

LINFOMA GASTROINTESTINAL PRIMARIO. CLAVES PARA EL DIAGNÓSTICO RADIOLÓGICO.

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: **María Carnero Ruíz**, Fátima García Navarro, Alba Mas Sánchez, María Eugenia Arias Laverde, Susana López Celada, Pedro José Slon Robledo

Objetivos Docentes

Descripción de las características radiológicas de los linfomas gastrointestinales primarios (LGIP) que permiten su distinción de otros tumores gastrointestinal mucho más frecuentes. Breve revisión de los principales aspectos demográficos, clínicos, histológicos y pronósticos.

Revisión del tema

Los linfomas extranodales pueden surgir en cualquier lugar fuera de los ganglios linfáticos, en órganos primarios linfoides (bazo, timo, anillo de Waldeyer), de órganos o tejidos que carecen de tejido linfoide (cerebro y partes blandas), u órganos que contienen tejido linfoide (tracto gastrointestinal).

El tejido linfoide existe en el tracto gastrointestinal en la capa mucosa, lámina propia y submucosa. En respuesta a una estimulación inmune puede surgir tejido linfoide en zonas donde normalmente no está presente, como en el estómago en respuesta a una infección por H. Pylori.

La afectación gastrointestinal secundaria es más común por el frecuente origen de los linfomas en los ganglios mesentéricos o retroperitoneales y el abundante tejido linfoide en el tracto gastrointestinal y suele tener múltiples localizaciones. Por otro lado, los linfomas primarios suelen afectar a un único lugar. Diferenciar entre linfoma gastrointestinal primario y afectación secundaria tiene importantes implicaciones, siendo el pronóstico mejor en los primeros.

El linfoma gastrointestinal primario se define por estas características:

- El tumor envuelve predominantemente al tracto gastrointestinal con afectación de los ganglios linfáticos del área de drenaje del tumor primario.
- No debe haber afectación del bazo o del hígado ni ganglios linfáticos palpables.
- Radiografía de tórax normal (no adenopatías).
- Serie blanca en sangre periférica normal.

Sin embargo, linfomas avanzados que surgen del tracto gastrointestinal pueden diseminarse y ser clínica y radiológicamente indistinguibles de la afectación secundaria.

El tracto gastrointestinal es la localización extranodal más común del linfoma, siendo casi

exclusivamente linfomas no Hodgkin (LNH). La incidencia está aumentando, se asocia a inmunodeficiencia e infecciones, por ejemplo SIDA, infección por *Helicobacter Pylori* y *Campylobacter jejuni*, infección por virus de Epstein Barr tras trasplante de médula ósea o células madre o en relación a enfermedad celíaca. Otros factores predisponentes son el lupus eritematoso sistémico y la enfermedad inflamatoria intestinal.

El LNH es más común en hombres. Suele afectar a personas de mediana edad, aunque hay un doble pico de incidencia, uno en menores de 10 años y otro en torno a los 53 años. Es el tumor gastrointestinal más frecuente en niños.

Los síntomas dependen del lugar de afectación: disfagia, dolor abdominal, náuseas, vómitos, anorexia, pérdida del peso, diarrea y sangrado gastrointestinal.

El linfoma gastrointestinal primario afecta sobre todo al estómago pero puede verse en todo el tracto gastrointestinal.

En el mundo occidental son más frecuentes, ya sea de manera primaria o secundaria, en el estómago (50%), seguido de intestino delgado (33%), colon (10%) y esófago (1%).

La mayoría de los linfomas no Hodgkin del tracto gastrointestinal son linfomas de células B y afectan sobre todo al estómago; el linfoma de células T es menos común, suele afectar al intestino delgado, es multifocal, tiene mayor tendencia a la perforación por su conducta angioinvasiva, produce mínimo engrosamiento de la pared intestinal, las adenopatías son poco frecuentes y se asocia a enteropatía como complicación de la enfermedad celíaca; variantes menos frecuentes son el linfoma de Burkitt y formas de lento crecimiento como linfomas de células del manto y folicular.

Aunque en el mundo occidental la afectación gástrica es la más frecuente, con el aumento de la migración y la mayor incidencia de VIH, la incidencia en intestino delgado está aumentando.

El linfoma no Hodgkin gastrointestinal tiene mejor pronóstico que el adenocarcinoma porque tiende a confinarse en la pared intestinal mucho tiempo antes de extenderse.

