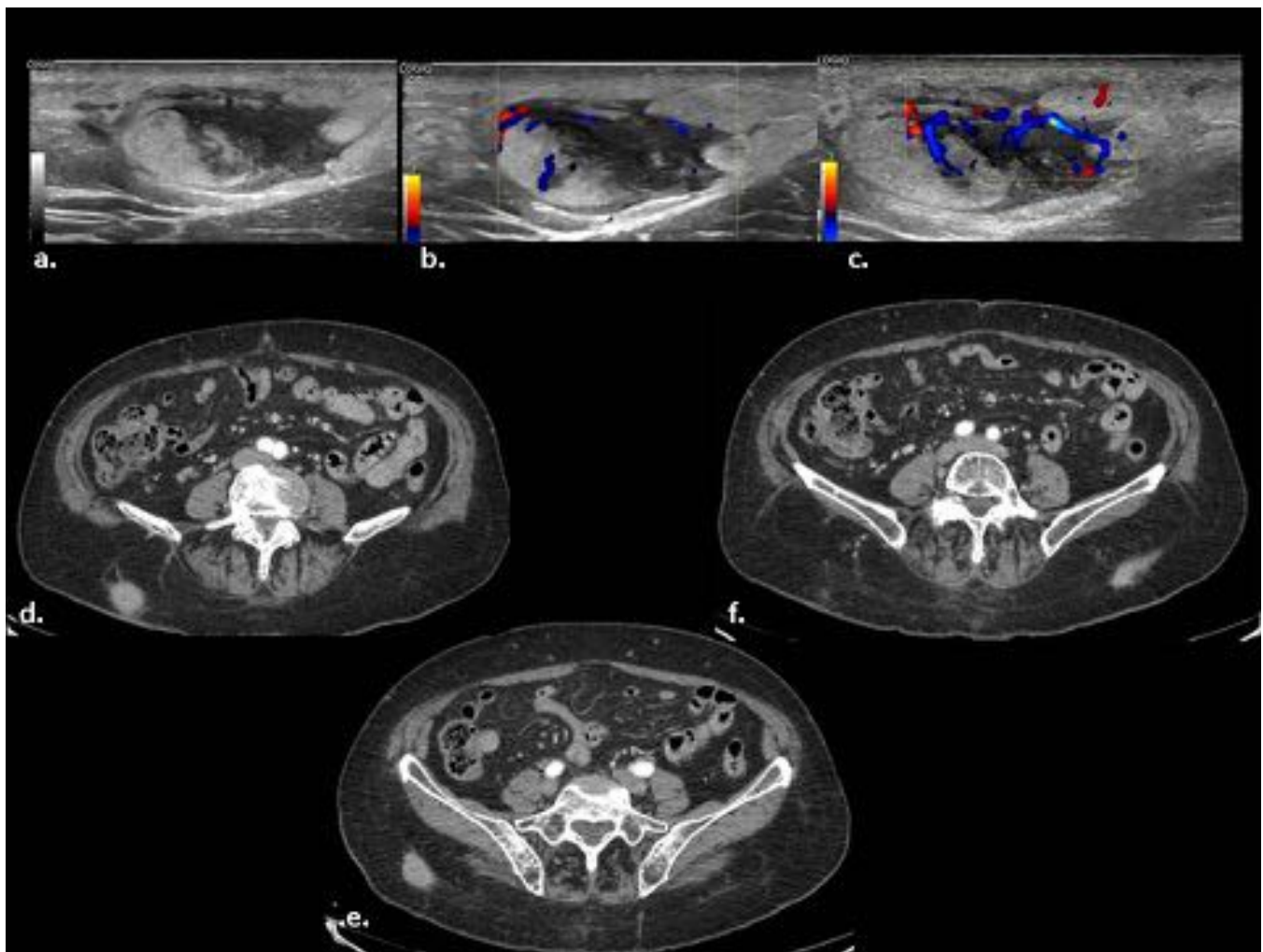
**Fig. 16:** Varón de 62 años con linfoma folicular. Infiltración de seno renal izquierdo por masa de partes blandas que no presenta contacto con las adenopatías retroperitoneales.



