

**POLIPOSIS LINFOMATOSA MULTIPLE DEL TRACTUS
GASTROINTESTINAL. PRIMER CASO REPORTADO
EN LA REPUBLICA DOMINICANA Y PROBABLE
28VO. CASO DE LA LITERATURA MUNDIAL**

* Dr. Michel Kourie J.

** Dr. Emile A. de Boyrie

En el curso del año de 1975 tuvimos la oportunidad de estudiar una enfermedad extraordinaria por su rara incidencia y por presentar cambios histopatológicos que no se ajustaban completamente a la real gravedad del caso.

Se trataba de una "Poliposis Linfomatosa del Tractus Gastrointestinal", lesión poco conocida por nosotros, que nos llevó a constatar, después de minuciosas indagaciones, que nunca se había reportado un caso similar en la República Dominicana.

Las consultas efectuadas personalmente, en dos continentes (nos referimos a la Universidad de París y la de Pennsylvania) nos permitieron verificar con sorpresa, que desde el año de 1835 hasta el año de 1961, tan solo se había reportado 27 casos y que desde esa fecha hasta el presente año no se habían reportado más casos.

La posibilidad de que nuestra observación correspondiera al 28vo. caso de la literatura mundial y por el interés que podría suscitar entre la clase médica, particularmente gastroenterólogos y patólogos, hemos querido hacer llegar a la consideración de ustedes, los resultados de nuestros estudios.

PRESENTACION DEL CASO

Hombre de 71 años, blanco, con historia de Diabetes Mellitus en los 3 últimos años, llama la atención a sus familiares por palidez asintomática de 6 meses de duración. Desde hace 2 meses presenta dolor precordial atribuida por el paciente a "gases", hasta que desarrolla fuerte dolor en Enero de 1975, cuando consulta, encontrándose Hemoglobina de 6.9 g., hematócrito de 21 o/o, reticulocitosis de 17 o/o y linfocitosis de 60-70 o/o. En el pasado tuvo evacuaciones explosivas, con obscurecimiento de las heces, aunque éstas nunca fueron negras ni sanguinolentas. Pierde 10 libras de peso en los últimos 3 meses.

Al examen físico había palidez en piel y conjuntivas, esplenomegalia de 2 traveses de dedos, disminución del pulso arterial en extremidades inferiores. La rectosigmoidoscopia hasta 15 cm. reveló de 15 a 20 lesiones polipoideas que median de 1 a 6 mm., sesiles, umbilicadas en punta, solitarias o agrupadas, siendo biopsiadas 3 de ellas.

* Patólogo. Profesor de Patología en la Universidad Nacional Pedro Henríquez Ureña (UNPHU).

