

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Poliposis linfomatosa múltiple, evolución favorable tras tratamiento quimioterapéutico

Xavier García Aguilera^{a,*}, Juan Ángel González Martín^a, Beatriz Peñas García^a, Enrique Vázquez Sequeiros^a, Carlos Montalbán Sanz^b y Clara Redondo Verge^c

^aServicio de Aparato Digestivo, Hospital Ramón y Cajal, Madrid, España

^bServicio de Medicina Interna, Hospital Ramón y Cajal, Madrid, España

^cServicio de Anatomía Patológica, Hospital Ramón y Cajal, Madrid, España

Recibido el 5 de febrero de 2009; aceptado el 9 de abril de 2009

Disponible en Internet el 11 de junio de 2009

PALABRAS CLAVE

Linfoma no
hodgkiniano;
Poliposis linfomatosa
múltiple;
Pólipos de colon

KEYWORDS

Non Hodgkin
lymphoma;
Multiple
lymphomatous
polyposis;
Colonic polyps

Resumen

La poliposis linfomatosa múltiple es una forma rara de linfoma no hodgkiniano, con un comportamiento biológico agresivo, una diseminación sistémica precoz y un mal pronóstico. En la mayoría de los casos se considera una manifestación gastrointestinal de un linfoma de células del manto. A continuación se describe el caso de un varón de 55 años de edad, con evolución favorable tras tratamiento quimioterapéutico.

© 2009 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Multiple lymphomatous polyposis, favorable outcome after chemotherapy

Abstract

Multiple lymphomatous polyposis is a rare type of non Hodgkin lymphoma that has aggressive biological behavior, early systemic dissemination and poor prognosis. In most cases it is considered to be a gastrointestinal manifestation of mantle cell nodal lymphoma. We describe a case of a 55 year old man, with favorable outcome after chemotherapy.

© 2009 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Los linfomas del tubo digestivo representan del 15 al 30% de los linfomas extraganglionares y en torno del 1 al 4% de los tumores primarios digestivos¹. La poliposis linfomatosa

múltiple (PLM) es la expresión macroscópica en el tubo digestivo del linfoma de las células del manto, que corresponde al 9% de todos los linfomas no hodgkinianos (LNH) gastrointestinales. Esta forma de presentación no es exclusiva de esta variedad de linfoma, y puede encontrarse en casos de linfoma de tejido linfoide asociado a las mucosas o linfoma folicular². Es una rara forma de linfoma muy

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: dr_xaviergarcia@hotmail.com
(X. García Aguilera).

agresivo y de mal pronóstico, lo que obliga a tratarlo como un linfoma de alto grado y a intentar un diagnóstico precoz que permita optimizar su tratamiento³. Se describe a continuación un caso clínico de PLM, incluidos los aspectos de su diagnóstico, su tratamiento y su evolución posterior.

Se trata de un varón de 55 años de edad, sin antecedentes de interés, que consultó por cuadro clínico de 2 años de evolución, caracterizado por diarrea líquida, sin productos patológicos, de 3 a 4 deposiciones diarias, que se asociaban a dolor abdominal difuso, de carácter inespecífico, que se calmaba parcialmente con analgésicos habituales. De igual manera, refería episodios autolimitados de fiebre de hasta 38 °C, que habían aparecido en hasta 4 ocasiones en el último año, sin clara focalidad infecciosa en ninguno de éstos. Ante estos hallazgos, su médico de Atención Primaria le solicitó un enema opaco que mostró la presencia de una imagen de 5 cm en «sacabocado», localizada en el polo cecal y que afectaba a la válvula ileocecal. Con la sospecha de cáncer de colon, el paciente se envió a esta Unidad de Endoscopia para realizarle una colonoscopia. En esta exploración se describieron múltiples pólipos, sesiles, de menos de 5 mm, a partir del colon descendente, hasta alcanzar uno de 5 cm en el polo cecal. Varios de estos pólipos en el ciego se encontraban erosionados en su vértice. Se tomaron múltiples biopsias. La ileoscopia mostró lesiones similares de 7 a 8 mm (fig. 1). Se realizó también una gastroscopia, que mostró engrosamiento de pliegues en el antro así como alguna formación pseudopolipoidea en esa área. El estudio histológico fue compatible con un linfoma de células del manto, tanto en el colon como en el estómago, y que al estudio inmunohistoquímico demostró la presencia de marcadores CD20, CD5 y ciclina D1. En el estudio de extensión, una tomografía computarizada abdominal informó la presencia de múltiples adenopatías supradiaphragmáticas e infradiaphragmáticas (fig. 2), mientras que el inmunofenotipo de médula ósea (MO) y de sangre periférica demostró la presencia de linfoma en ambas localizaciones. Se envió al paciente al Servicio de Medicina Interna, donde se inició tratamiento con rituximab, vincristina, ciclofosfamida, adriamicina y prednisona; recibió

un total de 6 ciclos. Tras el tercer ciclo, el paciente se encontraba asintomático y en la colonoscopia de control solamente persistía la lesión del ciego, si bien ya medía sólo 2 cm (fig. 3). Al finalizar el tratamiento a los 7 meses, habían desaparecido todas las adenopatías, el linfoma en la sangre periférica y todas las lesiones del colon, incluida la de mayor tamaño en el ciego. A los 9 meses de iniciado el tratamiento, cuando el paciente estaba asintomático, se realizó un trasplante alogénico de MO y la evolución fue favorable tras un año de seguimiento, sin signos de recidiva tumoral.

