

Linfoma T intestinal epiteliotrópico monomórfico: Reporte de caso.

*Correspondencia:

pazvinti18@hotmail.com

Atahualpa Chávez González Mz P3 V6, Guayaquil 090514, Departamento de Anatomía Patológica de SOLCA, Guayaquil, Ecuador. Teléfono [593] 0998822184

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Recibido: 22 de Mayo 2021

Aceptado: 28 de Julio, 2021

Publicado: 33 de Agosto, 2021

Editor: Dr. Felipe Campoverde

Membrete bibliográfico:

Vintimilla M, Yoncón R, Ordinola C, Nieto J, Ochoa A, Human F. Linfoma T intestinal epiteliotrópico monomórfico: Reporte de caso. Rev. Oncol. Ecu 2021;31(2):114-121.

DOI: <https://doi.org/10.33821/556>



Copyright Vintimilla M, et al. Este artículo es distribuido bajo los términos de [Creative Commons Attribution License](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/), el cual permite el uso y redistribución citando la fuente y al autor original.

Monomorphic epitheliotropic intestinal T lymphoma: A case report.

María Paz Vintimilla Cazorla*¹, **Ricardo Yoncón Romero²**, **Carlos Benites Ordinola³**, **Jorge Nieto Orellana⁴**, **Anthony Ochoa Bastidas¹**, **Fuad Huamán Garaicoa^{1,5}**

1. Departamento de Anatomía Patológica, Instituto Oncológico Nacional "Dr. Juan Tanca Marengo", SOLCA Guayaquil.
2. Departamento de Postgrado de Anatomía Patológica, Universidad Central del Ecuador.
3. Departamento Cirugía, Instituto Oncológico Nacional "Dr. Juan Tanca Marengo", SOLCA Guayaquil.
4. Departamento de Gastroenterología, Instituto Oncológico Nacional "Dr. Juan Tanca Marengo", SOLCA Guayaquil.
5. Carrera de Medicina, Universidad Católica de Santiago de Guayaquil.

Resumen

Introducción: El linfoma de células T intestinal epiteliotrópico monomórfico es una neoplasia derivada de linfocitos intraepiteliales. La etiología es desconocida, pero se ha asociado a enfermedad celíaca o a síndrome de malabsorción, aunque en la actualidad se considera un linfoma esporádico. La histopatología se caracteriza por linfocitos de tamaño intermedio a pequeño, con mínimo pleomorfismo, que generalmente expresan CD8 y CD56.

Reporte de caso: Mujer de 60 años con un cuadro de dispepsia de larga evolución, ingresada por dolor abdominal agudo, diarrea, náusea, vómito bilioso y pérdida de peso. En los estudios se determinó anemia microcítica hipocrómica y desequilibrio hidroelectrolítico. Se evidenció por tomografía de abdomen una lesión nodular esplénica y engrosamiento concéntrico segmentario de yeyuno e íleon distal asociado a la presencia de líquido libre en cavidad abdominal.

Evolución: Se realizó una laparotomía exploratoria con resección de yeyuno-transverso anastomosis latero-lateral, en patología se determinó la presencia de 3 tumores: a nivel de yeyuno de 16x8.5x6 cm, en el íleon distal de 13x6.5x3 cm y en el ciego de 5x4x2cm con histología de linfoma no Hodgkin T de alto grado, intestinal primario, de tipo monomórfico epiteliotrópico (MEITL). Fue dada de alta en mejores condiciones diez días después. Dos semanas luego del alta desarrollo sepsis de foco urinario, deshidratación por síndrome de intestino corto, hiperamonemia y neumonía de focos múltiples con derrame pleural bilateral. Falleció al sexto día de hospitalización.

Conclusiones: En conclusión, el MEITL es una neoplasia agresiva primaria intestinal de reciente identificación y pobre pronóstico. No se conocen en su totalidad los mecanismos moleculares y genéticos asociados a esta entidad. El caso presentado demostró un curso clínico similar al reportado en la literatura.

