

LINFOMA PLASMOCITOIDE DE INTESTINO DELGADO. PRESENTACION CLINICA CON UN CUADRO DE ABDOMEN AGUDO.

SMALL INTESTINAL PLASMACYTOID LYMPHOMA. CLINICAL PRESENTATION WITH ACUTE ABDOMINAL PAIN.

Kaplan R, Burgos A, Rodriguez N, Meza Vetanzo Z, Ortiz S. Piccinni DJ.

Resumen

Los tumores primarios de intestino delgado son raros, el 15-20% son linfomas de tipo extranodal que pueden derivar de las células B o T. La edad de mayor incidencia es entre los 21 y 50 años. Clínicamente se presentan con dolor, obstrucción abdominal, diarrea, sangrado o peritonitis perforada.

En las formas de alto grado, las células son grandes y pleomórficas, con desarrollo de inmunoblastos y características plasmocitoides, mostrando inmunopositividad para inmunoglobulinas de cadena alfa. Paciente de 56 años con abdomen agudo debido a perforación intestinal. Se le reseca segmento de intestino delgado de 9 cm de largo, cubierto por placas de aspecto purulento, con una perforación de 5mm de diámetro, circundada por una pared intestinal engrosada y gris blanquecina. En la microscopia se observa una proliferación de células neoplásicas, dispuestas difusamente y con frecuente mitosis, destacándose extensas áreas de configuración inmunoblástica y plasmocitoide. La inmunomarcación fue consistente con linfoma de células grandes, inmunofenotipo B, con desarrollo plasmocitoide.

Presentamos un caso de linfoma plasmocitoide de intestino delgado, variedad neoplásica poco frecuente. Nuestro objetivo es destacar su manifestación como abdomen agudo y hacer hincapié en sus características clínicas y anatomopatológicas, especialmente en el desarrollo plasmocitoide, que debe diferenciarse del verdadero plasmocitoma.

Palabras Clave: linfoma, perforación, plasmocitoide.

Abstract

Primary tumors of the small intestine are rare; 15-20% of the cases are extranodal lymphomas from B or T cells. Higher Incidence occurs in patients between 21 and 50 years. The clinical symptoms are pain, intestinal obstruction, diarrhea, bleeding or perforated peritonitis. In high-grade lymphomas, the cells are large and pleomorphic, with immunoblastic and plasmacytoid features, and immunopositive for alpha chain immunoglobulins.

We reported the case of a 56-year-old patient presented with abdominal pain associated with intestinal perforation. Resections of a 9-centimetres-long segment in the small intestine was performed, which was covered by purulent plaques, with a perforation of 5 mm, surrounded by a greyish-white thick intestinal wall. It can be observed in the microscopy a proliferation of neoplastic cells arranged diffusely and with frequent mitosis. Large areas of immunoblastic and plasmacytoid configuration were evident. The immunomarcation was consistent with a lymphoma of large cells, immunophenotype B, with plasmacytoid development.

We highlighted the clinical presentation like acute abdominal pain and its clinical and pathological characteristics, especially in the plasmacytoid development that should differ of the true plasmacytoma.

Key Words: lymphoma, perforation, plasmacytoid configuration.

III Cátedra de Patología. Servicio de Patología Hospital De Urgencias Catamarca 446. Córdoba 5000. Argentina
Paturg3@yahoo.com.ar

Enviado: 20-10-2008
Aceptado: 29-11-2008

Introducción

Los tumores primarios de intestino delgado son raros (1). El 15-20% se corresponden con linfomas de tipo extranodal que pueden derivar de las células B o T. La edad de mayor incidencia oscila entre los 21 a 50 años siendo la relación hombre mujer de 2:1 (2, 3-6). Clínicamente se presentan como tumor, dolor, obstrucción abdominal, diarrea, sangrado o peritonitis perforativa. (1-3, 5, 7,8)

Macroscópicamente, se encuentran formando una lesión ulcerada extensa o úlceras múltiples (3). Microscópicamente las células tumorales pueden infiltrar toda la pared intestinal, acompañándose a veces de células multinucleadas (3).

