

Poliposis Linfomatosa del Tubo digestivo Reporte de un caso

DR. JORGE SALAS C.*

DR. JULIÁN PEÑA CHAVES**

DR. JORGE VARGAS***

Los tumores del intestino delgado son poco frecuentes y pueden ser de varios tipos histológicos: pólipos adenomatosos, adenomas vellosos, adenocarcinomas, tumores de músculo liso, lipomas, carcinoides, linfosarcomas (1). Los linfosarcomas pueden afectar el intestino en forma primaria o como parte de un proceso diseminado y probablemente constituyen los tumores malignos más frecuentes del intestino delgado. Usualmente, la porción de intestino afectada muestra una zona bien delimitada de engrosamiento de la pared por tejido blanquecino, homogéneo (1). Pero existen casos más raros que se presentan como lesiones polipoides múltiples de la mucosa gastrointestinal y sólo en su etapa final se manifiestan como linfoma maligno generalizado (2-8). A continuación se describen las manifestaciones clínicas, los hallazgos radiológicos y de autopsia de uno de estos casos.

Historia clínica: A.S.F., de 24 años de edad, de sexo masculino nacido en Paraíso de Cartago y residente en San José, panadero.

El enfermo acudió por primera vez al Hospital Central del Seguro Social a la consulta externa, en enero de 1964. Se quejaba fundamentalmente de *somnolencia, astenia y cansancio fácil*. Refirió que desde la edad de 7 años sufría cuadros diarreicos frecuentes con deposiciones líquidas en número de 5 a 6 en el día, sin moco ni sangre, acompañadas de pujo, a veces de fiebre y casi siempre de meteorismo abdominal. Por este motivo había estado hospitalizado en tres ocasiones en Cartago y una vez en el Hospital San Juan de Dios, en 1962. Los exámenes físicos realizados por esa época sólo mostraron hipodesarrollo corporal e intelectual y evidencias de hiponutrición crónica. Un hemo-grama fue normal; un estudio radiológico de estómago e intestino no mostró anomalías en estómago, duodeno ni yeyuno; se encontró aspecto irregular en el contorno de las asas del íleon que se interpretó como proceso inflamatorio.

Por sus molestias digestivas y su desarrollo somático insuficiente fue referido a las consultas de gastroenterología y endocrinología. El cuadro clínico y el estudio radiológico se consideraron como compatibles con un síndrome de mala absorción intestinal; no se encontraron alteraciones endócrinas específicas, excepto las compatibles con su desnutrición crónica y una curva de tolerancia a la glucosa de tipo diabético con *glucosurias negativas*.

* Servicio de Patología del Hospital Central de la Caja Costarricense de Seguro Social.

** Servicio de Medicina del Hospital Central de la Caja Costarricense de Seguro Social.

*** Servicio de Radiología del Hospital Central de la Caja Costarricense de Seguro Social.

Por la persistencia de los síntomas digestivos fue hospitalizado por primera vez en este hospital en noviembre de 1964. Durante este ingreso se practicaron nuevos estudios radiológicos y exámenes de laboratorio. El control del tránsito intestinal no mostró las imágenes observadas en las radiografías previas. Radiografías de cráneo, tórax e intestino grueso fueron normales o negativas. Los exámenes de laboratorio mostraron discreta anemia hipocrómica, hipocolesterolemia moderada, una curva de tolerancia a la glucosa similar a la anterior y escasa cantidad de grasa neutra y muchos almidones en dos recolecciones de heces. Fueron normales o negativos la orina, las heces por parásitos, las pruebas de funcionamiento hepático, eritrosedimentación, compuestos nitrogenados en sangre, metabolismo basal y espermograma. No pudo recogerse sudor en cantidad adecuada para su estudio electrolítico. Durante su estancia presentó diarrea en algunas ocasiones; permaneció afebril excepto en cuatro ocasiones que presentó fiebre de 37.5°C y no perdió peso. Se le inició tratamiento con prednisona a dosis de 20 mg. diarios. Salió con diagnóstico de probable ileítis regional.