Palabras claves:

DeCS: Linfoma de Células B de la Zona Marginal, Linfoma de Células T, Neoplasias Intestinales, Intestino Delgado, Informes de casos.

DOI: 10.33821/557

Abstract

Introduction: Maxillectomy is the recommended surgical intervention for the excision of facial neoplasms. This technique includes the resection of the jaws and adjacent anatomical structures, and entails different degrees of functional alteration. The reconstruction of mid-facial defects represents a great challenge, different techniques are used from the use of obturator prostheses, local flaps, to free flaps, with the aim of greater recovery of sophisticated functions such as speech, swallowing and ventilation in via upper area.

Case report: An 89-year-old male patient with a 4-month evolution of a tumor mass with progressive and constant growth in the middle of the upper palate and extending taking the right upper jaw. Physical examination revealed the cavity with poor dental care and a tumor mass of more than 15 cm in diameter that deformed the oral cavity.

Evolution: A lumpectomy and lymph node dissection were performed with preservation of the spinal, hypoglossal, lingual, sternocleidomastoid muscle, internal jugular vein, vein and facial artery. A neo-palatal reconstruction with a nasolabial flap was performed. The definitive pathology received in later days reported a poorly differentiated squamous cell carcinoma of epithelial lineage with a positive surgical border for the tumor. Within the postoperative period, the patient presented pneumonia associated with health care, accompanied by neurological deficit, the condition regressed to sepsis of pulmonary origin and died 21 days after surgery.

Conclusions: The accelerated growth of a maxillary mass in this patient was associated with the presence of a poorly differentiated squamous cell carcinoma.

Keywords: MESH: Lymphoma, B-Cell, Marginal Zone; Lymphoma, T-Cell; Intestinal Neoplasms; Intestine, Small; Case Reports.

DOI: 10.33821/557

Introducción

Los linfomas extranodales gastrointestinales representan del 1% al 4% de los tumores del tracto digestivo y la afectación por linfoma periférico de células T es relativamente rara, siendo más frecuente el de células B [1-2].

El linfoma de células T intestinal epiteliotrópico monomórfico (MEITL, por sus siglas en inglés) es una entidad provisional en la clasificación de la OMS de 2017, conocido hasta la clasificación de 2008 como linfoma de células T asociado a enteropatía de tipo II (EATL). Es una neoplasia derivada de linfocitos intraepiteliales (LIEs), de etiología desconocida. Aunque en reportes lo han asociado a enfermedad celíaca o a síndromes de malabsorción, en la actualidad se considera un linfoma esporádico [3-7].

La histopatología se caracteriza por una proliferación de elementos linfoides de tamaño intermedio a pequeño, con mínimo pleomorfismo. Estos linfocitos generalmente expresan CD8 y CD56, marcadores que sugieren un origen T gamma-delta [8].

Clínicamente, esta neoplasia se considera muy agresiva y tiene pobre pronóstico. Si la enfermedad no es tratada, los pacientes afectados fallecerán en los meses posteriores a su diagnóstico, debido a perforación multifocal intestinal o por sangrado. El tratamiento consiste en cirugía, quimioterapia o trasplante de células madre [8].

Caso Clínico

Descripción del caso

Paciente mujer de 60 años de edad, de procedencia y residencia en la provincia del Guayas-Ecuador, con antecedentes personales de alergia a las fabáceas y pancreatitis aguda diagnosticada hace 20 años. Presenta un cuadro de dispepsia de larga evolución. Dos días antes del ingreso presentó dolor abdominal, de gran intensidad, tipo cólico, a nivel de mesogastrio, que se irradiaba en hemicinturón; además se acompañó con deposiciones diarreicas -en número de 10 diarias-, náusea que llegó al vómito por múltiples ocasiones de tipo biliosas y pérdida de peso. Al examen físico mostró facies álgica, mucosas orales secas, abdomen distendido, doloroso a la palpación a nivel de epigastrio y mesogastrio, ruidos hidroaéreos disminuidos.