En las formas de alto grado, la apariencia microscópica es la de un linfoma de células grandes extremadamente pleomórfico, con inmunoblastos y características plasmocitoides, mostrando inmunopositividad para inmunoglobulinas de cadenas alfa. (11-13) Cabe destacar que estos tumores son muy agresivos y de pronóstico pobre (2,10).

Caso clínico

Paciente de 56 años con abdomen agudo debido a perforación intestinal, que presentaba dolor de tipo cólico en fosa ilíaca derecha y vómitos alimenticios. Tenía además adenopatía cervical derecha, que ecográficamente se correspondía con un proceso inflamatorio. Entre sus antecedentes figuraba pérdida de peso de más de 6 meses acompañada por un síndrome febril de 2 meses de evolución, no habiendo otros síntomas previos a su presentación como abdomen agudo.

Los estudios de laboratorio arrojaron como únicos datos significativos un valor de hemoglobina de 95,6 g/l y un recuento de 12000 blancos con neutrofilia. La ecografía abdominal confirmó la presencia de una perforación cercana al apéndice cecal, por lo que se decidió una intervención quirúrgica de emergencia. Durante la misma se detectó un segmento perforado de íleon terminal que se resecó, sin la presencia a simple vista de un tumor.

Se recibió en el servicio de anatomía patológica un segmento de intestino delgado de 9 cm de largo, cubierto por placas blanco-amarillentas (Fig. 1).

En su tercio medio, presentaba una perforación de 5mm de diámetro (Fig. 2)

ubicada en el ápex de un área abultada (dilatada) de 4 cm de diámetro.



Fig. N° 1: Segmento de intestino delgado, cubierto por placas blanco-amarillentas

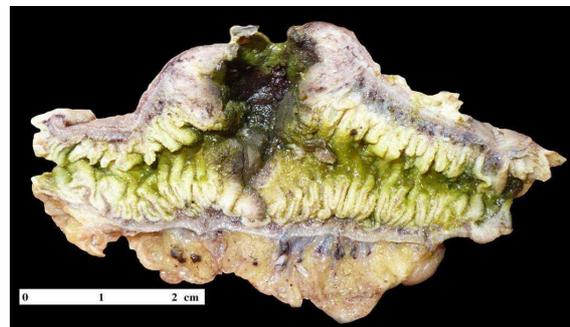


Fig. N°2: Segmento de intestino delgado que en su tercio medio presenta una perforación de 5mm

Al corte la pared que circundaba a la perforación (en un radio de 15mm) se encontraba engrosada y gris blanquecina, alcanzando 6mm de espesor. Microscópicamente, en todo el espesor que circundaba a la perforación señalada, se observaba una proliferación de células neoplásicas grandes, dispuestas difusamente en amplias sábanas con numerosos capilares sanguíneos dilatados (Figs. 3, 4 y 6), con núcleos vesiculosos y nucléolos conspicuos, frecuentes mitosis y numerosos elementos de configuración inmunoblástica y plasmocitoide

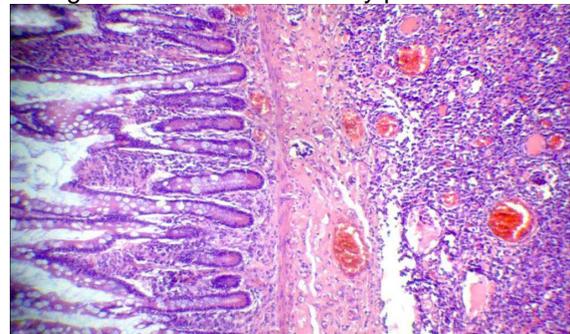


Fig. N°3: Proliferación neoplásica dispuesta difusamente con numerosos capilares dilatados. 100X

