

Caso 7. Linfoma del manto de localización “in situ”.

Dr. M Mollejo, Dr. E Sánchez.

Hospital Virgen de la Salud (Toledo). Hospital Nuestra Señora del Prado (Talavera de la Reina)

Caso clínico

Mujer de 71 años que consulta por diarrea de 10 meses de evolución.

Antecedentes personales: Diabetes mellitus 2, HTA, Insuficiencia cardiaca y síndrome ansioso-depresivo. En tratamiento con Lexatin, dogmatil, adiro, furosemida y daonil.

Se realizó ileoscopia observándose imágenes polipoides en ileon terminal con toma de biopsia. Colon normal.

Tránsito intestinal: múltiples defectos de repleción de tipo micronodular.

TAC toraco-abdominal: pequeñas adenopatías mediastínicas, mesentéricas y retroperitoneales inespecíficas.

En la biopsia intestinal se observan centros germinales reactivos rodeados por un manto folicular discretamente ampliado. Los centros germinales son bcl2 negativos, y las células linfoides localizadas en el manto son CD20+, CD5+, CD43+ y ciclina D1+. El estudio molecular por PCR demostró reordenamiento monoclonal de IgH.

El diagnóstico establecido es de linfoma del manto, con una localización “in situ”.

Comentarios

El linfoma del manto es una neoplasia linfoide relativamente monomorfa, compuesta de células de tamaño mediano-intermedio con núcleos irregulares que morfológicamente recuerdan a los centrocitos. Las células tumorales expresan ciclina D1. La afectación intestinal por el linfoma del manto se caracteriza por múltiples lesiones polipoides (poliposis linfomatosa), que histológicamente suelen mostrar una proliferación linfoide infiltrante con un patrón difuso, vagamente nodular o raramente patrón del manto.

El tumor en este caso respeta la arquitectura de la mucosa intestinal, con un claro patrón zonal del manto. La tinción con ciclina D1 y el reordenamiento monoclonal por PCR permiten el diagnóstico diferencial con hiperplasia linfoide reactiva.

Hay aisladas descripciones de fases iniciales de linfoma del manto intestinal, algunos diagnosticados incidentalmente en muestras resecadas por otra patología.

Se han descrito lesiones iniciales de otros tipos de linfomas B de células pequeñas, como linfomas marginales esplénicos en el bazo, o linfomas foliculares con una localización “in situ”.

Jaffe y col. describen en un grupo de biopsias ganglionares con hiperplasia folicular reactiva con centros germinales bcl2 negativos, focalmente la presencia de centros foliculares bcl2 positivos. En estos centros con expresión de bcl2 también se pudo demostrar reordenamiento monoclonal del gen IgH por PCR. En casi la mitad de estos casos se pudo confirmar un linfoma folicular en biopsias posteriores o simultáneamente. Aunque no se conoce el significado clínico de estos casos con localización in situ del linfoma folicular,

se recomienda una actitud conservadora, siendo necesario un seguimiento clínico a largo plazo de estos pacientes.

Los linfomas esplénicos de la zona marginal se presentan clínicamente en la mayoría de los casos con esplenomegalia y afectación de médula ósea. Se han publicado aislados pacientes los que el diagnóstico de linfomas esplénicos marginales se estableció en las piezas de esplenectomía tras estudios moleculares y fenotípicos, y sin evidencia de infiltración en otras localizaciones, interpretándose estos casos como formas incidentales.

La presencia de expansiones monoclonales de linfocitos B CD5+ se ha descrito hasta en un 5.5% en la sangre periférica de adultos sanos. La mayoría de estas poblaciones muestran un fenotipo semejante al de la LLC-B, CD5+, CD19+, CD23+, existiendo también un número de casos con un fenotipo de LLC atípica y otro porcentaje con un fenotipo no-LLC. En la mayor parte de estos casos también se pudo demostrar un reordenamiento monoclonal del gen IgH por PCR. También se han descrito poblaciones monoclonales subclínicas de linfocitos B detectadas en familiares de pacientes con leucemias linfáticas crónicas. Posiblemente algunos de estos casos se podrían considerar leucemias linfáticas crónicas "in situ" o en fases iniciales.

- Cong P, Raffeld M, Teruya-Feldstein J, Sorbara L, Pittaluga S, Jaffe ES. In situ localization of follicular lymphoma: description and analysis by laser capture microdissection. . Blood. 2002 May 1;99(9):3376-82.

- Dunphy CH, Bee C, McDonald JW, Grosso LE. Incidental early detection of a splenic marginal zone lymphoma by polymerase chain reaction analysis of paraffin-embedded tissue Arch Pathol Lab Med. 1998 Jan;122(1):84-6

- Ghia P, Prato G, Scielzo C, Stella S, Geuna M, Guida G, Caligaris-Cappio. Monoclonal CD5+ and CD5- B-lymphocyte expansions are frequent in the peripheral blood of the elderly.

- Kanehira K, Braylan R C, Lauwers GY. Early phase of intestinal mantle cell lymphoma: a report of two cases associated with advanced colonic adenocarcinoma. Mod Pathol. 2001; 14: 811-817.

- Rosso R, Neiman RS, Paulli M, Boveri E, Kindl S, Magrini U, Barosi G. Splenic marginal zone cell lymphoma: report of an indolent variant without massive splenomegaly presumably representing an early phase of the disease. Hum Pathol. 1995 Jan;26(1)