Taller diagnóstico

En el hemograma y la química sanguínea se identificó anemia microcítica hipocrómica y desequilibrio hidroelectrolítico. Se solicitó una tomografía computarizada de abdomen donde se evidenció la presencia de una lesión nodular esplénica y engrosamiento concéntrico segmentario de yeyuno e íleon distal asociado a la presencia de líquido libre en cavidad abdominal. El estudio colonoscópico no demostró alteraciones macroscópicas de la mucosa.

Evolución

Se decide intervención quirúrgica por sospecha de lesión tumoral, laparotomía exploratoria más resección de yeyuno-transverso anastomosis latero-lateral. Se remite la pieza quirúrgica al Departamento de Anatomía Patológica, donde se demuestra una primera lesión tumoral a nivel de yeyuno de 16x8.5x6cm, una segunda lesión en el íleon distal de 13x6.5x3cm y una

tercera lesión en el ciego de 5x4x2cm. Los hallazgos morfológicos e inmunofenotípicos (Fig. 1) corresponden a un linfoma no Hodgkin T de alto grado, intestinal primario, vinculable al tipo monomórfico epiteliotrópico (MEITL). Fue dada de alta en mejores condiciones diez días después.

Después de dos semanas acudió por el área de emergencia, taquicárdica, hipotensa, desorientada y con mala ventilación mecánica. Es trasladada a la Unidad de Cuidados Intensivos, por presentar shock séptico de foco urinario, deshidratación por síndrome de intestino corto, hiperamonemia y neumonía de focos múltiples con derrame pleural bilateral. Se solicitó valoración de clonalidad gamma delta: esta no se logró realizar pues la paciente presentó evolución clínica desfavorable. Falleció al sexto día de hospitalización.

Discusión

El sitio primario del MEITL ocurre en un 80 a un 84% a nivel de intestino delgado, con predominio en el sexo masculino y en poblaciones de origen asiático. La media de supervivencia es de siete meses después del diagnóstico. Es considerada como una entidad muy agresiva. Debido a la rareza de esta patología y su identificación relativamente reciente, la incidencia, el curso natural y el pronóstico clínico del MEITL no están bien dilucidados [4, 8-10].

En el estudio de Yi y cols. se observó que el sitio de aparición más frecuente de lesión tumoral fue el yeyuno [1]. El de la paciente analizada se encontró a nivel de yeyuno y de ciego. Además, se identificó una persistente proliferación de células tumorales a nivel de la mucosa que macroscópicamente se veía conservada, lo que fue reportado en el trabajo de Aoyama y cols. [7] Tian y cols., reportan dos casos de MEITL donde inicialmente se había considerado una colitis ulcerosa y una colitis linfocítica respectivamente, con clínica de dolor abdominal y deposiciones diarreicas. La colonoscopia mostró hiperemia y ulceraciones [11]. El problema surge en la presentación de hallazgos inespecíficos colonoscópicos, en la dificultad de ofrecer un diagnóstico oportuno, retrasando el tratamiento y conllevando a un peor pronóstico.

Los hallazgos morfológicos e inmunofenotípicos son necesarios para el diagnóstico final. En primera instancia se solicitan pruebas para identificar su linaje celular (B o T/NK): en nuestro caso al ser analizado se obtuvo CD20-, CD3+, CD7+, CD56+, presentó pérdida de la expresión de CD5. Las células T malignas, a pesar de la expresión de CD3 y CD7 reportada aquí, suelen perder expresión de uno o varios de los marcadores de linaje T4.

En la inmunohistoquímica se evidencia positividad para los marcadores CD3, CD8, CD56 y granzima B en un 63%, negatividad para CD5 y CD30. Un 9% de casos expresan CD4 junto con CD8. Un 80% muestra rearrreglos del receptor TCR- γ y TCR- δ [11, 12].