**Fig. 17:** LNH B folicular con infiltración linfomatosa de uréter derecho que condiciona hidronefrosis retrógrada.

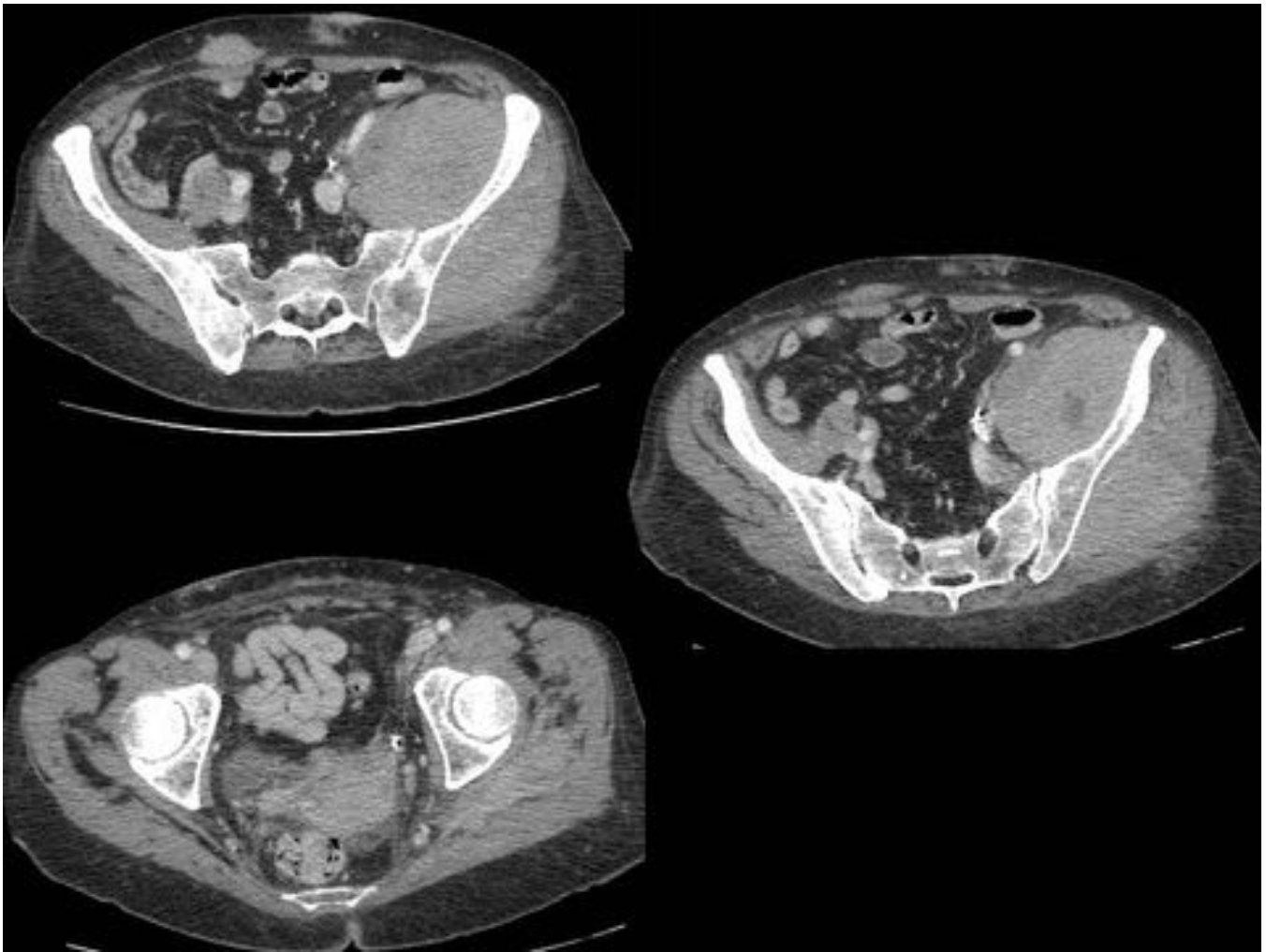


**Fig. 18:** LNH B (LDCGB) suprarrenal bilateral. La glándula suprarrenal derecha mantiene su morfología normal, mientras que la izquierda se presenta como una masa que engloba el polo posterior del bazo y cola de páncreas y se extiende a espacio perirrenal.



**Fig. 19:** Recidiva de LNH B de células grandes en forma de tres masas en tejido graso subcutáneo; nódulos sólidos heterogéneos mal definidos con aumento de señal doppler color en ecografía (a-c) y nódulos con moderado realce en grasa subcutánea en TC axial tras contraste iodado iv ( d-f).





**Fig. 20:** Masas ligeramente hiperdensas en músculos psoas-ilíaco y glúteos izquierdos, nódulos en grasa subcutánea de pared abdominal anterior y engrosamiento cutáneo en relación con recidiva de LNH B de alto grado.



**Fig. 21:** LNH B con infiltración ósea de L5 y sacra acompañado de masa de partes blandas que oblitera los agujeros de conjunción derechos.

## Conclusiones

El linfoma (LH y LNH) tiene un amplio espectro de presentación abdominopélvica tanto en enfermedad nodal como extranodal. El radiólogo debe tenerlo en cuenta en el diagnóstico diferencial de patologías que afectan a diferentes órganos y conocer las características de imagen que sugieran su diagnóstico.

## Bibliografía / Referencias

- 1.- Wai-Kit Lee<sup>1</sup> Eddie W. F., Lau Vinay A. Duddalwar, Anthony J. Stanley, Yvonne Y. Ho. *Abdominal Manifestations of Extranodal Lymphoma: Spectrum of Imaging Findings*. AJR 2008; 191:198–206
- 2.- Fishman E. K., Kuhlman J. E., Jones R. J. *CT of Lymphoma: Spectrum of Disease*. RadioGraphics

1991; 11:647-669

3.- Adonis Manzella, Paulo Borba-Filho, Giuseppe D'Ippolito, marcella Farias. *Abdominal Manifestations of Lymphoma: Spectrum of Imaging Features*. ISRN Radiology Volume 2013, Article ID 483069

4.- N. Bystrická, H. Poláková, J. Sykora; Bratislava/SK. *Extranodal lymphoma in the abdomen: Spectrum of imaging finding*. Poster No.: C-0623 Congress: ECR 2014

5.- Ahmed Ba-Ssalamah, Mathias Prokop, Martin Uffmann, Peter Pokieser, Bela TELEHY, Gerhard Lechner. *Dedicated Multidetector CT of the Stomach: Spectrum of Diseases*. Radiographics 2003; 23:625-644

6.- Merkle et al. *Imaging Findings in Pancreatic Lymphoma: Differential Aspects*. AJR:174, March 2000.

7.- Hardy S.M. *The Sandwich Sign*. Radiology 2003; 226:651-652

8.- Sangeet G. *Primary Gastrointestinal Lymphoma: Spectrum of Imaging Findings with Pathology*. RadioGraphics 2007; 27:1371-1388

9.- Pamela P. T. *Adrenal Mass Imaging with Multidetector CT: Pathologic Conditions, Pearls, and Pitfalls*. RadioGraphics 2009; 29:1333-1351

10.- Bruce A.U. *Renal Lymphoma: CT Patterns with Emphasis on Helical CT* RadioGraphics 2000;20:197-212