Segundo ingreso: fue en febrero de 1965, dos meses después de su salida. En el intervalo había persistido la diarrea a pesar del tratamiento con esteroides; un nuevo estudio radiológico de tubo digestivo, practicado un mes después de su primer internamiento mostró (Fig. 1) rectificación de algunas asas del íleon y pérdida de su relieve mucoso, e imágenes pequeñas de defectos de llenado que corresponden a lesiones polipoides. El calibre de algunas asas del íleon medio estaba disminuido en algunas zonas. El patrón mucoso del yeyuno estaba conservado.

Junto con la diarrea el paciente presentó pocos días después de su salida, toracalgia derecha, sensación febril, calofríos y esputos hemoptoicos en pocas ocasiones y aumentaron sus molestias generales previas. Radiografías de tórax (Fig. 2) mostraron imágenes de condensación pulmonar bilaterales, con cavitación en el pulmón derecho. Por este motivo fue nuevamente hospitalizado, el 24 de febrero de 1965. Al ingreso se le encontró pálido, febril y polipnéico, con temperatura de 39°C, pulso de 120/m y T.A. de 100/60. Había hipertrofia amigdalina y adenopatías submaxilares bilaterales no dolorosas. En los campos pulmonares se auscultaba respiración ruda bilateral y escasos estertores subcrepitantes en las regiones infraescapulares. El área cardíaca se encontró en límites normales; no se auscultaron soplos ni ruidos agregados. El abdomen era blando y depresible; el hígado se palpó a 4 traveses de dedo bajo el reborde costal sobre la línea medioclavicular, de consistencia normal y superficie lisa. No se encontró esplenomegalia. El resto de la exploración no mostró otros datos anormales.

Se le indicó tratamiento antituberculoso ante el proceso pulmonar y la medicación previa con esteroides. Sin embargo exámenes repetidos del esputo por BK fueron negativos, al igual que por hongos patógenos y *Endoameba histolytica*; se cultivaron bacterias Gram positivas y negativas de la expectoración en varias ocasiones. El cuadro pulmonar persistió a pesar de la terapia antifúngica y de antibiterapia variada indicada de acuerdo con los resultados de los cultivos del esputo. Había tos frecuente, expectoración mucopurulenta hemoptoica repetidamente, polipnea y auscultación pulmonar con predominio de fenómenos húmedos en ambos campos. El cuadro pulmonar se acompañaba de fiebre intermitente elevada y de deterioro progresivo del estado general. Nuevas

radiografías de tórax mostraron desvanecimiento por necrosis y cavitación del nódulo en la base izquierda, múltiples imágenes nodulares, mayor tamaño de las cavidades en pulmón derecho, ahora con pared gruesa y probable nivel líquido (Fig. 3). Posteriormente, cavidades insufladas en pulmón derecho y sustitución de varios nódulos del pulmón izquierdo por imágenes cavitadas (Fig. 4).

Lo hallazgos del tránsito intestinal se interpretaron como proceso de infiltración lo que, junto con las imágenes polipoides inclinan a pensar más en un proceso tumoral difuso que en una lesión exclusivamente inflamatoria. Se consideró como muy interesante la evolución radiográfica de las lesiones pulmonares, por la presencia simultánea en todas las placas de lesiones condensantes y cavitadas. En la secuencia radiográfica se pudieron observar lesiones nodulares que se excavaban. Estas imágenes sugieren lesiones tumorales metastásicas que evolucionan en una forma no usual hacia la cavitación. Pero son difícilmente diferenciables de cavernas tuberculosas y otras condiciones que las podrían producir son las micosis pulmonares.

Durante las primeras semanas de este segundo internamiento tuvo diarrea con iguales caracteres a la que presentó antes; posteriormente desapareció quedando sólo con dolor cólico ocasional difuso y hepatomegalia dolorosa.