En la mayoría de MEITL se presenta un inmunofenotipo citotóxico distintivo en el cual los marcadores inmunohistoquímicos TIA1, CD3, CD7, CD8 y CD56 se encuentran positivos, tal como se identifica en esta paciente. Además, el marcador CD56 cumple un papel fundamental en el diagnóstico, pues en el MEITL es positivo en el 73% de los casos, pero negativo en el EATL. Por esta razón, en la clasificación de linfomas de la Organización Mundial de la Salud (OMS), hasta 2010 se lo denominaba linfoma T intestinal monomórfico CD56+ [4, 8].

En el MEITL el inmunomarcador CD8 es positivo y en el EATL es negativo. En el caso presentado, este marcador es positivo, y se acompaña en un menor grado de positividad CD4; hallazgo que está en concordancia con la literatura analizada [4, 9, 11].

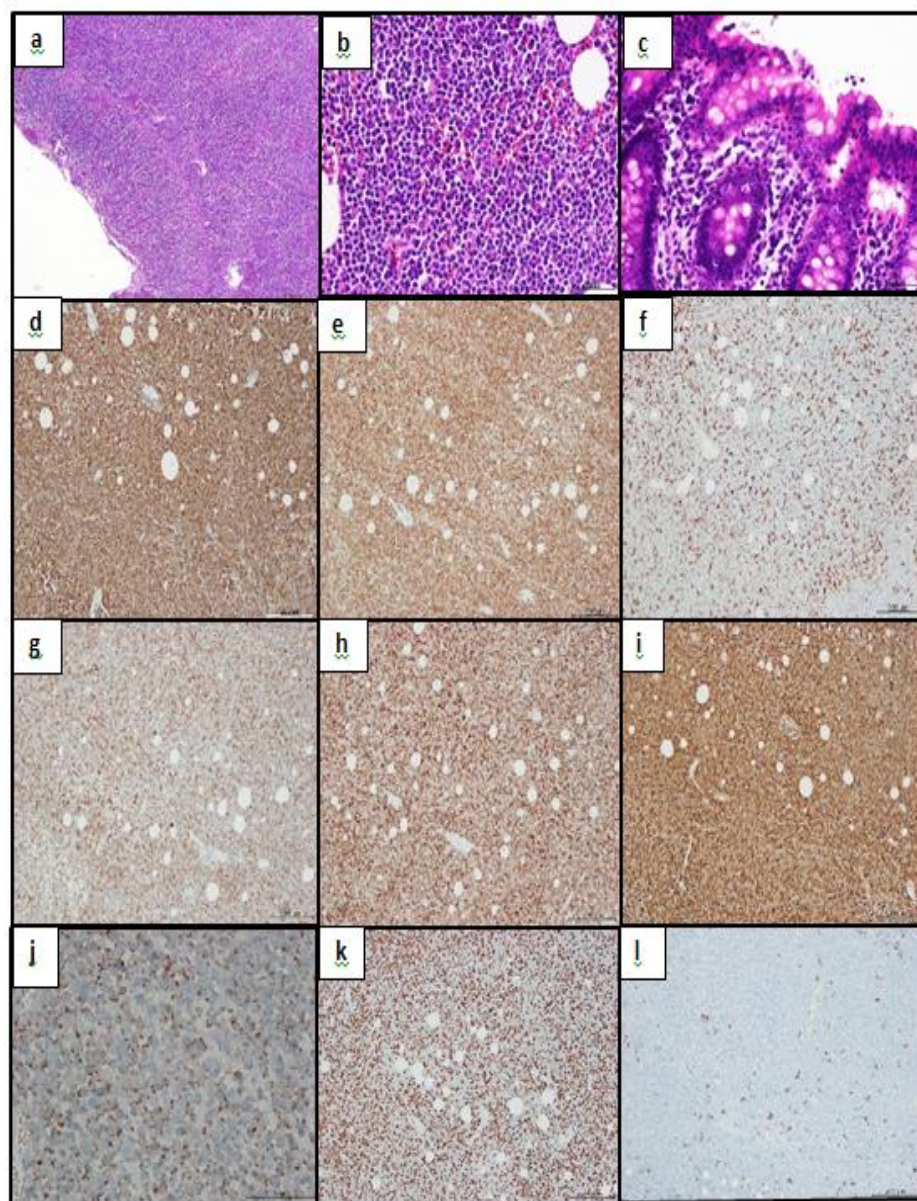


Figura 1 a: Lesión tumoral en yeyuno. Compromiso generalizado de la mucosa intestinal. b: Lesión tumoral a nivel de yeyuno. Población monomorfa de linfocitos atípicos, de tamaño pequeño a mediano, con acompañamiento de eosinófilos. c: Mucosa intestinal colónica. Aumento de los linfocitos intraepiteliales. d: CD3 positivo. e: CD7 positivo. f: CD4 positivo. g: CD8 positivo. h: CD56 positivo. i: Bcl-2 positivo. j: TIA-1 positivo. k: Ki67 60-70%. l: CD20 negativo.

Conclusiones

El MEITL es una entidad nueva e infrecuente, posee muchas similitudes en la presentación y el curso clínico con el EATL pero no comparten todas las alteraciones inmunofenotípicas. Por la agresividad de esta patología, la mayoría de los pacientes fallecen al poco tiempo de su diagnóstico. Los hallazgos colonoscópicos pueden ser inespecíficos e incluso dar el aspecto de una mucosa conservada. Es fundamental la sospecha clínica y el diagnóstico histológico con análisis inmunohistoquímico, para un tratamiento oportuno.

Agradecimientos

