

NOTA CLÍNICA

LINFOMA B DIFUSO DE CÉLULAS GRANDES INTESTINAL**GASTROINTESTINAL DIFFUSE LARGE B-CELL LYMPHOMAS**

AUTORES

María Llanos Carrillo¹Tania Funes²Sandra del Barrio¹Juan Guillermo Aís³

¹ Adjunto del Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital General de Segovia

² Adjunto del Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital El Bierzo.

³ Jefe del Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital General de Segovia

Correspondencia:

María de los Llanos Carrillo Molina

C/ Charcón, 10

40194 Palazuelos de Eresma (Segovia)

Correo electrónico: mllanoscarrillo@gmail.com

Teléfono: 6396855620

RESUMEN

Introducción: el linfoma B difuso de células grandes (LBDCG) es el linfoma intestinal más frecuente. Aunque el tratamiento de elección es la quimioterapia, la cirugía puede ser necesaria en el caso de presentar complicaciones como obstrucción, perforación o sangrado.

Caso clínico: varón de 43 años que acude a Urgencias por rectorragia y dolor abdominal. Se realiza colonoscopia objetivando ulceración del orificio apendicular. En TAC abdominal se observa colección heterogénea de 10 centímetros en fosa iliaca derecha. Ante sospecha de plastrón apendicular e imposibilidad técnica de drenaje percutáneo, se decide intervención quirúrgica urgente, identificando plastrón que incluye perforación apendicular y de asa de ileon. Se realiza ileocequectomía y resección segmentaria de intestino delgado con anastomosis ileo-ileal mecánica y anastomosis ileocólica manual. Anatomía Patológica compatible con LBDCG Epstein Barr+ (CD20+, PAX5+, CD10-, CD30+).

Discusión: el LBDCG puede presentar localización extranodal hasta en el 40% de los casos, siendo el tipo de linfoma intestinal más frecuente. Presenta expresión de marcadores como CD 20, CD 22 y PAX 5.

Es una neoplastia agresiva, pero con tasas de curación de hasta el 50% tras tratamiento quimioterápico. La indicación de cirugía queda limitada para casos de complicación como obstrucción, perforación o sangrado.

La asociación a Epstein Barr suele aparecer en personas con inmunodeficiencias, o inmunodeprimidos, presenta expresión de CD 30 y confiere peor pronóstico.

Conclusiones: el LBDCG intestinal es una entidad agresiva y que puede dar lugar a complicaciones intraabdominales como obstrucción, perforación o sangrado, precisando intervención quirúrgica urgente.

PALABRAS CLAVE

Enfermedad Inmunoproliferativa del Intestino Delgado

Linfoma de Células B Grandes Difuso

Abdomen agudo

Hemorragia

MANUSCRITO

Introducción:

El linfoma B difuso de células grandes (LBDCG) es el linfoma intestinal más frecuente y presenta positividad para marcadores como CD 20, CD 22 y Pax-5 y negatividad para CD 10. Su asociación al virus de Epstein Barr (CD 30+) le confiere peor pronóstico, afectando principalmente a personas inmunodeprimidas. El tratamiento de elección es la quimioterapia, quedando la cirugía limitada al tratamiento de las complicaciones tales como perforación sangrado u obstrucción intestinal.

A continuación exponemos el caso de un paciente operado de urgencia por sospecha de plastrón apendicular con diagnóstico anatomopatológico posterior de linfoma B difuso de células grandes asociado a Epstein Barr.

Caso clínico:

Presentamos el caso de un varón de 43 años con retraso mental llevado a Urgencias tras presentar disminución de la actividad habitual y dolor abdominal inespecífico de semanas de evolución asociado a rectorragia. En la exploración física, se objetiva dolor abdominal leve que el paciente no sabe focalizar, sin signos evidentes de irritación peritoneal.

Se realiza colonoscopia urgente, que muestra ulceración e inflamación a nivel del orificio apendicular. Ante sospecha de patología apendicular aguda, se solicita TAC abdominal en el que se observa colección heterogénea de 10 centímetros en fosa iliaca derecha y compresión de uréter ipsilateral.

Con diagnóstico de sospecha de plastrón apendicular se considera drenaje percutáneo, pero dada imposibilidad técnica se lleva a cabo intervención quirúrgica urgente.