** Gastroenterólogo. Profesor de Medicina Interna en la Universidad Nacional Pedro Henríquez Ureña (UNPHU).

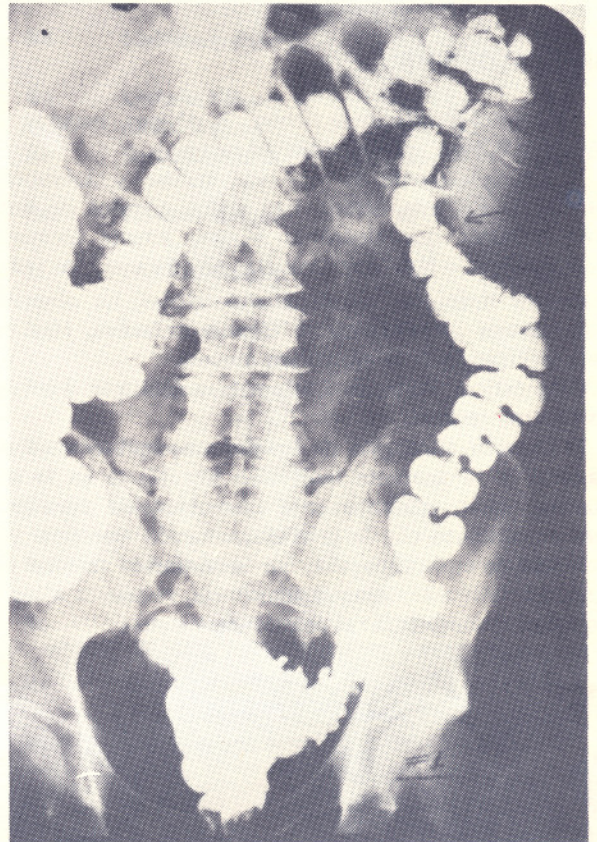


Fig. No.1:
Colon baritado demuestra infinidad de diminutos defectos de repleción debidos a pólipos sesiles. Esplenomegalia que desplaza medialmente el segmento proximal del colon izquierdo. Diverticulosis del sigmoidees como hallazgo incidental.

El examen radiológico efectuado por el Dr. Manuel Troncoso con enema baritada mostró bazo hipertrofiado que rechazaba al intestino; había múltiples defectos de repleción por pólipos; divertículos en porción distal de colon izquierdo y sigmoide. Una médula ósea mostró hiperplasia difusa predominantemente eritrocítica de tipo normoblástico. Las demás pruebas fueron negativas. A finales de Enero se presenta fuerte dolor torácico irradiado a espalda, durando horas. El electrocardiograma reveló isquemia subendocárdica.

Se administran transfusiones trasladándose 3 semanas después el paciente al Presbyterian University Hospital del Pennsylvania Medical Center de Filadelfia, don-

de se confirmó nuestro diagnóstico, siendo tratado con Leukeran, Prednisona y Clorambucil. Mejoró su estado general, peso y cuadro hemático, normalizándose los linfocitos sanguíneos.

En marzo de 1975 desarrolla fiebre hasta 40°C., escafofríos, palidez e ictericia. Los eritrocitos bajan a 2.8 millones y los blancos a 600/mm. Se discontinúa el Leukeran, se le dan transfusiones, mejorando su estado general, desapareciendo la fiebre. El paciente continúa bien y el bazo disminuye progresivamente. En julio presenta Hepatitis a suero homólogo, se mantiene la Prednisona.

Las pruebas hepáticas mejoran hasta agosto cuando su estado físico se deteriora, perdiendo peso, presentándose en Septiembre obstrucción alta de vías biliares, muriendo por colapso cardiovascular.

HISTOPATOLOGIA:

Macroscópicamente se tienen 3 pólipos rosados, de 0.6, 0.5 y 0.3 cm., procedentes del recto.

Microscópicamente se observa mucosa y submucosa del colon. En esta última hay varios nódulos de linfocitos maduros que elevan la mucosa intacta formando pseudopólipos. No hay mezcla significativa de otros elementos linfocitos o reticuloendoteliales, no observándose centros germinativos ni fagocitosis activa. Hay discreta infiltración de la muscularis mucosa.

Diagnóstico: Poliposis Linfomatosa Múltiple del Tractus Gastrointestinal.

El aspecto citológico de los linfocitos presentes todos maduros y la aparente limitación histológica en la submucosa, datos aparentemente favorables, no correspondían en absoluto con la gran diseminación intestinal y la presencia de esplenomegalia, que le conferían carácter maligno. La favorable, aunque transitoria, respuesta a los citostáticos ensombrecían el pronóstico.

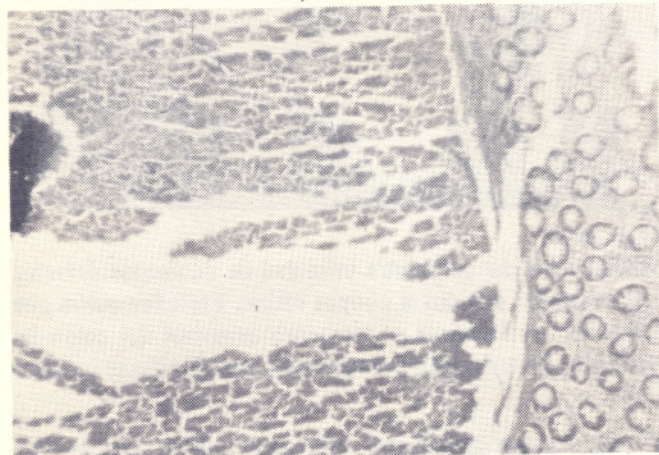


Fig. No.2:
Microfotografía correspondiente al 1er. pólipo, con proliferación linfoidea manifiesta, rechazando la mucosa hacia arriba. HXE. 40x.

