

Linfoma de canal anal, reporte de caso y revisión de la literatura

Anal canal lymphoma: Case report and literature review

Julián Andrés Romo-Sánchez,^{1*} Laura X. Covelli,² Laura A. López,³ Carlos Figueroa,⁴ David Baquero,⁵ Horacio Garzón,⁵ Andrea Recaman.³

ACCESO ABIERTO

Citación:

Romo-Sánchez JA, Covelli L, López L, Figueroa C, Baquero D, Garzón H, Recaman A. Linfoma de canal anal, reporte de caso y revisión de la literatura. Rev Colomb Gastroenterol. 2022;37(2):233-236. <https://doi.org/10.22516/25007440.777>

¹ MD, cirujano general, Universidad del Rosario. Bogotá, D. C., Colombia.

² MD, residente de tercer año cirugía general, Universidad del Rosario. Bogotá D. C., Colombia.

³ MD, Universidad del Rosario. Bogotá D. C., Colombia.

⁴ MD, Cirujano general y coloproctólogo, jefe del servicio de coloproctología, Hospital Universitario Mayor Méderi. Bogotá D. C., Colombia.

⁵ MD, cirujano general y coloproctólogo, Hospital Universitario Mayor Méderi. Bogotá D. C., Colombia.

*Correspondencia: Julián Romo S. doctorromo22@gmail.com

Fecha recibido: 12/05/2021
Fecha aceptado: 11/06/2021



Resumen

Introducción: los tumores primarios del canal anal diferentes a carcinomas son entidades poco frecuentes; dentro de estos, los linfomas del canal anal son extremadamente raros y generan un reto tanto diagnóstico como terapéutico para el coloproctólogo. **Presentación de caso:** se presenta a continuación un caso clínico de un paciente con virus de inmunodeficiencia humana (VIH) positivo con proctalgia y sensación de masa a nivel perianal, se documentó por resonancia magnética un engrosamiento concéntrico de las paredes del recto inferior, con realización de colonoscopia y biopsias con histopatología compatible con linfoma plasmablástico, por lo que se realizó una colostomía derivativa y, posteriormente, se indicó por el servicio de hematología una quimioterapia con esquema EPOCH. **Discusión:** el linfoma de ano representa el 0,2 % de los tumores anorrectales, la mayoría de estos corresponde a linfomas no Hodgkin, y es aún más rara la enfermedad de Hodgkin a nivel anorrectal. La población con mayor riesgo de presentar esta entidad es los pacientes con VIH positivo, como el paciente descrito en el caso, aunque existen otros factores asociados descritos en la literatura.

Palabras clave

Linfoma anal, linfoma plasmablástico, cáncer colorrectal, cáncer anorrectal.

Abstract

Introduction: Primary tumors of the anal canal other than carcinomas are rare entities; among them, anal canal lymphomas are extremely unusual and pose both a diagnostic and therapeutic challenge for the coloproctologist. **Case presentation:** A male patient with positive human immunodeficiency virus (HIV) with proctalgia and mass sensation at the perianal level. A concentric thickening of the walls of the lower rectum was documented by magnetic resonance imaging, with colonoscopy and biopsies with histopathology compatible with plasmablastic lymphoma. Therefore, a diverting colostomy was performed and, subsequently, the hematology service indicated chemotherapy with the EPOCH scheme. **Discussion:** Lymphoma of the anus represents 0.2 % of anorectal tumors, most of these are non-Hodgkin's lymphomas; Hodgkin's disease at the anorectal level is even rarer. The population with the highest risk of this entity is HIV-positive patients, such as the patient in this case, although other associated factors are described in the literature.

Keywords

Anal lymphoma, plasmablastic lymphoma, colorectal cancer, anorectal cancer.

INTRODUCCIÓN

Las neoplasias malignas del canal anal son enfermedades raras, y el linfoma anal es uno de los de menor frecuencia,

comprendiendo aproximadamente el 0,2 % de los tumores anorrectales, afecta en su mayoría a hombres adultos jóvenes en una proporción de 6:1; un factor importante asociado con estos tumores es la infección por virus de la

inmunodeficiencia humana (VIH)⁽¹⁾. Debido a la baja incidencia de esta patología, supone un reto diagnóstico y terapéutico tanto para los grupos de oncología clínica como los de cirugía colorrectal. Los cánceres de ano y del canal anal representan aproximadamente el 2,4 % de todas las neoplasias gastrointestinales⁽¹⁾; y son la mayoría de estos cánceres escamocelulares; sin embargo, existen otros tipos de tumores menos frecuentes, entre estos se encuentra el linfoma de ano, que supone un reto diagnóstico y terapéutico.