Durante la cirugía se identifica plastrón apendicular que incluye perforación de base apendicular y de asa de ileon medio. Se realiza ileocecectomía y resección segmentaria de 15 cm de intestino delgado con anastomosis ileo-ileal mecánica y anastomosis ileocólica manual.

Anatomía atológica compatible con linfoma B difuso de células grandes asociado a Epstein Barr (CD 20+, PAX 5+, CD 10-, CD 30+).

Evisceración en el tercer día postoperatorio que requirió reintervención quirúrgica. Posteriormente, presenta neumonía nosocomial tratada con antibiótico intravenoso, siendo dado de alta 12 días tras la segunda cirugía.

Inicia de tratamiento quimioterápico adyuvante por parte del Servicio de Hematología tras completar estudio con biopsia de médula ósea y PET-TAC.

Discusión:

El linfoma B difuso de células grandes puede presentar localización extranodal hasta en el 40% de los casos, siendo el tipo de linfoma intestinal más frecuente. Suele afectar a personas por encima de mediana edad, con mayor incidencia en varones (1).

La afectación extranodal es más frecuente en personas mayores de 50 años y puede aparecer en distintas áreas de tracto gastrointestinal, desde el estómago hasta el recto (2).

El LBDCG intestinal suele cursar con anemia y síntomas abdominales inespecíficos, siendo infrecuente la presencia de síndrome constitucional o síntomas B (1, 3). Puede manifestarse como dolor abdominal, pérdida de peso, diarrea o vómitos. De forma menor frecuente puede presentar síntomas más graves como intususcepción, perforación o sangrado gastrointestinal (4). Es recomendable realizar una exploración física que incluya la palpación de ganglios periféricos (5).

El diagnóstico de sospecha se puede alcanzar mediante pruebas de imagen (TAC o Resonancia magnética) o mediante estudios endoscópicos, que permiten la toma de biopsias. Puede ser necesario el estudio mediante cápsula endoscópica en tumores que afecten al intestino delgado (5).

El diagnóstico de confirmación es siempre anatomopatológico (5) y precisa de estudios inmunohistoquímicos para realizar una subclasificación inmunofenotípica (6). Los LBDCG se presentan como lesiones ulceradas, elevadas o infiltrativas, y suelen tener invasión transmural. Estos tumores están compuestos células linfoides grandes (más de tres veces el tamaño de un linfocito normal), multilobuladas y dispuestas en láminas, con contornos nucleares irregulares (1,7).

Suelen tener expresión de marcadores para células B tales como CD20, CD22 y Pax-5, mientras que son negativos para CD10 (2).

Si bien es infrecuente, en ocasiones el diagnóstico de LBDCG se lleva a cabo tras una cirugía urgente realiza por complicación (hemorragia, obstrucción...etc.), especialmente en los linfomas que afectan al intestino delgado (5, 8).

El LBDCG intestinal es un tipo de linfoma agresivo, pero potencialmente curable (1). Con un tratamiento adecuado, presenta tasas de curación de hasta el 50% (7). El tratamiento se basa en la asociación de quimioterapia y rituximab (esquema R-CHOP), al igual que en los LBDCG en otras localizaciones (3,5,9).

La cirugía solo estaría indicada para el tratamiento de las complicaciones como perforación intestinal, hemorragia u obstrucción. En estos casos, la cirugía debe seguirse de tratamiento quimioterápico adyuvante (3,8,9). En ocasiones, el tratamiento quimioterápico puede inducir a una perforación intestinal con síntomas más larvados que pueden pasar inadvertidos en un primer momento (10).

Aunque el virus de Epstein Barr es muy frecuente en la población general, siendo la principal causa de mononucleosis infecciosa (5), las neoplasias mediadas por este virus son bastante infrecuentes. La asociación a virus de Epstein Barr en el LBDCG suele aparecer en personas con inmunodeficiencias o inmunodeprimidos (VIH, trasplantes...) (2).

Además de los marcadores mencionados anteriormente, cuando los LBDCG se asocian a virus Epstein Barr son positivos para CD30 (2).

El factor pronóstico más importante es la presencia de virus de Epstein Barr, lo que se relaciona con una menor supervivencia que en las formas de linfoma difuso tipo B de células grandes no relacionadas con este virus (2).