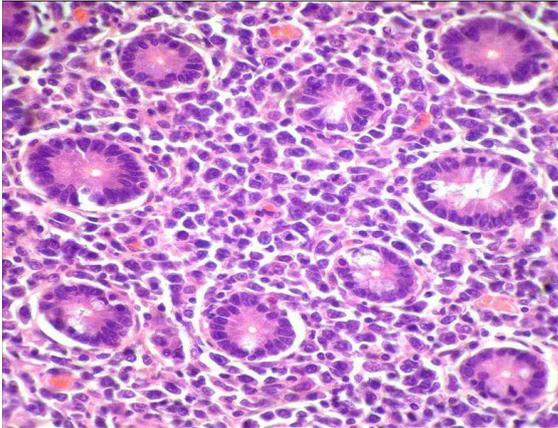


Fig. N°4: Proliferación neoplásica con numerosos capilares dilatados 400X

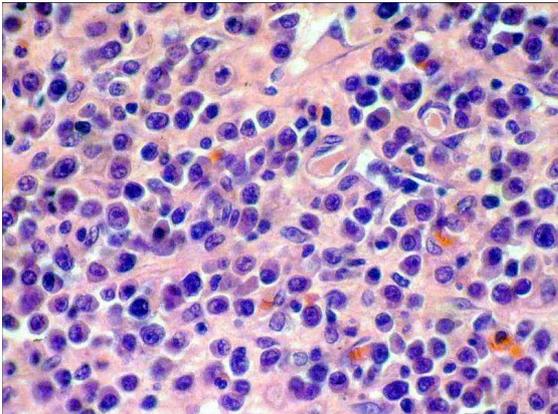


Fig. N°5: Céls. de núcleos vesiculosos de configuración inmunoblástica y plasmocitoide. 400 x

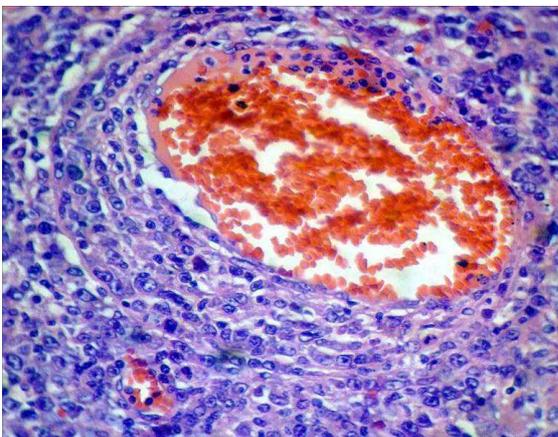


Fig. N° 6: Proliferación de células neoplásicas de disposición perivascular. 400X

La inmunomarcación arrojó positividad para inmunoglobulina de cadena liviana Lambda, CD20, CD38 y CD3 (Figs. 7 a 10),
Conclusión anatomopatológica: neoplasia

consistente con un linfoma difuso de células grandes B, con marcada diferenciación plasmocitoide, complicado con perforación y peritonitis.

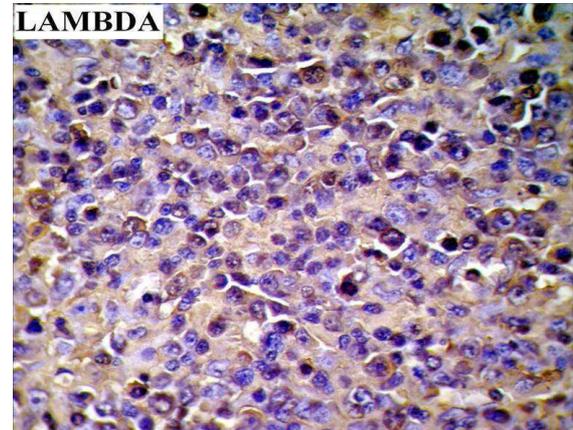


Fig. N°7: Inmunomarcación inmunoglobulina de cadena liviana Lambda (+). 400X

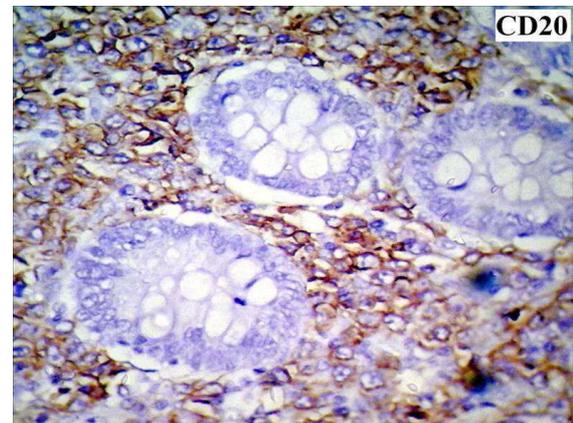


Fig N°8: Inmunomarcación CD20 (+) que demuestra la diferenciación de linfoma tipo B. 400X