Se practicaron varios estudios y exámenes complementarios. Una exploración quirúrgica del pulmón derecho mostró infiltración crónica con adherencias pleurales, retracción y fibrosis; el diagnóstico anatomopatológico fue fibrosis discreta peribronquial e intersticial. Una biopsia de hígado no mostró alteraciones de importancia. Un pielograma intravenoso fue normal. Igualmente normales fueron los sedimentos urinarios, excepto por presencia de huellas de albúmina y cilindros hialinos ocasionalmente, y la prueba de la D-Xilosa. Hemogramas repetidos mostraron siempre anemia moderada, sedimentación elevada y leucocitosis con desviación izquierda. Los compuestos nitrogenados se mantuvieron en cifras normales. Un solo estudio del sudor mostró 35.4 mEq/litro de cloruros; no se dosificó sodio. Un proteinograma electroforético mostró inicialmente aumento de las fracciones alfa 1, alfa 2 y beta con ligero descenso de las albúminas; otro control un mes después mostró marcado aumento de la fracción gama. Pruebas funcionales hepáticas fueron normales o negativas, excepto por cifras de fosfatasa alcalina que en algunas ocasiones fueron superiores a 10 u y en otras normales. Intradermorreacciones mostraron tuberculina y coccidioidina negativas e histoplasmina positiva.

El curso de la enfermedad final fue progresivo, con leves remisiones de la fiebre y de las manifestaciones pulmonares cuando se variaba la terapia con antibióticos.

Se usaron esteroides por períodos variables ante la duda del diagnóstico. No hubo nuevas manifestaciones digestivas excepto las anotadas de dolor cólico. Persistió hepatomegalia dolorosa y al final se encontró moderada esplenomegalia dolorosa. El proceso pulmonar y la fiebre, siempre elevada, se acompañaron de progresivo enflaquecimiento, palidez y deterioro general. En varias ocasiones tuvo episodios sincopales, con hipotensión, que cedieron al uso de dosis altas de hidrocortisona intravenosa. En ningún momento se demostró signología clara de insuficiencia cardíaca, galope o cianosis. Falleció prácticamente en estado de caquexia en junio de 1965, cuatro meses después del ingreso.

Protocolo de la autopsia N° 1.359 del Hospital Central del Seguro Social.

La autopsia se hizo en un hombre de 24 años de edad, muy adelgazado, con una cicatriz de toracotomía derecha. Se encontraron numerosos ganglios traqueobronquiales aumentados de volumen, hasta de 3 cms. de diámetro, de color grisáceo y consistencia blanda (fig. 5). Ganglios linfáticos de un aspecto similar se encontraron en el mesenterio y alrededor de la aorta. Los pulmones (fig. 6) pesaron 1.010 g. el derecho y 897 g. el izquierdo. El pulmón derecho mostró pleura engrosada, de color blanco opaco. Ambos pulmones mostraron numerosos nódulos de color amarillo rojizo, hasta de 4 cms. de diámetro, de consistencia firme. Muchos de estos nódulos tenían cavidades centrales llenas de líquido espeso café rojizo. El estómago en la porción pilórica cerca de la curvatura mayor, mostró una placa de 12 cms. de diámetro, con bordes ligeramente elevados y firmes (fig. 7). En el páncreas se encontró en la cabeza una zona nodular de color café amarillento con una cavidad llena de material purulento (fig. 8). En la mucosa del intestino delgado se encontraron dispersos 16 tumores polipoides, sesiles, desde 3 mms. hasta 9 cms. de diámetro mayor, de color blanco amarillento, de consistencia firme, los más grandes con zonas de necrosis (fig. 9). La lesión más extensa se encontró en la porción terminal del íleon (fig. 10) y ocluía casi por completo el lumen del intestino delgado. El examen histológico de las lesiones tumorales en el intestino delgado, estómago, pulmones, páncreas y ganglios linfáticos muestra un tumor maligno del grupo de los linfomas, constituido predominantemente por células de núcleo vesicular, con nucleolo fino y cantidad moderada de citoplasma eosinofílico pálido, que se ha clasificado como reticulosarcoma (figs. 11 y 12). El hígado pesó 2290 g. pero al examen histológico no se encontró infiltración linfomatosa, sino solamente edema, hiperemia y tumefacción turbia. El bazo pesó 717 g. y al examen histológico mostró hiperemia muy acentuada e infiltración linfomatosa de tipo focal.

Los diagnósticos anatomopatológicos son: poliposis linfomatosa múltiple del intestino delgado y el estómago, con extensión a ganglios linfáticos abdominales, páncreas, bazo y pulmones.

