

Linfoma primario de páncreas en un paciente de 27 años de edad. Reporte de un caso (Primary Lymphoma of Pancreas in a 27 year-old patient. A case report)

Andrea Fargier-Paoli ¹✉, Estrella Uzcátegui ², Fabiana Noboa ², José Plata ²

¹ Médico Interno en Cirugía General, IAHULA, Mérida-Venezuela. ² Médico Especialista en Cirugía General, Adjunto del Servicio de Cirugía General, IAHULA. Mérida-Venezuela.

[CASO CLINICO]

Recibido: 09 de Febrero de 2012. Aceptado: 03 de Mayo de 2012.

Resumen

Los linfomas representan una pequeña fracción de todas las neoplasias malignas de páncreas, siendo inferior al 1 o 2%, y es aún más extremadamente extraño en individuos menores de 35 años, por lo que presentamos caso de linfoma primario de páncreas en un paciente de 27 años de edad, que presentó ictericia y dolor abdominal, como única sintomatología. El ultrasonido abdominal solo reportó litiasis biliar mixta, por lo que se programó cirugía electiva para colecistectomía y exploración biliar. El hallazgo intraoperatorio inesperadamente indicó una tumoración a nivel de cabeza del páncreas, y se procedió a realizar una biopsia de la lesión, colecistectomía e inserción de tubo de Kher en la vía biliar principal, ante la imposibilidad de manejo endoscópico posterior con endoprotesis. Adicionalmente, se inició un protocolo de estudio postoperatorio, hacia la búsqueda de marcadores tumorales y tomografía axial computarizada (TAC) abdomino-pélvica, esta última evidenció tumoración en cabeza de páncreas sin infiltración a órganos vecinos o estructuras vasculares. El estudio histopatológico mostro un linfoma de páncreas, por lo que se complementaron los estudios de extensión e inició tratamiento a base de quimioterapia. En la actualidad tiene 6 meses de tratamiento con adecuada respuesta al mismo, dada por una disminución en el tamaño del tumor corroborada por tomografía y desaparición de la ictericia. Debido a los pocos casos reportados de linfoma primario de páncreas en individuos menores de 35 años, decidimos reportar este caso a fin evidenciar la importancia de un diagnóstico preoperatorio correcto, para evitar terapéuticas inadecuadas.

Palabras clave

Linfoma, páncreas, ictericia.

Abstract

Pancreatic lymphomas is a rare (less than 1-2%) pancreatic malignant neoplasms, but is extremely rare in under 35 years-old. A rare case of Primary Lymphoma of Pancreas in a 27 years old patient is described, who was initially treated for abdominal pain and jaundice. Ultrasonographic images showed a mixt biliary stone disease, and he was taken to operation room for elective cholecystectomy and biliary exploration. We found a large tumor in pancreatic head, and we decided to take a biopsy specimen retrieval, cholecystectomy and Kher tube insertion in chodelocus. A serum oncologic markers and CT scan was performed as a postoperative studies. A pancreatic head tumor without any evidence of adjacent or vascular structures infiltration was found. Pathology report showed a primary pancreatic lymphoma and adjuvant chemotherapy was initiated. Six months after surgery and chemotherapy treatment, a diminished size of the tumor was showed by CT and no jaundice was reported. Because of the exceedingly rare in patients younger than 35 year-old, we decided to report it, in order to accurate preoperative diagnosis and treatment.

Keywords

Lymphoma, pancreas, jaundice.