CASO CLÍNICO

Se trata de un paciente masculino de 33 años de edad con antecedente de infección por VIH estadio C3, quien ingresó por un cuadro clínico de aproximadamente 3 meses de evolución consistente en sensación de masa y dolor perianal, secreción anal y sangrado rectal intermitente. En el examen físico se observó una masa a nivel del canal anal de aproximadamente 4 x 5 cm que protruye a través del canal anal. En el tacto rectal se palpó una masa ulcerada, exofítica, friable, que se extendía desde el reborde anal hasta los 5 cm, infiltraba el esfínter anal externo y se encontraba en contacto con el músculo puborrectal.

Dentro de los estudios de extensión, contaba con una resonancia magnética nuclear (RMN) contrastada de pelvis que mostró un engrosamiento concéntrico de las paredes del recto inferior, con una lesión exofítica que comprometía el canal anal y se extendía hacia los tejidos blandos interglúteos; la lesión del canal anal tenía una extensión longitudinal de 63 mm con diámetro anteroposterior (AP) de 73 mm y diámetro transversal de 40 mm con un adecuado plano de clivaje entre las paredes del recto y las vesículas seminales. La imagen descrita en el recto inferior hacía contacto con el contorno posterior a la próstata con presencia de ganglios en la grasa mesorrectal con un diámetro de hasta 7 mm.

Con este resultado y los hallazgos en el examen físico, se decidió realizar una rectosigmoidoscopia con hallazgo de una masa circunferencial que se extendía desde el reborde anal hasta los 5 cm, comprometía el 100 % de la luz y el 95 % de la circunferencia, obstructiva y que no permitía el avance del equipo, de la cual se tomaron biopsias (**Figuras 1 y 2**). El reporte histopatológico fue un linfoma plasmablasto con inmunofenotipo positivo para CD38, MUM-1, Ki67 95 % y CMYC en el 70 % de las células tumorales; y negativo para citoqueratinas, AE1/AE3, CD20, CD3, CD5, CD30, ciclina D1, Bcl2, Bcl6, PAX5, y CD10.

Se realizó el diagnóstico de linfoma plasmablasto. Se decidió realizar una colostomía derivativa por laparoscopia sin complicaciones durante el posoperatorio y por su antecedente de VIH se realizaron estudios intrahospitalarios que mostraron un conteo de linfocitos CD4+: 23 células/mm³

y carga viral de 16 803 réplicas, con indicación de inicio de quimioprofilaxis con trimetoprima/sulfametoxazol y terapia antirretroviral con tenofovir, emtricitabina y efavirenz.



Figura 1. Masa a nivel del reborde anal.

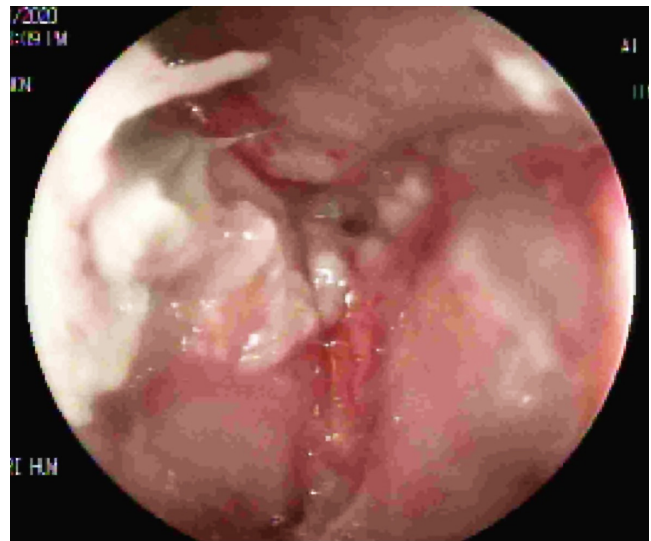


Figura 2. Masa con efecto obstructivo completo en el canal anal.

Los estudios de estadificación mostraron una tomografía axial computarizada (TAC) abdominal con hepatoesplenomegalia y una TAC contrastada de tórax sin evidencia de adenopatías ni nódulos pulmonares sugestivos de enfermedad neoplásica secundaria. Fue valorado por el servicio de hematología, en el que se consideró que el paciente cursaba con un linfoma plasmablasto estadio IV BX según la clasificación de Ann Arbor y se decidió iniciar el manejo con quimioterapia sistémica esquema DA-EPOCH por 6 ciclos con una respuesta intermedia parcial luego del tercer ciclo.

DISCUSIÓN

Los cánceres de ano y del canal anal representan aproximadamente el 2,4 % de todas las neoplasias gastrointestinales⁽¹⁾; y son la mayoría de estos cánceres escamocelulares; sin embargo, existen otros tipos de tumores menos frecuentes, entre estos el linfoma de ano, que supone un reto diagnóstico y terapéutico.