Los autores agradecen a todas las personas de la Institución que colaboraron en el desarrollo de esta investigación.

Nota del Editor

La Revista Oncología Ecu permanece neutral con respecto a los reclamos jurisdiccionales en mapas publicados y afiliaciones institucionales.

Información administrativa

Abreviaturas

EATL: linfoma de células T asociado a enteropatía de tipo II

MEITL: Linfoma de células T intestinal epiteliotrópico monomórfico.

Archivos Adicionales

Ninguno declarado por los autores.

Fondos

Los autores no recibieron ningún tipo de reconocimiento económico por este trabajo de investigación. Los gastos producidos en la investigación fueron asumidos por los investigadores.

Disponibilidad de datos y materiales

Existe la disponibilidad de datos bajo solicitud al autor de correspondencia. No se reportan otros materiales.

Contribuciones de los autores

María Paz Vintimilla Cazorla: realizó la conceptualización, metodología, administración del proyecto, curación de datos, análisis formal, adquisición de fondos, investigación, recursos, software, redacción - borrador original.

Ricardo Yoncón Romero: realizó la conceptualización, investigación y redacción - borrador original.

Fuad Huamán Garaicoa: conceptualización, validación, redacción - borrador original.

Carlos Benites Ordinola: validación, escritura: revisión y edición.

Jorge Nieto Orellana: validación, visualización, supervisión, escritura: revisión y edición.

Antony Ochoa Bastidas: validación, visualización, supervisión, escritura: revisión y edición.
Todos los autores leyeron y aprobaron la versión final del manuscrito.

Aprobación del comité de ética

No requerido para casos clínicos.

Consentimiento para publicación

El presente estudio cuenta con la aprobación y permiso de publicación escrito por parte de los familiares del paciente.