La PLM es una forma de LNH en el tubo digestivo, infrecuente pero de gran agresividad. No hay ensayos clínicos aleatorizados sobre su tratamiento más adecuado y la información de la que se dispone viene de casos clínicos aislados y de series de casos. Una de las series más recientes es la del Grupo Francés para el Estudio de los Linfomas Digestivos con 31 pacientes, de la que se derivan interesantes datos epidemiológicos⁴. La PLM afecta en la mayoría de los casos a varones en la quinta a la sexta década de la vida. En el 90% de los casos, los pacientes tienen



Figura 2 Tomografía computarizada abdominal con masa cecal y múltiples adenopatías.



Figura 1 Colonoscopia al diagnóstico con pólipo de 5 cm.

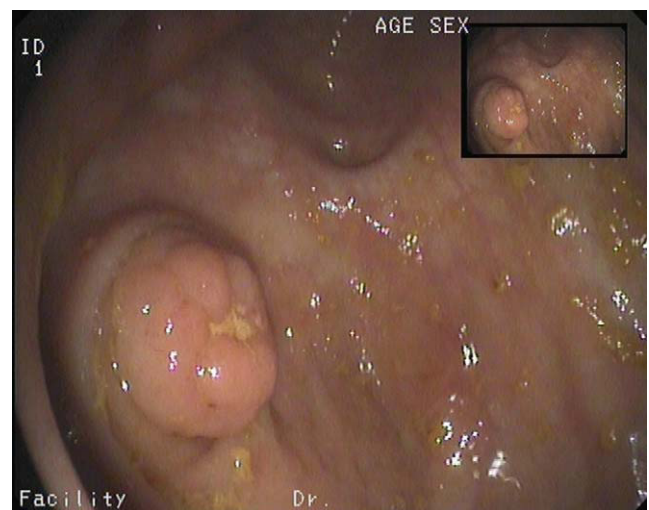


Figura 3 Colonoscopia a los 3 meses con enfermedad residual.

manifestaciones clínicas, las más frecuentes son diarrea, dolor abdominal y masa abdominal palpable (48%)^{5,6}. Otros síntomas pueden ser anemia, pérdida de peso, fiebre, astenia y letargia. Suele afectar el colon y el recto en el 90% de los casos, seguidos del intestino delgado, el estómago y el duodeno en el 69, el 57 y el 52% de los casos, respectivamente^{5,6}. Con relativa frecuencia, en el momento del diagnóstico ya se trata de una enfermedad diseminada, con afectación de las adenopatías regionales, la sangre periférica, la MO o el hígado⁷. Si bien se trata de una entidad clínica rara, se encuentra con relativa frecuencia en las unidades de endoscopia, por lo que ante un paciente con la clínica descrita y poliposis atípica (múltiples pólipos sesiles con erosiones superficiales), se la debe tener en cuenta en el diagnóstico diferencial. Para la caracterización histológica del tumor es imprescindible el estudio inmunofenotípico que muestre los antígenos CD20, CD5 y ciclina D1; en ocasiones puede identificarse la translocación 11;14, típica de esta clase de tumores⁸. La supervivencia media es de 3 años posterior al diagnóstico, sin embargo, con las líneas de tratamiento más intensivas, puede alcanzarse una supervivencia a los 5 años del 60%^{9,10}.

Bibliografía

- Ghai S., Pattison J., Ghai S., O'Malley M. E., Khalili K., Stephens M.. Primary gastrointestinal lymphoma: Spectrum of imaging findings with pathologic correlation. *Radiographics*. 2007;27:1371-88.
- Okazaki K. Multiple lymphomatous polyposis form is common but not specific for mantle cell lymphoma in the gastrointestinal tract. *J Gastroenterol*. 2004;39:1023-4.
- Michopoulos S, Petraki K, Matsouka C, Kastritis E, Chrysanthopoulou H, Dimopoulos MA. Mantle-cell lymphoma (multiple lymphomatous polyposis) of the entire GI tract. *J Clin Oncol*. 2008;26:1555-7.
- Ruskoné-Fourmestraux A. Gastrointestinal lymphomas: The French experience of the Groupe D'étude des Lymphomes Digestifs (GELD). *Recent Results Cancer Res*. 2000;156:99-103.
- Vignote ML, Chicano M, Rodríguez FJ, Acosta A, Gómez F, Poyato A, et al. Multiple lymphomatous polyposis of the GI tract: Report of a case and review. *Gastrointest Endosc*. 2002;56:579-82.
- Franco MI, Waisberg J, Lopes LS. Multiple lymphomatous polyposis of the gastrointestinal tract. *Sao Paulo Med J*. 2004;122:131-3.
- Esteban JM, Gutiérrez del Olmo A, Baki W, Fernández S, Soria MT, Díaz Mediavilla J, et al. Colonic mucosa-associated lymphoid tissue lymphoma presenting as multiple polyposis. *Gastrointest Endosc*. 2005;61:928-30.
- Martínez N, Camacho FI, Algara P, Rodríguez A, Dopazo A, Ruiz-Ballesteros E, et al. The molecular signature of mantle cell lymphoma reveals multiple signals favoring cell survival. *Cancer Res*. 2003;63:8226-32.
- Hirata N, Tominaga K, Ohta K, Kadouchi K, Okazaki H, Tanigawa T, et al. A case of mucosa-associated lymphoid tissue lymphoma forming multiple lymphomatous polyposis in the small intestine. *World J Gastroenterol*. 2007;13:1453-7.
- Muruges M, Sandur V, Sawalake N, Sasidharan M, Altekari S, Rathi UU, et al. Mantle cell lymphoma (multiple lymphomatous polyposis) of gastrointestinal tract. *Indian J Gastroenterol*. 2007;26:300-1.