Comentario:

Desde el punto de vista histológico, las lesiones tumorales de este paciente corresponden a un linfoma maligno que puede ser clasificado como reticulosarcoma ya que está constituido predominantemente por células reticulares. Es indudable que la enfermedad tuvo su origen en el tubo digestivo, ya que las primeras manifestaciones de la misma fueron diarrea y meteorismo, sin linfadenopatía periférica ni las lesiones pulmonares que aparecieron posteriormente. Pero este no es el caso habitual de linfoma maligno del intestino delgado, que se presenta como una zona de engrosamiento de la pared intestinal y que con más frecuencia es parte de un cuadro de linfoma maligno generalizado. Creemos que este caso pertenece más bien al grupo de linfoma maligno del tubo digestivo que se presenta bajo la forma de tumores polipoides múltiples, puede tener una evolución relativamente prolongada y sólo en las etapas finales se extiende a otros órganos. Aparentemente el primer caso fue descrito por Bricquet, citado por Cruvelhier en su obra "Anatomie Pathologique du Corps Humaine" (3). La condición ha sido llamada también "pseudoleucemia gastrointestinalis" (4 y 5) "pseudopoliposis linfática" (6), "linfomatosis gastrointestinal" (7) y "poliposis linfomatosa múltiple del tracto gastrointestinal" por

Cornes (8). C. G. Cosens (9) informa con el término "pseudoleucemia gastrointestinal" acerca de un caso de múltiples lesiones polipoides del colon en un niño de 8 años, sometido a colectomía parcial con el diagnóstico clínico erróneo de poliposis múltiple. El examen histológico mostró que los pólipos estaban formados por tejido linfático hiperplástico en la submucosa del colon, íleon terminal y apéndice cecal. Casi dos años después se restableció la continuidad del intestino y cinco meses más tarde las lesiones restantes del colon sigmoide habían desaparecido. La historia de diarreas frecuentes desde los 7 años de edad en nuestro caso, sugiere la posibilidad de que las lesiones intestinales de este paciente estuvieran presentes desde la infancia y que sólo años más tarde sufrieron transformación maligna y se extendieron a otros órganos.

En una revisión de la literatura hasta diciembre de 1959, Cornes (8) encontró informes sobre 22 casos y agregó 5 casos propios a su trabajo. La edad de los pacientes fue desde 5 años hasta 75 años, pero la mayoría de ellos estaban entre los 40 y 60 años. Hubo el doble de casos en hombres que en mujeres. En la mayoría de los casos estaba afectado todo el tubo digestivo, pero a veces sólo el intestino delgado o sólo el colon. La mayoría de los pacientes al final mostraron enfermedad generalizada, que afectaba el hígado, el bazo, los ganglios linfáticos y la médula ósea, pero en ninguno se produjo leucemia. En el intestino las lesiones se presentaron como pólipos de tamaño variable, más numerosos los menores de 0,5 cms. de diámetro. En el estómago, puede haber zonas de engrosamiento de los pliegues de la mucosa. Desde el punto de vista histológico, la mayoría de los casos puede clasificarse como linfosarcoma y otros como reticulosarcoma, linfoma de folículos gigantes o enfermedad de Hodgkin. Cuando los enfermos son vistos por primera vez, usualmente no hay linfadenopatías, hepatomegalia ni esplenomegalia y los síntomas principales se refieren al tubo digestivo: diarrea, melena, cólicos, distensión abdominal. La duración de la enfermedad en los casos revisados por Cornes fue desde 4 meses hasta 4 años.

Además de la rareza de este tipo de tumor maligno en el tubo digestivo, el caso presentado por nosotros tuvo manifestaciones radiológicas pulmonares muy llamativas y poco frecuentes en este tipo de lesiones, por la presencia simultánea de imágenes nodulares y excavadas con niveles líquidos y el proceso de excavación de los nódulos pudo ser observado en las secuencias radiográficas.