Referencias

1. Yi JH, Lee GW, Do YR, Jung HR, Hong JY, Yoon DH, Suh C, et al. Multicenter retrospective analysis of the clinicopathologic features of monomorphic epitheliotropic intestinal T-cell lymphoma. *Ann Hematol.* 2019 Nov;98(11):2541-2550. doi: 10.1007/s00277-019-03791-y. Epub 2019 Sep 6. PMID: [31493002](#).
2. Lizarzaburu V, Miñano C, Caballero J, Vásquez C, Castro E. Linfoma gástrico no Hodgkin perforado. *Rev. gastroenterol. Perú* 2017;37(3):271-274. SU: [scielo.pe/S1022](#)
3. Ishibashi H, Nimura S, Kayashima Y, Takamatsu Y, Iwasaki H, Harada N, Momosaki S, Takedatsu H, Sakisaka S, Takeshita M. Endoscopic and clinicopathological characteristics of gastrointestinal adult T-cell leukemia/lymphoma. *J Gastrointest Oncol.* 2019 Aug;10(4):723-733. doi: 10.21037/jgo.2019.03.03. PMID: [31392053](#); PMCID: PMC6657316.
4. Bhagat G, Isaacson PG. Enteropathy-Associated T-Cell Lymphoma and Other Primary Intestinal T-Cell Lymphomas. En: Jaffe ES, Arber DA, Campo E, Harris NL, Quintanilla-Martinez L. *Hematopathology*. 2 ed. Elsevier, Philadelphia, EE.UU. 2017;2(38) 693-711.
5. Goldblum JR. Large Bowel. En: Goldblum JR, Lamps LW, McKenney JK, Myers JL. *Rosai and Ackerman's Surgical Pathology*. 11 ed. Elsevier, Philadelphia, EE.UU. 2016;17(10) 686.
6. Lenti MV, Biagi F, Lucioni M, Di Sabatino A, Paulli M, Corazza GR. Two cases of monomorphic epitheliotropic intestinal T-cell lymphoma associated with coeliac disease. *Scand J Gastroenterol.* 2019 Aug;54(8):965-968. doi: 10.1080/00365521.2019.1647455. Epub 2019 Jul 30. PMID: [31361171](#).
7. Aoyama Y, Tsunemine H, Zushi Y, Maruoka H, Goto Y, Kodaka T, et al. Colonal monomorphic epitheliotropic intestinal T-cell lymphoma with novel phenotype of cytoplasmic CD3 expression. *J Clin Exp Hematop.* 2018 Jul 11;58(2):102-106. doi: 10.3960/jslrt.18002. Epub 2018 Apr 13. PMID: [29657256](#); PMCID: PMC6413146.
8. Samuel R, Krill T, Merwat S. Monomorphic Epitheliotropic Intestinal T cell Lymphoma: a Rare Cause of Chronic Diarrhea. *J Gastrointest Cancer.* 2019 Dec;50(4):1051-1054. doi: 10.1007/s12029-019-00210-3. PMID: [30761475](#).
9. Liu Y, Li YH, Li J, Qian JM, Zhou WX, Luo YP. Monomorphic epitheliotropic intestinal T-cell lymphoma complicated by common variable immunodeficiency. *Intest Res.* 2017 Oct;15(4):546-547. doi: 10.5217/ir.2017.15.4.546. Epub 2017 Oct 23. PMID: [29142526](#); PMCID: PMC5683989.

10. van Vliet C, Spagnolo DV. T- and NK-cell lymphoproliferative disorders of the gastrointestinal tract: review and update. *Pathology*. 2020 Jan;52(1):128-141. doi: 10.1016/j.pathol.2019.10.001. Epub 2019 Nov 11. PMID: [31727264](#).
11. Tian S, Xiao SY, Chen Q, Liu H, Ping J. Monomorphic epitheliotropic intestinal T-cell lymphoma may mimic intestinal inflammatory disorders. *Int J Immunopathol Pharmacol*. 2019 Jan-Dec;33:2058738419829387. doi: 10.1177/2058738419829387. PMID: [30757928](#); PMCID: PMC6376542.
12. Ishibashi H, Nimura S, Kayashima Y, Takamatsu Y, Aoyagi K, Harada N, et al. Multiple lesions of gastrointestinal tract invasion by monomorphic epitheliotropic intestinal T-cell lymphoma, accompanied by duodenal and intestinal enteropathy-like lesions and microscopic lymphocytic proctocolitis: a case series. *Diagn Pathol*. 2016 Jul 25;11(1):66. doi: 10.1186/s13000-016-0519-x. PMID: [27457239](#); PMCID: PMC4960898.