La edad de los pacientes con esta enfermedad oscila de 40 a 60 años. Nuestro paciente tenía 71 años. Es dos veces más frecuente en hombres como en nuestro caso.

La distribución de edad y sexo es similar a la de los linfomas malignos, sobretodo los del tractus intestinal. La mayoría de los pacientes presentan involucramiento de todo el

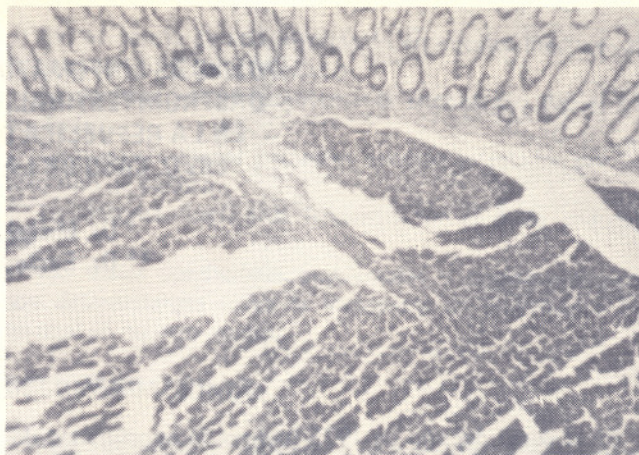


Fig. No.3:
Aspecto histopatológico similar en el 2do. pólipo. HXE. 40x.

aparato gastrointestinal, dato determinado en necropsias. (investigación que no se pudo efectuar en nuestro caso).

Se han descrito casos solo afectando al intestino delgado y otros solo lesionando al intestino grueso, como aparentaba ser durante un tiempo en nuestro paciente. Cattán describe en 1953 un caso que envolvía estómago, duodeno y colon, sin afectar yeyuno ni ileo. Las lesiones en esófago generalmente son encontradas en autopsias por ser usualmente pequeñas y sesiles.

En el intestino los pólipos son innumerables midiendo la mayoría 0.5 ó menos centímetros; escasos pólipos miden más de 4 cm. A estos pólipos corrientes se adicionan nódulos ligeramente elevados correspondiendo a Placas de Peyer. En ocasiones los pólipos y nódulos presentan pigmentación gris-negrucza. La mucosa suprayacente se encuentra usualmente intacta, raramente con pequeñas áreas

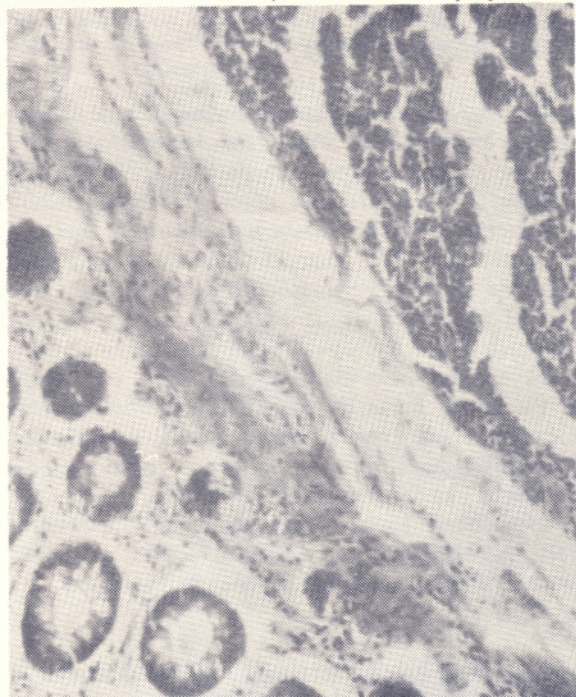


Fig. No.4:
Mismas características histopatológicas en el 3er. pólipo. HXE. 40x.