Introducción

Los linfomas en páncreas representan un pequeño porcentaje dentro de las neoplasias malignas de páncreas siendo sólo de 1 a 2% y menor al 1% de la forma extranodal del linfoma no Hodgkin (1-2). Se conocen como la forma extranodal del linfoma siendo la menos frecuente el páncreas, ya que lo que usualmente ocurre es una infiltración de la glándula por enfermedad avanzada (3). La obstrucción biliar secundaria a tumores malignos es un problema clínico frecuente, pero la misma es raramente causada por procesos linfoproliferativos (3). Estos generalmente se presentan como una masa solitaria a nivel de la cabeza del páncreas indistinguible macroscópicamente del adenocarcinoma primario (4). Desde el punto de vista de los síntomas, la imagen tomográfica y los marcadores tumorales el linfoma pueden simular un adenocarcinoma pancreático de allí la importancia de un diagnóstico preoperatorio adecuado, pero los linfomas son mucho más susceptibles a tratamiento no quirúrgico (5) y con mejor respuesta al tratamiento adyuvante aún en los casos muy avanzados (13). Debido a los pocos casos encontrados de linfoma primarios de páncreas en la literatura, especialmente en pacientes menores de 35 años (6) presentamos el caso y revisamos la literatura.

Caso clínico

Paciente masculino de 27 años de edad, sin antecedentes personales patológicos de importancia quien consulta por presentar ictericia cutáneo-mucosa

progresiva de 1 mes de evolución, acolia, coluria con prurito generalizado, sin pérdida de peso acompañado de dolor abdominal de leve intensidad a nivel de epigastrio. Al examen físico se encuentra en aparente buen estado general, siendo solo positivo la presencia de tinte icterico en piel y mucosas además de leve dolor a la palpación en hipocondrio derecho. En la paraclínica solicitada a nivel de laboratorio se reporta en Hematología: Hb 14 gr%, Hto 43%, leucocitos 9000 mm³, plaquetas 450.000 mm³, glicemia 110 mg/dL, creatinina 0,9 mg/dL. Bilirrubina total 12 mg/dL con directa en 10 mg/dL e indirecta en 2 mg/dL y fosfatasa alcalina en 270 U/L. El test de Elisa para HIV fue negativo. La ecografía abdominal informa litiasis biliar mixta. Vías biliares intra y extrahepática dilatadas con coledocolitiasis, vesícula biliar dilatada con imágenes hiperrefringentes que dejan sombra acústica posterior, litiasis renal bilateral (Fig. 1a y 1b). Siendo la impresión diagnóstica de ingreso: Ictericia obstructiva secundaria a litiasis biliar mixta. Programándose en forma electiva para colecistectomía convencional mas exploración biliar en vista de la no disponibilidad de manejo endoscópico para el momento. Se practica laparotomía subcostal derecha evidenciándose vesícula biliar aumentada de tamaño de 12cms de longitud, de paredes engrosadas con múltiples litos en su interior, tumoración a nivel de cabeza pancreática de consistencia pétreo, aspecto blanquecino de 8x4 cms de diámetro aproximadamente, sin infiltración a estructuras vasculares ni circundantes, vísceras macizas como bazo e hígado sin lesiones macroscópicas, vísceras huecas, peritoneo parietal, fondo de saco de Douglas libres de lesiones al igual que retroperitoneo no palpándose adenopatías