La modalidad de tratamiento de los linfomas gastrointestinales incluye quimioterapia, radioterapia, trasplante de células madre y tratamiento antibiótico de *H. Pylori*.

Las modalidades de imagen para el estudio de linfoma del tracto gastrointestinal son los estudios baritados y la tomografía computerizada, ambos son complementarios.

Hallazgos radiológicos por localización:

Faringe:

En la orofaringe, las amígdalas del anillo de Waldeyer pueden ser el sitio de origen del LNH. Se afectan los ganglios linfáticos cervicales en más del 50 %. En estudios baritados aparecen como masas lobulares cerca de la base de la lengua en la fosa palatina. Puede ser difícil de diferenciar de un carcinoma faríngeo.

Esófago:

Es el sitio menos común de afectación por linfoma, en la mayoría de los casos es por extensión de adenopatías cervicales-mediastínicas o extensión por afectación contigua del fundus gástrico. Lo más frecuente es que aparezca infiltrando la submucosa, siendo las biopsias falsamente negativas en 25-35 % por esta razón. Otras formas son como masa polipoide o ulcerada con bordes suaves o irregulares, o como engrosamiento tortuoso de la pared. Se están diagnosticando recientemente linfomas MALT en esta localización no asociados a reflujo, *H. Pylori* ni a esófago de Barrett.

Por imagen puede parecerse a otros tumores primarios del esófago más comunes, como el carcinoma. La TC permite valorar la extensión en la pared, masa extraluminal y fistula con la vía aérea. En estudios baritados se puede identificar mejor la afectación mucosa y submucosa.

Estómago:

Es la localización extranodal más común del linfoma primario gastrointestinal, que junto con la afectación gástrica de linfomas sistémicos, supone el 50% de los casos. La afectación secundaria gástrica de linfoma es mucho más frecuente que la forma primaria. El linfoma gástrico es el segundo tumor maligno gástrico más frecuente después del adenocarcinoma.

Es reconocida la asociación del linfoma primario gástrico con la infección crónica por *H Pylori*.

El linfoma gástrico primario es primariamente un linfoma MALT de bajo grado, de curso indolente y de

buen pronóstico, y se ha sugerido que se podría transformar en un linfoma de intermedio y alto grado de células grandes si no se trata a tiempo.

La TC se precisa para la evaluación y estadificación del linfoma del tracto gastrointestinal. En fases tempranas no se visualiza masa o bien se identifica un sutil engrosamiento de la pared, sin linfadenopatías. Un aumento del engrosamiento mural puede ser indicativo de transformación en un alto grado. En estudios baritados se puede demostrar lesiones sutiles no vistas en la TC.

- Diagnóstico diferencial:
 - Linfoma gástrico: engrosamiento de la pared difuso, extenso y severo; mínimo o medio realce; preservación de los planos grasos perigástricos; distensión gástrica; adenopatías grandes, bien delimitadas; adenopatías por debajo del pedículo renal, especialmente si no tiene perigástricas. Masa en cuerpo/antra gástrico.
 - Adenocarcinoma gástrico: engrosamiento focal, mayor realce tumoral, infiltración directa a través de la pared gástrica, rigidez mural y estrechez de la luz gástrica (linitis plástica) que puede producir obstrucción. En 50-60 % de los casos se pueden ver adenopatías perigástricas tanto en el adenocarcinoma como en el linfoma por lo que no ayuda a diferenciarlos.
 - Otros diagnósticos diferenciales: gastritis, enfermedad de Crohn, úlcera péptica.

Intestino delgado:

Es la segunda localización más frecuente del linfoma en tracto gastrointestinal. Histológicamente hay varios tipos: enfermedad inmunoproliferativa de intestino delgado (IPSID) también conocida como enfermedad de las cadenas Alpha, es un subtipo de linfoma MALT; linfoma de células del manto (MCL), que afecta al íleon terminal y al yeyuno sobre todo, también llamada poliposis linfomatosa; linfoma de Burkitt, asociado al virus de Epstein Barr, que afecta sobre todo a la región ileocecal; enteropatía asociada a linfoma de células T de intestino delgado, complicación más frecuente asociada a la enfermedad celíaca, siendo yeyuno la localización más frecuente; el linfoma de células B, aparece principalmente en la región del íleon terminal por su alta concentración de tejido linfoide.