Conclusiones:

El LBDCG intestinal es una entidad agresiva y su tratamiento es médico mediante quimioterapia asociada a rituximab. No obstante, puede dar lugar a complicaciones intraabdominales como obstrucción, perforación o sangrado que requieren de una intervención quirúrgica urgente.

En ocasiones, esta cirugía permite el diagnóstico de un LBDCG no conocido previamente.

REFERENCIAS:

1. Ferry J. Hematolymphoid Tumors of the Gastrointestinal Tract, Hepatobiliary Tract, and Pancreas. En: Odze R, Goldblum J, editor. Odze and Goldblum Surgical Pathology of the GI Tract, Liver, Biliary Tract and Pancreas. 4 ed.Elsevier; 2023. 997-1038.
2. Volaric A, Singh K, Gru A. Rare EBV-associated B cell neoplasms of the gastrointestinal tract. Semin. Diagn. Pathol [Internet]. 2021 [Consultado 28 Mar 2025]. 38(4): 38-45. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0740257021000290>
3. Cenicerós-Cabrales A, Sánchez-Fernández P. Linfoma difuso de células grandes B gástrico perforado: reporte de un caso y revisión de la literatura Perforated gastric diffuse large B-cell lymphoma: A case report and literature review. Rev. Gastroenterol. Mex. [Internet]. 2019 [Consultado 28 Mar 2025]. 84(3):412-414. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0375090618301629?via%3Dihub>
4. Ríos R, Crespo L, Martínez-Geijo C, Barbado A, García-Cosío M, Sánchez E, et al. Intestinal perforation secondary to intestinal diffuse large b-cell lymphoma in a patient with coeliac disease. Gastroenterol Hepatol [Internet]. 2018 [Consultado 28 Mar 2025]. 41(8):503-504. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29054322/>
5. Matysiak-Budnik T, Fabiani B, Henneguin C, Thieblemont C, Malamut G, Cadiot G et al. Gastrointestinal lymphomas: French Intergroup clinical practice recommendations for diagnosis, treatment and follow-up. Dig

- Liver Dis [Internet]. 2018 [Consultado 29 Mar 2025]. 50(2):124-131. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29301732/>
6. Amaya D, Moreno J, Calvache N, Castro A, Perez B, Silva N. Prevalencia y características clínicas y anatomopatológicas de los pacientes con diagnóstico de linfoma difuso de células B grandes y positivo al virus Epstein-Barr en un hospital de alta complejidad en Cali (Colombia). Rev. Esp. Patol. [Internet]. 2019 [Consultado 29 Mar 2025]. 52(3):139-146. Disponible en: <https://www.clinicalkey.es/#!/content/playContent/1-s2.0-S1699885519300042?returnurl=null&referrer=null>
 7. Hornick J. Tumors of the Small and Large Intestines, Including Anal Canal. En: Fletcher, C editor. Diagnostic Histopathology of Tumors. 5 ed.Elsevier; 2021. 468-510.
 8. Mendoza-Moreno F, Matías-García B, Allaoua-Moussaoui Y, Quiroga-Valcárcel A, Díez-Alonso M, GarcíaMoreno-Nisa F, et al. The role of the surgery in the treatment of B-cell lymphomas with small-bowel affection. Eur J Surg Oncol [Internet]. 2017 [Consultado 29 Mar 2025]. 43(10):188+-1893. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28751057/>
 9. Magnoli F, Bernasconi B, Vivian L, Proserpio I, Pinotti G, Campiotti L, et al. 4. Primary extranodal diffuse large B-cell lymphomas: Many sites, many entities? Clinico-pathological, immunohistochemical and cytogenetic study of 106 cases. Cancer Genet [Internet]. 2018 [Consultado 30 Mar 2025]. 228-229:28-40. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30553470/>
 10. Lagoutte N, Doussot A, Leung U, Facy O, Bastie JN, Rat P, et al. Perforation of bowel lymphoma: beware of atypical presentations. J Gastrointest Cancer [Internet]. 2014 [Consultado 30 Mar 2025]. 45(2):121-125. Disponible en: <https://www.clinicalkey.es/#!/content/medline/2-s2.0-24488497>