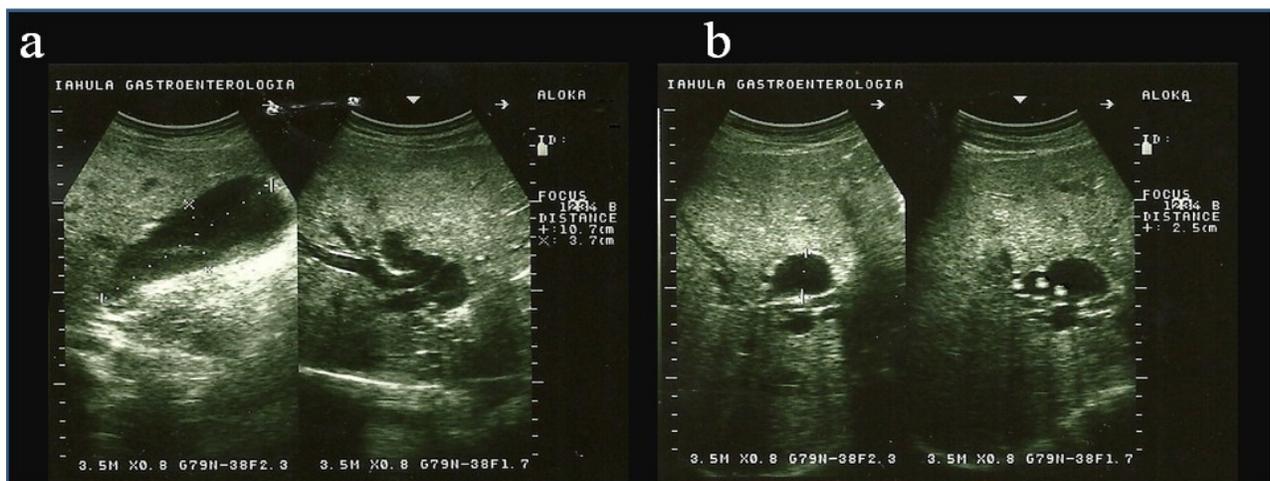


Figura 1. Ecografía abdominal. 1a: Reporta vesícula aumentada de tamaño con litiasis en su interior y dilatación de la vía biliar intra y extrahepática. 1b: Se evidencia coledocolitiasis.

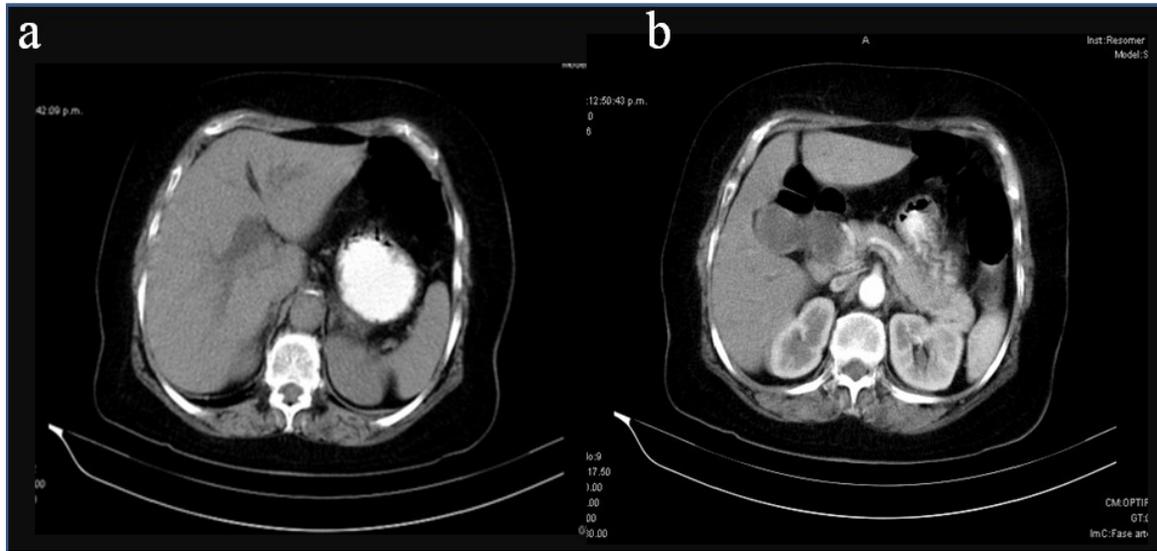


Figura 2. Tomografía Axial Computarizada (TAC). 2a: Se aprecia dilatación de la vía biliar. 2b: Se evidencia gran tumoración de 10x8cms de diámetro a nivel de cabeza pancreática retroperitoneo normal.

paraaorticas hasta donde lo permitió la incisión abdominal. Por lo que se procede a realizar colecistectomía, inserción de tubo de Kher en vía biliar principal mas toma de biopsia incisional a nivel de cabeza pancreática. En vista de los hallazgos operatorios que no coincidieron con el diagnóstico presuntivo preoperatorio se inician estudios complementarios como tomografía abdomino-pelvica y marcadores tumorales en espera de reporte histopatológico. Al confirmarse el diagnóstico de linfoma, se solicito TAC de cuello y tórax como protocolo de oncología médica no reportándose alteraciones.