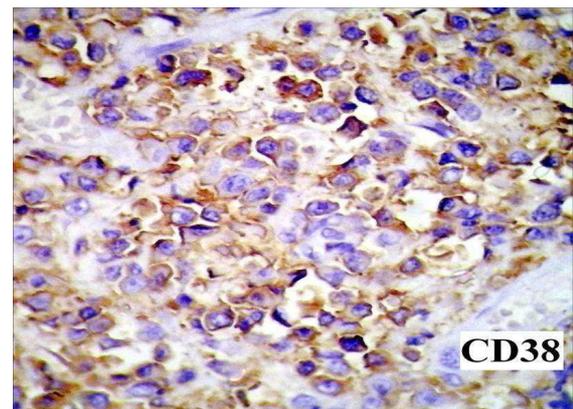


Fig. N°9: Inmunomarcación CD38 (+) que demuestra la diferenciación plasmocitoide. 400X.

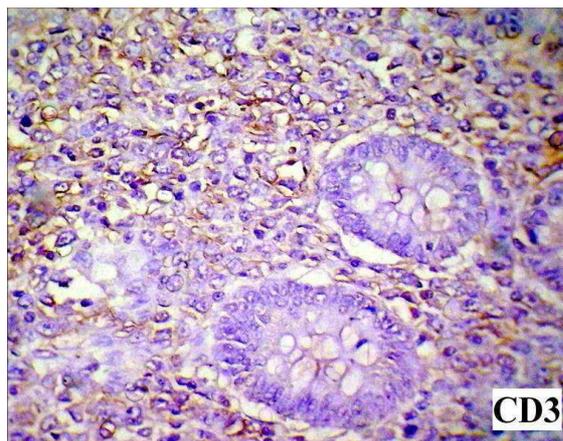


Fig Nº10: Inmunomarcación CD3 (+) que demuestra la diferenciación de linfoma tipo B. 400X

Discusión

Como ya se señaló, los linfomas de intestino delgado se presentan frecuentemente como tumor, dolor, obstrucción intestinal, diarrea, sangrado o peritonitis perforativa (1-3, 5, 7, 8). En este caso, el dolor de tipo cólico ubicado en fosa ilíaca derecha y los vómitos fueron los síntomas dominantes de presentación. La ecografía confirmó la presencia de una perforación cercana al apéndice cecal responsable del cuadro de abdomen agudo. Los vómitos no se acompañaban de pérdida de sangre (tal como hematemesis o enterorragia), no había alteraciones en la motilidad como obstrucción o diarrea, ni así tampoco enteropatía asociada, hallazgo este último común en los linfomas T. La pérdida de peso de más de 6 meses estuvo acompañada por un síndrome febril de 2 meses de evolución, hechos que suelen presentarse en los síndromes linfoproliferativos. La adenopatía cervical, que no se biopsió y que podría ser parte de un síndrome linfoproliferativo sistémico, fue ecográficamente interpretada como un proceso inflamatorio. El bajo valor de la hemoglobina es un hallazgo común en los síndromes linfoproliferativos gastrointestinales. No se realizó, dado la emergencia, un tránsito intestinal, aunque ante un cuadro de abdomen agudo son numerosos los diagnósticos diferenciales que deben tenerse en cuenta (perforación de úlcera péptica, vólvulo o invaginación intestinal, peritonitis biliar, etc.). En este caso, el dolor en fosa ilíaca derecha orientaba en principio a una apendicitis aguda. Sin embargo, la ecografía permitió confirmar la presencia de la perforación intestinal, que llevó a una intervención quirúrgica de emergencia. El estudio macroscópico detectó la presencia

de una perforación de 5 mm en un área sobrelevada que microscópicamente estaba constituida por una proliferación de células neoplásicas de alto grado, con numerosos elementos de configuración plasmocitoide. En relación con este último punto, la inmunomarcación permitió establecer el fenotipo real, es decir, el de linfoma de células grandes B, con desarrollo plasmocitoide.