Tradicionalmente se describen cinco patrones radiológicos:

*Patrón infiltrativo: es la forma más común y causa un engrosamiento homogéneo, circunferencial, de baja atenuación de la pared intestinal, afectando a un segmento largo del intestino, también distorsión y pérdida del patrón en capas, estrechamiento luminal o dilatación aneurismática. Este tipo linfoma puede diferenciarse fácilmente del carcinoma por la longitud de afectación, el grado de estrechamiento y la ausencia obstrucción.

* Patrón polipoide: pueden aparecer uno o múltiples pólipos, demostrados en estudios baritado, que pueden causar invaginación. Otras lesiones que pueden parecerse a este patrón incluyen: la hiperplasia nodular linfoide, síndromes de poliposis intestinal, GIST, lipomas, adenomas o metástasis.

*Patrón endoexoentérico: engrosamiento de la pared intestinal, ulceraciones, perforaciones, fístulas y abscesos estériles. Principales diagnósticos diferenciales son con el GIST cavitado y la metástasis, sobre todo de melanoma.

* Patrón mesentérico invasivo: se ve como un engrosamiento de la pared intestinal adyacente a grandes adenopatías mesentéricas. Esta forma se asocia comúnmente con obstrucción. El diagnóstico diferencial incluyen tuberculosis, tumor carcinoide, metástasis y carcinomas.

Linfoma duodenal.

Generalmente ocurre por extensión contigua del estómago distal o yeyuno proximal. El linfoma duodenal primario es raro por el escaso tejido linfoide que hay en esta zona. Patrones radiológicos: infiltrativo, ulcerativo, polipoideo y patrones nodulares. El linfoma MALT y la enteropatía asociada a linfoma de células T también pueden darse en esta zona.

Colon.

Localización infrecuente de linfoma. Los linfomas primarios afectan con más frecuencia al ciego y al recto. Histológicamente son linfomas B de bajo grado que surgen de MALT, linfoma de células del

manto y linfomas T. Los factores de riesgo que predisponen son la inmunosupresión, SIDA y colitis ulcerosa de larga evolución. Más frecuentemente ocurre a nivel del recto, colon ascendente/ ciego. El patrón polipoides es el más frecuente y puede ser un único pólipo solitario. Las masas tienden a ser mucho más grandes que los adenocarcinomas, de hasta 20 centímetros se han descrito.

Patrones radiológicos:

*Patrón infiltrativo: engrosamiento mural concéntrico de un segmento largo de intestino, provocando un estrechamiento de la luz y engrosamiento de las haustras. Es rara la obstrucción. La longitud de la afectación, la extensión al íleon terminal y los márgenes bien definidos con preservación de pliegues grasos, nos ayudan a distinguirlo de los adenocarcinomas.

*Patrón polipoides: esta forma de enfermedad puede confundirse con la poliposis adenomatosa familiar (FAP). La presencia de una masa en la válvula ileocecal/región cecal puede ayudar a diferenciarla de la FAP.

Linfoma rectal.

Es raro y puede ser indistinguible de un adenocarcinoma. Muestra un marcado y homogéneo engrosamiento de la pared iso-hipoatenuado.

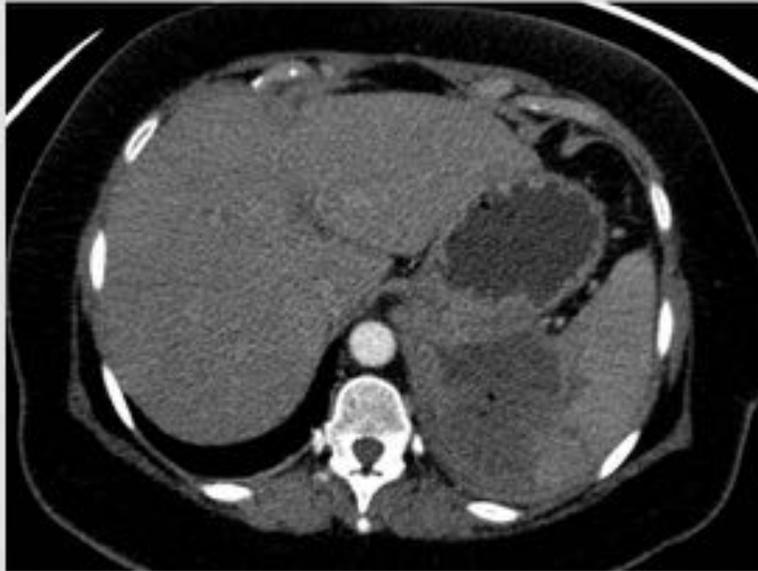
Linfoma apendicular.