La tomografía Axial Computarizada (TAC) abdomino- pélvica, evidencio dilatación de la vía biliar principal intra y extrahepática secundaria a compresión extrínseca. Presencia de tumoración sólida de 6.3 x 6.4 cm a nivel de cabeza pancreática compatible en primer lugar con carcinoma, sin afección de la grasa peripancreática ni evidencia de adenopatías. Hígado, bazo y retroperitoneo sin alteraciones (Fig. 2a y 2b). Sin adenopatías retroperitoneales paraorticas, presencia de drenaje a nivel de colédoco, status postcolecistectomía. Mientras que la TAC de Tórax, muestra proceso intersticial difuso a predominio anterior del lóbulo medio en segmento superior. Engrosamiento peribronqueal impresiona ser de patología reactiva. TAC de cuello normal.

Marcadores tumorales Ca 19-9 y ACE, muestran elevación solo de Ca 19.9, con valores de 210 U/mL característico en las obstrucciones biliares de tipo tumoral.

El reporte de estudio histopatológico e inmunohistoquímica, mostro a nivel de vesícula colecistitis crónica con litos en su interior. Páncreas: los cortes histológicos del material examinado corresponden a tejido pancreático con neoplasia maligna de estirpe epitelial, constituida por células con moderada a escasa cantidad de citoplasma, núcleos con marcado pleomorfismo, algunos hiper cromáticos, otros con cromatina en grumos, reforzamiento de la membrana nuclear y presencia de mitosis atípicas (Fig.3) con diagnóstico presuntivo de adenocarcinoma poco diferenciado por lo que se solicita Inmunohistoquímica para confirmar el diagnóstico que a su vez reporta: a.- tejido pancreático con abundante infiltrado linfocitario atípico difuso inmunoreactivo al antígeno común leucocitario(CD45/LCA) y marcadores de células B (CD20/L26 y CD79a), b.-los marcadores de diferenciación epitelial: citoqueratina de amplio espectro (CK AE1/AE3) y el antígeno de membrana epitelial (EMA) fueron negativos, lo cual descarta el diagnóstico de carcinoma. Siendo los hallazgos inmunohistopatológicos compatibles con síndrome linfoproliferativos de células B (linfoma no Hodgkin).

Discusión

Los linfomas primarios de páncreas son raros como localización extranodal, reportándose cerca de 150 casos en los últimos 50 años (1). La edad de presentación también es inusual en nuestro caso ya que el promedio en el linfoma es de 59 años, según la serie más grande de pacientes (5), el sexo masculino

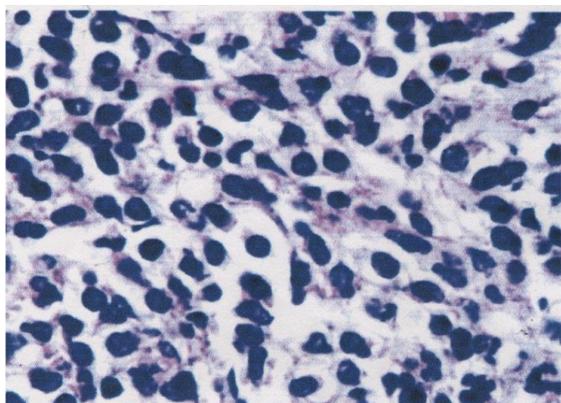


Figura 3. Muestra el tejido pancreático con neoplasia maligna las células con moderada a escasa cantidad de citoplasma, núcleos con marcado pleomorfismo, algunos hiper cromáticos, otros con cromatina en grumos, reforzamiento de la membrana nuclear y presencia de mitosis atípicas.

esta considerablemente más afectado siendo la relación de 2:1, aunque en pacientes menores de 35 años esta relación disminuye.

Revisando la literatura en publicaciones como la de Grimison (4), Boddie (7), Shtamler (8) y Joly (9) encontramos, un predominio en el sexo masculino, con una duración de la enfermedad entre las 4 a 6 semanas y en edades comprendidas entre los 23-44 años, siendo su clínica predominante la ictericia, la pérdida de peso y dolor abdominal. Los estudios complementarios evidencian lesiones siempre mayores a los 5 cms. El cuadro clínico se presenta con ictericia en el 35% (10) de los casos, aunque autores como Arangón (1) lo reporta con del 100%, siendo en la mayoría de los casos el motivo de consulta ocasionada por el efecto compresivo de masa tumoral sobre la vía biliar, características que se encuentran en nuestro caso excepto por la pérdida de peso.