RESUMEN

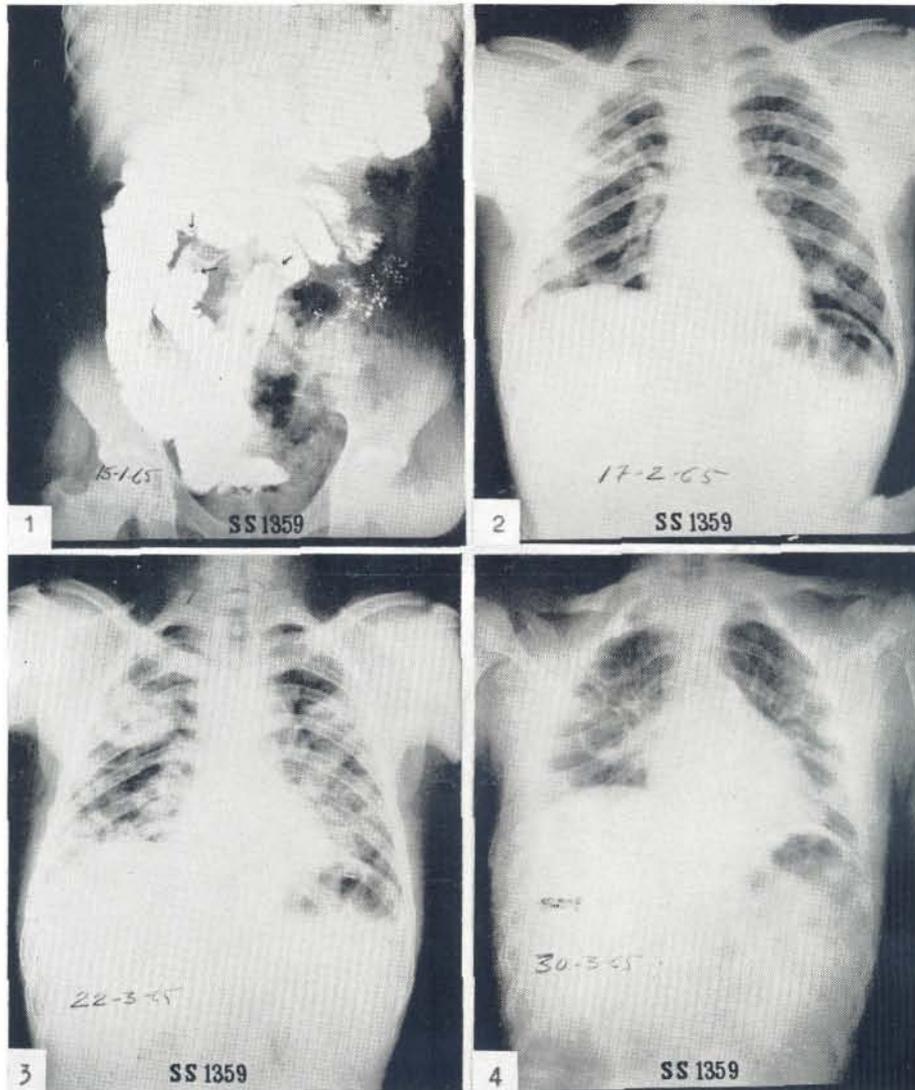
Se presenta el caso de un paciente de 24 años de edad, con historia de diarrea desde los 7 años de edad, en que el tránsito intestinal mostró imágenes de varias lesiones polipoides. Posteriormente aparecieron lesiones pulmonares de tipo nodular y excavado. La autopsia mostró múltiples tumores polipoides linfomatosos del intestino delgado y del estómago, de tipo reticulosarcoma, con extensión a ganglios linfáticos, páncreas, bazo y pulmones. Se considera que el caso corresponde a la condición llamada poliposis linfomatosa múltiple del tracto gastrointestinal.