Es raro y generalmente se produce por extensión de la enfermedad del ciego. El apéndice se muestra muy agrandado pero conservando su apariencia vermiforme, mostrando una densidad intermedia y uniforme, sin necrosis. El diagnóstico diferencial incluye carcinoma, apendicitis y mucocele.

Revisamos 6 casos diagnosticados en nuestro centro en los últimos 9 años: 2 de localización gástrica([Fig 1](#),[Fig 2](#),[Fig 3](#)), 3 en intestino delgado ([Fig 4](#)) y uno en ciego ([Fig 5](#),[Fig 6](#)).

Imágenes en esta sección:

FIG 1.- LINFOMA B DE CÉLULA GRANDE GÁSTRICO QUE INFILTRA AL BAZO



TC abdomen-pelvis axial con contraste (fase arterial)

Fig. 1: FIG 1.-LINFOMA GÁSTRICO.

FIG 2.- LINFOMA B DE CÉLULA GRANDE GÁSTRICO QUE INFILTRA AL BAZO



TC abdomen-pelvis axial con contraste (Fase portal)

Fig. 2: FIG 2.- LINFOMA GÁSTRICO.

FIG 3.- LINFOMA B DE CÉLULA GRANDE GÁSTRICO QUE INFILTRA AL BAZO



TC abdomen-pelvis axial con contraste (Fase portal)

Fig. 3: FIG 3.- LINFOMA GÁSTRICO.

FIG 4.-LINFOMA B ALTO GRADO ILEON TERMINAL



TC abdomen-pelvis axial sin contraste

Fig. 4: FIG 4.- LINFOMA EN ILEON TERMINAL.

FIG 5.-LINFOMA B DE CÉLULAS GRANDES DE COLON ASCENDENTE, APÉNDICE E ILEON TERMINAL



TC abdomen-pelvis axial con contraste (Fase portal)

Fig. 5: FIG 5.- LINFOMA EN COLON ASCENDENTE, APÉNDICE E ILEON TERMINAL.

FIG 6.-LINFOMA B DE CÉLULAS GRANDES DE COLON ASCENDENTE, APÉNDICE E ILEON TERMINAL



TC abdomen-pelvis axial con contraste (Fase portal)

Fig. 6: FIG 6 .-LINFOMA DE COLON ASCENDENTE, APÉNDICE E ILEON TERMINAL.

FIG 7.-LINFOMA B DE CÉLULAS GRANDES DE COLON ASCENDENTE, APÉNDICE E ILEON TERMINAL



TC abdomen-pelvis axial con contraste (Fase portal)

Fig. 7: FIG 7 .- LINFOMA COLON ASCENDENTE, APÉNDICE E ILEON TERMINAL.

Conclusiones

Los linfomas del tracto gastrointestinal tienen varias manifestaciones radiológicas. Es importante de cara al pronóstico y el tratamiento valorar si se trata de un linfoma primario o afectación secundaria por un linfoma sistémico. Orientan a su diagnóstico masa voluminosa, de márgenes bien definidos, con preservación de planos grasos, no infiltrante, no obstructiva y la multicentralidad. La localización más frecuente es gástrica, pero el aumento de la migración y el VIH está aumentando la incidencia en el intestino delgado.

Bibliografía / Referencias

*Lee et al. (2008). Abdominal Manifestations of Lymphoma. AJR 191:198-206.

*Choi et al. (2002). Gastric Mucosa-Associated Lymphoid Tissue Lymphoma: Helical CT Findings and Pathologic Correlation. AJR:178.

- *MarcJ. Gollub, MD (2008). Imaging of gastrointestinal Lymphoma. Radiol Clin N Am 46:287-312.
- *S.T. Chang and C.O. Menia (2013). Imaging of Primary Gastrointestinal Lymphoma. Semin Ultrasound CT MRI 34:558-565.
- *Hayashi et al. (2010). Mucosa-Associated Lymphoid Tissue Lymphoma: Multimodality Imaging and Histopathologic Correlation. AJR 195:W105-W117.
- *Chai et al. (2007). Primary Gastrointestinal Lymphoma: Spectrum of Imaging Findings with Pathologic. RadioGraphics 27:1371-1388.