El diagnóstico preoperatorio puede ser realizado con métodos no invasivos, como la ecografía o TAC (1) que permite una biopsia guiada con aguja fina, es una técnica útil pero que requiere de radiólogos experimentados y patólogos para obtener un diagnóstico de una pequeña cantidad de tejido y cuando no disponemos de ellos sólo se harán diagnósticos presuntivos a diferencia de la ecoendoscopia que permite realizar una PAAF dirigida que dará el diagnóstico de certeza y ha mejorado considerablemente la precisión del diagnóstico por la obtención de tejidos adecuados (5,15). La CPRE cumple un rol terapéutico mas no diagnóstico en todas las ictericias obstructivas extrínsecas que permite colocar una prótesis biliar que mejorara el cuadro

obstructivo mientras se espera la terapia adyuvante en el caso reportado no se realizo dicho procedimiento por no disponerse de él.

Estos estudios no fueron realizados preoperatoriamente ya que su diagnóstico presuntivo de ingreso fue una litiasis biliar mixta. Sin embargo está establecido que ninguno de los diferentes métodos por imágenes son lo suficientemente específicos como para establecer el diagnóstico diferencial entre la infiltración linfomatosa del páncreas y un tumor sólido, así como de otras entidades incluidas en el diagnóstico diferencial de masas pancreáticas como es la pancreatitis crónica o las formas nodulares autoinmunes (2).

Una vez obtenido el diagnóstico definitivo se procedió al protocolo de estudio como fue determinación de marcadores tumorales Ca19-9 y ACE, TAC de cuello y tórax, estudio de inmunohistoquímica de la pieza operatoria e inicio de adyuvancia con quimioterapia según esquema implementado por oncología médica siendo clasificado en un estadio IE ya que presenta afección de un solo órgano extralinfático afectado. El Ca19-9 es un marcador tumoral que se eleva en patologías malignas del área biliopancreático condiciones donde coexiste ictericia obstructiva. Estos valores deben correlacionarse con la clínica y niveles de bilirrubina ya que también puede elevarse en patologías benignas pero estos niveles son mucho mas elevados en los casos tumorales (12) además de que al drenarse la bilis estos niveles disminuyen en todos los casos benignos y sólo en algunos malignos (14).

Debemos saber que para que un linfoma gastrointestinal sea considerado primario debe contar con los siguientes criterios clínicos presentados por Behrns y col (11): a.- ausencia de linfadenopatía superficial o ganglios linfáticos mediastinales en la radiografía de tórax, b.- conteo normal de leucocitos en la sangre periférica, c.- masa principal en el páncreas con compromiso linfático confinado a la región peripancreática, d.- ausencia de compromiso hepático o esplénico. Criterios que se cumplen en el caso presentado.

Lo ideal es realizar el diagnóstico sin llegar a procedimientos invasivos y de envergadura como el Whipple, pero en ocasiones esto es difícil ante la similitud macroscópica con un carcinoma de páncreas (4,16) haciéndose el diagnóstico en la mayoría de los casos a través del estudio histopatológico. En nuestro caso se realizó una biopsia quirúrgica sin resección lo que evito la morbimortalidad de la cirugía radical, la cual se realiza hasta en un 21% de los casos por errores diagnósticos preoperatorios (4).