DATOS DE LOS CASOS REPORTADOS DE POLIPOSIS LINFOMATOSA MULTIPLE

Autor	Año Reportado	Sexo y Edad	Sitio Afectado	Otro Sitio Afectado	Histología	Meses de Sobrevida	Enfermedad Generalizada
1. Briquet	1835	M 41	Estómago a recto	No	Linfoma maligno	6	Sí
2. Carrigton	1884	F 54	Estómago a recto	No	Linfoma maligno	7	Sí
3. Hadden	1888	M 53	Píloro a recto	No	Linfosarcoma	12	Sí
4. Pitt	1889	M 48	Estómago a ciego	No	Linfoma maligno	4	Sí
5. Schlesinger	1897	M 62	Píloro a recto	No	Linfoma maligno		Sí
6. Herrick	1898	M 45	Faringe a ano	No	Linfoma folicular a células gigantes	12	Sí
7. Stoerk	1904	F 56	Estómago a ano	No	Reticulosarcoma	8	Sí
8. Wells y Maver	1904	M 50	Estómago a recto	No	Linfoma maligno	12	Sí
9. Hoffmann	1907	F 43	Yeyuno a ileon	Sí	Linfoma maligno	15	Sí
10. Celler	1908	M 47	Estómago a recto	No	Linfosarcoma	12	Sí
11. Symmers	1909	M 41	Estómago a recto	No	Linfosarcoma	18	Sí
12. Warfield y Kristjanson	1916	M 26	Duodeno a ileon	No	Reticulosarcoma	8	Sí
13. Biggs y Elliott	1924	M 25	Estómago a recto	No	Linfosarcoma	20	Sí
14. Swenson	1943	F 50	Duodeno a ileon	No	Linfosarcoma	48	No
15. Cattan	1953	M 57	Estómago a duodeno	No	Linfosarcoma	20	Sí
16. Russell	1953	M 55	Estómago a recto	No	Linfosarcoma	36	No
17. Spencer	1953	M 37	Duodeno a yeyuno	No	Reticulosarcoma	1	Sí
18. Rogers	1954	M 53	Ciego a recto	No	Reticulosarcoma	18	Sí
19. Sperling	1954	F	Yeyuno a recto	Sí	Linfoma maligno	8	Sí
20. Adams-Ray y Sundstrom	1955	M 69	Estómago y recto	Sí	Linfoma folicular a células gigantes	36	No
21. Cosens	1958	M 5	Ileo y recto	Sí	Linfoma maligno	33	No
22. Cohén y Canter	1959	F 59	Yeyuno a ileon	Sí	Enfermedad de Hodgkin	25	No
23. Caso 1	1960	M 75	Duodeno a recto	Sí	Linfoma folicular a células gigantes	16	Sí
24. Caso 2	1960	M 50	Ciego a recto	Sí	Linfosarcoma	39	Sí
25. Caso 3	1960	F 47	Duodeno a recto	Sí	Linfosarcoma	41	Sí
26. Caso 4	1960	F 50	Faringe a ano	No	Reticulosarcoma	3	Sí
27. Caso 5	1960	M 51	Yeyuno a ileon	No	Enfermedad de Hodgkin	14	Sí
28. Kourie y de Boyrie	1982	M 71	Colon (no se hizo autopsia)	Sí	Linfoma maligno	8	—

de ulceración. El tejido linfoideo está limitado microscópicamente a mucosa y submucosa, no estando invadida la capa muscular. La mayoría de los casos muestran generalización terminal afectando hígado, bazo, ganglios distantes, médula ósea y otros órganos. Ningún caso se ha complicado de leucemia como establece Ewing. La mayoría de los casos clasificados corresponden a Linfomas, retículo-sarcoma, Enfermedad de Hodgkin y Linfoma a folículos gigantes.