SUMMARY

This is a report of a 24 yr. old patient with a history of diarrhea since he was 1 yr. old. X-Ray examination of the small intestine showed several polypoid lesions. Subsequently, nodular and excavated lesions appeared in the lungs. Autopsy showed multiple lymphomatous polypoid tumors of the small intestine and stomach (reticulum-cell sarcoma) with extension to lymph nodes, pancreas, spleen and lungs. It is considered that this represents a case of the condition called multiple lymphomatous polyposis of the gastrointestinal tract.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—ACKERMAN, LAUREN V.
Surgical Pathology, 3rd ed. Saint Louis, Mo. U.S.A. The C. V. Mosby Company. 1964. p. 415.
- 2.—HORN, ROBERT, C.
En Anderson. Pathology, 5th ed Saint Louis, Mo. U.S.A. The C. V. Mosby Company. 1966. p. 881.
- 3.—CRUVELHIER, J.
Anatomie Pathologique du Corps Humaine, vol. 2, sect. 34. Paris, France. 1835-1842. Citado por Cornes, John S. (8).
- 4.—WELLS, H. G. AND MAYER, M. B.
Pseudoleukemia gastrointestinalis. Am. J. M. Sc. 128: 837-855, 1904. Citado por Cornes, John S. (8).
- 5.—SYMMERS, D.
Certain unusual lesions of lymphatic apparatus; including description of primary Hodgkin's disease of spleen and case of pseudoleukemia gastrointestinalis. Arch. Int. Med. 4: 218-237, 1909. Citado por Cornes, John S. (8).
- 6.—SCHMIEDEN, V. AND WESTHUES, H.
Deutsche Ztschr. Chir. 202: 1-124, 1927. Citado por Cornes, John S. (8).
- 7.—RUSSELL, H.
Case of gastrointestinal lymphomatosis. Edinburgh M. J. 60:397-401, 1953. Citado por Cornes, John S. (8).
- 8.—CORNES, JOHN S.
Multiple lymphomatous polyposis of the gastrointestinal tract. Cancer 14 (2): 249-257, 1961.
- 9.—COSENS, C. G.
Gastrointestinal Pseudoleukemia. A Case Report. Ann. Surg. 148: 129-133, 1958.