Referencias

1. Aragón Carrasco V, Vegas Navarro G, Rivas Miño L, Carayhua Pérez D. Linfoma Primario de Páncreas. Rev Gastroenterol Peru. 2006; 26:390-4. [\[pubmed\]](#) [\[Google Scholar\]](#).
2. Naito Y, Okabe Y, Kawahara A, Taira T, Yamaguchi T, Abe H, Arikawa S, Nakayama M, Yasumoto M, Eriguchi N, Naito H, Kage M, Yano H. Guide to diagnosing primary pancreatic lymphoma, B-cell type: Immunocytochemistry improves the diagnostic accuracy of endoscopic ultrasonography -guided fine needle aspiration cytology. Diagn Cytopathol. 2011 Mar 17 doi:10.1002/dc.21662. [\[pubmed\]](#)
3. Paissan A, Wachs A, Arias M, Abeldaño A, Frider B. Ictericia obstructiva asociada a linfoma de Burkitt en un adulto inmunocompetente. Acta Gastroenterol Latinoam 2007;37: 246-9. [\[pubmed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
4. Murrieta Gonzalez H, Villalobos Prieto A, García Correa S. Linfoma: Aspectos clínicos y de imagen. Anales de Radiología México 2009;1:81-97.
5. Grimison PS, Chin MT, Harrison ML, Goldstein D. Primary pancreatic lymphoma--pancreatic tumours that are potentially curable without resection, a retrospective review of four cases. BMC Cáncer 2006; 6: 117-25. [\[pubmed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
6. Hart MJ, White TT, Brown PC, Freeny PC Potentially curable masses in the pancreas.. Am J Surg 1987;154:134-6. [\[pubmed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
7. Boddie AW Jr, Eisenberg BL, Mullins JD, Schlichtemeier AL The diagnosis and treatment of obstructive jaundice secondary to malignant lymphoma: a problem in multidisciplinary management. J Surg Oncol 1980;14:111-23. [\[pubmed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
8. Shtamler B, Bickel A, Manor E, Ben Shahar M, Kuten A, Suprun H Primary lymphoma of the head of the pancreas. J Surg Onc 1988;38:48-51. [\[pubmed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
9. Joly I, David A, Payan MJ, Sahel J, Sarles H A case of primary non-Hodgkin's lymphoma of the pancreas. Pancreas 1992;7: 118-20. [\[pubmed\]](#)
10. Serin KR, Güven K, Ozden I, Doğan O, Gök K, Demir C, Emre A Curative Chemoradiotherapy of Primary Pancreatic Lymphoma with Vertebral Metastasis: Palliation of Persistent Biliary Stricture by Roux-en-Y Hepaticojejunostomy. Case Rep Gastroenterol. 2011;5: 642-7. [\[pubmed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
11. Behrns KE, Sarr MG, Strickler JG. Pancreatic lymphoma: is it a surgical disease?. Pancreas. 1994;9: 662-7. [\[pubmed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
12. Mann DV, Edwards R, Ho S, Lau WY, Glazer G. Elevated tumour marker CA19-9: clinical interpretation and influence of obstructive jaundice. Eur J Surg Oncol. 2000; 26:474-9. [\[pubmed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
13. Selfa Muñoz A, López Segura Rdel P, Quintero Fuentes D, Mundi Sánchez-Ramade JL, Salmerón J Linfoma primario de páncreas diagnosticado por ecoendoscopia. Gastroenterol Hepatol. 2011; 34:721-2. [\[pubmed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
14. Marrelli D, Caruso S, Pedrazzani C, Neri A, Fernandes E, Marini M, Pinto E, Roviello F CA19-9 serum levels in obstructive jaundice: clinical value in benign and malignant condition. Am J Surg. 2009;198: 333-9. [\[pubmed\]](#)
15. Gimeno-García AZ, Alonso MM, García Castro C, Nicolás Pérez D, Quintero E Linfoma pancreático primario diagnosticado mediante punción aspiración con aguja guiada por ultrasonografía endoscópica Gastroenterol Hepatol. 2010;33: 638-42 [\[pubmed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
16. Mulkeen A, Yoo P, Cha Ch. Less common neoplasms of the pancreas World J Gastroenterol 2006; 12: 3180-5 [\[pubmed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)

Como citar este artículo: Fargier-Paoli A, Uzcátegui E, Noboa F, Plata J, Linfoma primario de páncreas en un paciente de 27 años de edad. Reporte de un caso. *Avan Biomed* 2013; 2: 32-6