En la mayoría de los casos no es posible determinar si la enfermedad se origina en intestino o si forma parte de un desorden más generalizado. Sin embargo, cuando los pacientes son visto por primera vez no presentan linfadenopatía superficial palpable; las radiografías del tórax no muestran ganglios mediastinales agrandados; el conteo de blancos es normal y los síntomas principales están condicionados por el intestino, observándose diarrea, cólicos, melena y distensión abdominal.

Cuatro de los 5 casos de Cornes no mostraban involucramiento hepático y esplénico, tan solo encontrándose un ganglio mesentérico regional inflamado. En nuestro caso había esplenomegalia a la palpación.

En un caso de Russell y en uno de Cornes⁸ solo se encontró lesiones intestinales a la autopsia.

Debido a la gran extensión intestinal la ablación de este órgano es imposible. Solo se ha efectuado por equivocación creyéndose que se trataba de poliposis adenomatosa o cuando lo requiere obstrucciones agudas intestinales, invaginaciones, melenas masivas o peritonitis por perforación.

La radioterapia profunda se ha utilizado con mejoría clínica, sobre todo el dolor, la distensión abdominal y la diarrea. La mostaza nitrogenada y el fósforo radioactivo también han sido utilizados en algunos casos.

El pronóstico es similar a los linfomas malignos en general. Actualmente con nuestros métodos terapéuticos la muerte sobreviene de 2 a 3 años y la mayor supervivencia es de 4 años.

RESUMEN:

Se presenta un caso de un hombre de 71 años con historia de leucocitosis linfocítica, esplenomegalia, hepatomegalia y anemia debido a pólipos que se extienden por todo el colon y que son detectados radiológicamente y a la rectosigmoidoscopia.

El estudio histopatológico de tres pólipos demostró que se trataba de Poliposis Linfomatosa Múltiple del Tractus Gastrointestinal, resultando ser el primer caso reportado en República Dominicana.

Consultaciones efectuadas en persona por los autores en la Presbyterian University of Pennsylvania y en la Université de París, señalan que tan solo se han reportado hasta la fecha 27 casos en la literatura mundial.

REVISION DE LA LITERATURA

Hemos revisado la literatura desde 1835, con el primer caso descrito por Briquet, hasta la brillante revisión efectuada en 1961 por Cornes a propósito de reportar 5 casos más, totalizando 27 casos.

En consultaciones personales efectuadas por nosotros en la Universidad de París y en el Presbyterian University Hospital del Pennsylvania Medical Center, nos percatamos con sorpresa que no se habían reportado más casos entre 1961 y 1975.

Estos 27 casos fueron detectados por técnicas diversas de acuerdo a las épocas, como enema baritado, laparotomía, necropsias y más recientemente recto-sigmoidoscopia y radiografías intestinales con doble contraste.