La modalidad de tratamiento con cirugía más quimioterapia y/o radioterapia es la más comúnmente usada en los linfomas gastrointestinales (14). En el caso que aquí presentamos se combinó la cirugía con quimioterapia, no observándose recidiva de la enfermedad en controles posteriores que se realizaron del paciente.

Podemos concluir que la presentación de este caso podría ser un aporte interesante como puesta al día de linfoma intestinal difuso de células grandes con marcada diferenciación plasmocitoide, una lesión poco frecuente. Además, que debido a la perforación intestinal se descubrió la enfermedad en una etapa muy temprana (tumor muy pequeño que no se evidenciaba en los estudios clínicos ni en la inspección quirúrgica), lo que aumenta las oportunidades de sobrevida a largo plazo del paciente.

Bibliografía

- 1- Alzubi A, Zöllei I, Krenács L, Intzedy K, Hudák J. Primary T-cell lymphoma of the small bowel. *Magy Seb* 2008;61:79-83.
- 2- Molina Villaverde R, Jiménez Gordo A, López González JI, Redondo Sánchez A, Andreu Rodríguez M, González Barón M. Primary intestinal T lymphoma: a report of two cases and a review of the literature. *A Med Interna* 2002;199:457-9.
- 3- Fakan F, Plank L, Szépe P, Boudová L, Feit V, Náměstek S. Intestinal T-cell lymphoma. *Cesk Patol* 2000;363:94-8.
- 4 - Hu RJ. Pathology and prognosis of 378 cases of primary intestinal malignant lymphoma (IML). *Zhonghua Zhong Liu Za Zhi* 1988;10:57-60.
- 5- Matsumoto K, Chikumi Y, Otani H, Hara A, Maeda K, Yasugi A, Murawaki Y, Miura M, Koda M, Kawaguchi K, Harada K, Yashima K, Tajima F, Murawaki Y, Horie Y. Two cases of primary t cell lymphoma of the small intestine diagnosed by perforated peritonitis. *Nippon Shokakibyo Gakkai Zasshi* 2007;104:388-93.
- 6- Sadamura S, Chihara T, Shibata K, Nishimura J, Nawata H, Nakagaki M, Masuda Y, Ohshima K, Kikuchi M. Intestinal T-cell

- lymphoma (so-called malignant histiocytosis of the intestine) complicated by multiple perforations. *Rinsho Ketsueki* 1991;321:34-8.
- 7- Kramer W, Richter HJ. Malignant lymphoma of the small intestine as a cause of small intestine perforation. *Zentralbl Chir* 1994;119:900-3.
- 8- Mechat F, Zerouali ON. Non-traumatic perforation of the small intestine. *J Chir (Paris)*. 1993;1306-7:292-6.
- 9- Yamamoto K, Shiraishi T, Ajiki T, Imai Y, Oyanagi H, Saito Y. A case of intestinal T-cell lymphoma with repeated episodes of perforation. *Gastroenterol JPN* 1991;265:649-53.
- 10- Remacha B, Palau A, Velicia R, Caro-Patón A, Ripollés V. Primary intestinal T lymphoma. *Rev Esp Enferm Dig* 1998;903:183-90.
- 11- Haghghi P, Kharazmi A, Gerami C. Primary upper small lymphoma and alpha-chain disease. *Am J Surg Pathol* 1978;2:147-57.
- 12 - Nassar VH, Salem Pa, Shahid MJ. Mediterranean abdominal lymphoma or immunoproliferative small intestinal disease. *Cancer* 1978;41:1340-54.
- 13- Pangalis GA, Rappaport H. Common clonal origin of lymphoplasmocytic proliferation and immunoblastic lymphoma and intestinal alpha-chain disease. *Lancet* 1977;2:880.
- 14- Li B, Shi YK, He XH, Zou SM, Zhou SY, Dong M, Yang JL, Liu P, Xue LY. Primary non-Hodgkin lymphomas in the small and large intestine: clinicopathological characteristics and management of 40 patients. *Int J Hematol* 2008;87:375-81