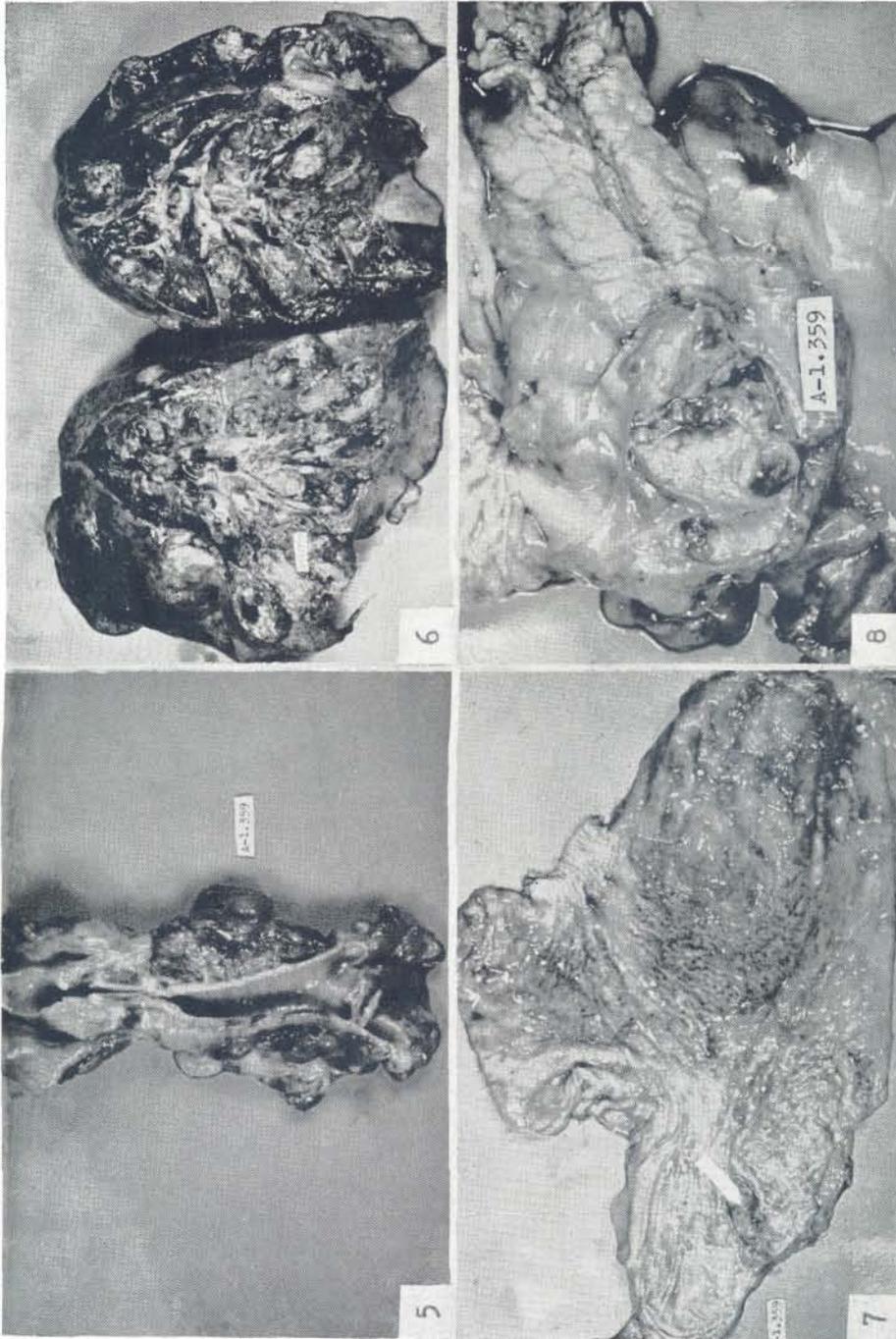
- Fig. 1.—Tránsito intestinal que muestra prácticamente todo el trayecto del intestino delgado y su aborde al colon. Algunas asas del íleon rectificadas y con pérdida del relieve mucoso. Imágenes pequeñas de defectos de llenado (flechas) que corresponden a lesiones polipoides. Algunas asas del íleon medio con calibre disminuido en algunas zonas. Se conserva el patrón mucoso del yeyuno.
- Fig. 2.—Tórax, incidencia p-a. Imágenes bilaterales de condensación, la mayor de las cuales se ve en la base izquierda. Imágenes de cavitación en el pulmón derecho, proyectadas en espacios intercostales posteriores 4º y 5º. Esta placa muestra lesiones pulmonares en distinta etapa de evolución. Silueta cardiovascular normal, con hilios mal definidos.
- Fig. 3.—Tórax, incidencia p-a. Desvanecimiento por necrosis y cavitación del nódulo de la base izquierda. En cambio, hay otras imágenes nodulares múltiples. Mayor tamaño de las cavidades en pulmón derecho, ahora con pared gruesa y probable nivel líquido.
- Fig. 4.—Tórax, placa lordótica. Se demuestra mejor el contorno de las cavidades, insufiadas, en pulmón derecho. Sólo la mayor tiene nivel mínimo. Hay neumonitis para-hiliar vecina. Varios nódulos del pulmón izquierdo han sido substituidos por imágenes cavitadas.

Fig. 5.—Laringe y tráquea abiertas longitudinalmente. Hay ganglios traqueobronquiales aumentados de volumen, de color gris oscuro.

Fig. 6.—Pulmones seccionados desde las caras externas hasta los hilios. Tanto en la superficie pleural como en el espesor del parénquima se ven varios nódulos de color claro, algunos de los cuales muestran cavitación por necrosis.

Fig. 7.—Estómago. La flecha señala una zona de infiltración en forma de placa elevada en la mucosa del antro pilórico.

Fig. 8.—Páncreas. En la cabeza, en la superficie de corte se ve un nódulo bien delimitado, de color claro con centro necrótico.



- Fig. 9.—Varias porciones de intestino delgado. Las flechas señalan cinco de las lesiones polipoides sesiles, la mayor de las cuales, en el centro de la fotografía, muestra ulceración de la mucosa.
- Fig. 10.—Porción del íleon terminal, que muestra el mayor de los tumores del intestino delgado, con oclusión casi completa del lumen y necrosis.
- Fig. 11.—Microfotografía de uno de los pólipos intestinales, muestra que el tumor está formado por células de núcleo vesicular, con nucleolo visible y citoplasma escaso. (Aumento original, 250 X).
- Fig. 12.—Microfotografía del tumor con tinción para reticulina muestra abundante producción de fibras reticulares, que rodean células individuales o pequeños grupos celulares. (Aumento original, 100 X).