BIBLIOGRAFIA

- Adams-Ray, J. and Sundstrom, K. A.: Giant follicular lymphoma; report of case with gastrointestinal localization. *Acta chir. scandinav.* 108: 448-456, 1954-1955.
- Biggs, A. D. and Elliott, A. R.: Pseudoleukemia gastro-intestinalis; report of case. *J. A. M. A.* 83: 178-181.
- Briquet, J.: Cited by Cruveilhier, J.
- Carrington, R. E.: Case of Hodgkin's disease with extensive affection of stomach and intestine. *Jr. Path. Soc. London* 35: 386-392, 1884.
- Cattan, R., Porcher, P., Bensaude, A., and Frumusan, P.: Lympho-sarcomatose du tube digestif a tipe de polypose diffuse. *Arch. mal. app. digest.* 42: 937-943, 1953.
- Celler, H. L.: Specimens from case of gastro-intestinal pseudoleukemia. *Proc. New York Path. Soc.* 8: 148-153, 1908.
- Cohen, N. and Canter, J. W.: Hodgkin's disease of small intestine; report of 6 cases. *Am. J. Digest. Dis.* 4: 361-377, 1959.
- Cornes, J. S.: Multiple Lymphomatous Polyposis of The Gastrointestinal Tract. *Cancer*, 14:249-257, 1961.
- Cosens, C. G.: Gastro-Intestinal pseudoleukemia; case report. *Ann. Surg.* 148: 129-133, 1958.
- Cruveilhier, J.: *Maladies de l'estomac et des intestine.* In Cruveilhier, J.: *Anatomic Pathologie du corps humain*, Vol. 2, sec. 34. Paris, France. J. B. Bailliere. 1835-1842:pp. 1-6.
- Dawson, J. M. P.; Cornes, J. S. and Morson, B. C.: Malignant lymphoid tumours of intestinal tract. *Proc. Roy. Soc. Med.* 53: 655-656, 1960.
- Ewing, J.: *Neoplastic Diseases: a treatise on tumors*, 4th. ed. Philadelphia Pa. W. B. Saunders Company, 1940, p. 420.
- Hadden, W. B.: Case of lymphadenoma in which intestinal glands were extensively affected. *Jr. Path. Soc. London* 39: 128-130, 1887, 1888.
- Harrison, C. V.: Reticulosis and reticulo-sarcoma. In Hadfield, G., Ed.: *Recent Advances in Pathology*, 6th ed. London, England. J. V. A. Churchill Ltd. 1953: pp. 82-101.
- Herrick, J. B.: Hodgkin's disease; great decrease in size of tumor masses under intercurrent crysipelas; rapid recurrence; death; unusually extensive lymphoid involvement of alimentary tract shown postmortem. *Jr. Chicago Path. Soc.* 3: 345-348, 1897-1899.
- Hoffmann, N. M.: Weber klinische Erscheinungen bei gastrointestinaler Pseudoleukämie. *Arch. Klin. Chir.* 82:794-802, 1907.
- Pitt, G. N.: Lymphadenoma of stomach and intestines. *Jr. Path. Soc. London* 40: 80-88, 1888-1889.
- Rogers, J. C.J.: Lymphosarcoma of gastro-intestinal tract; analysis of 5 cases. *A. M. A. Arch. Surg.* 68: 886-893, 1954.
- Russell, H.: Case of gastro-intestinal lymphomatosis. *Edinburgh M. J.* 60:397-401, 1953.
- Schlesinger, H.: Klinisches über magentumoren nicht carcinomatöser natur (Magernsarcom). *Ztschr. Klin. Med.* 32 (Suppl. Heft): 179-201,
- Schmieden, V. and Westhues, H.: Zur Klinik und Pathologie der Dickarmpolyphen und deren klinischen und pathologisch-anatomischen Beziehung zum Dickdarmkarzinom. *Deutsche Ztschr. Chir.* 202: 1-124, 1927.
- Spencer, J. G. C.: Multiple reticulosarcoma of duodenum and jejunum. *Brit. J. Surg.* 41: 75-77, 1953.
- Sperling, L.: Malignant lymphoma of gastrointestinal tract. *A. M. A. Surg.* 68:179-190, 1954.
- Stoerk, O.: Zur Pathologie des gastro-intestinalen adenoiden Gewebes. *Vien. Klin. Wchnschr.* 17:91-96, 1904.
- Symmers, D.: Certain unusual lesions of lymphatic apparatus; including description of primary Hodgkin's disease of spleen and case of gastrointestinal pseudoleukemia. *Arch. Int. Med.* 4: 218-237, 1909.
- Swenson, P. C.: X-ray diagnosis of primary malignant tumors of small intestine. *Rev. Gastroenterol.* 10:77-91, 1943.
- Warfield, L. M. and Kristjanson, H. J.: Hodgkin's disease of intestines with report of case. *Bull. Johns Hopkins Hosp.* 27:24-27, 1916.
- Wells, H. G. and Maver, M. B.: Pseudoleukemia gastrointestinalis. *Am. J. M. Sc.* 128-837-855, 1904.