El linfoma de ano representa el 0,2 % de los tumores anorrectales, la mayoría corresponde a linfomas no Hodgkin, y es aún más rara la enfermedad de Hodgkin a nivel anorrectal⁽¹⁾. Esta patología afecta más a hombres adultos jóvenes en una proporción de 6:1; un factor importante asociado es la infección por VIH, particularmente cuando el recuento de CD4 es $< 100 \text{ mm}^3$. Sin embargo, en las últimas décadas, el uso de terapia activa antirretroviral ha disminuido la incidencia del linfoma asociado con VIH⁽²⁾. El linfoma anorrectal se puede clasificar como primario si se refiere a un proceso neoplásico primario de origen anorrectal y secundario si corresponde a un proceso neoplásico generalizado en el cual la afectación anorrectal es causada por metástasis ganglionares⁽³⁾.

Como ya fue mencionado, los linfomas primarios colorectales usualmente tienden a ser de tipo no Hodgkin; sin embargo, en algunos pacientes inmunocomprometidos por VIH el compromiso anorrectal podría ser de tipo Hodgkin⁽⁴⁾. En esta población en particular, la afectación del canal anal puede llegar hasta un 26 %^(3,5).

Las manifestaciones clínicas de un linfoma anorrectal son similares a las de un adenocarcinoma de recto, y las más frecuentes son la sensación de masa perianal, ulceración crónica y sangrado, y a su vez podrían presentarse síntomas B como pérdida de peso, dolor abdominal o fiebre⁽⁴⁾. Es una patología de difícil diagnóstico, algunas veces se malinterpretan los síntomas o los estudios diagnósticos, la presentación clínica descrita en la literatura mundial es diversa, desde casos diagnosticados en posoperatorios de hemorroidectomía⁽⁶⁾ hasta presentaciones como abscesos perianales⁽⁷⁾; por esto, la obtención de muestras adecuadas que permitan el diagnóstico histopatológico es de vital importancia para la instauración de un tratamiento apropiado.

El linfoma de canal anal habitualmente es un tumor asociado con la infección por VIH; sin embargo, existen otros factores de riesgo descritos en la literatura para su desarrollo, como la colitis ulcerativa de larga data, pacientes trasplantados, radioterapia pélvica e inmunodeficiencias de otras causas⁽⁵⁾. En cuanto al diagnóstico, los estudios imagenológicos no permiten una adecuada diferenciación con otro tipo de lesiones, y la mayoría de las veces se realizan para evaluar la extensión regional de la enfermedad y descartar compromiso extraganglionar⁽⁴⁾. El estudio histo-

patológico provee el diagnóstico definitivo. Sin embargo, continúa siendo un desafío dado que existen más de 60 variedades de linfomas no Hodgkin con patrones histológicos diferentes y en muchos casos se necesita obtener múltiples biopsias y realizar diversos marcadores de inmunohistoquímica que permitan alcanzar el diagnóstico definitivo^(4,8); los más frecuentes son el linfoma no Hodgkin de célula B grande difuso y el linfoma plasmablastico, como ocurre en el caso previamente descrito.

En la actualidad, el tratamiento es controversial y no existe un consenso al respecto; lo más importante es definir la extensión de la enfermedad, clasificar el tipo de linfoma y si este es asociado o no a la enfermedad por VIH. La mayoría de estudios sugiere que el tratamiento del linfoma anorrectal primario podría ser quirúrgico mediante la resección oncológica cuando se trata de una enfermedad localizada (estadios I-II de Ann Arbor), en la cual los hallazgos imagenológicos la cataloguen como potencialmente resecable. Por ejemplo, las lesiones altas podrían ser tratadas mediante resecciones anteriores de recto, mientras que las lesiones más bajas que comprometan esfínteres se pueden tratar con resecciones abdominoperineales^(9,10); para linfomas avanzados (estadios III-IV de Ann Arbor), el tratamiento es la quimioterapia sistémica, de la cual existen múltiples esquemas⁽¹¹⁾. Tradicionalmente, se han administrado esquemas quimioterapéuticos múltiples para los linfomas anales y el más utilizado es el CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y prednisona); sin embargo, no se han logrado adecuadas tasas de respuesta y supervivencia con dicho esquema^(10,12).

Debido a la baja frecuencia de presentación de esta patología, la mayoría de los estudios realizados hasta el momento es de carácter retrospectivo y con un número relativamente bajo de casos debido a la baja presentación, sin lograr evidenciar diferencias significativas en cuanto a supervivencia global y respuesta al tratamiento; sin embargo, estudios más recientes sugieren una mejoría en la supervivencia con el uso de esquemas quimioterapéuticos más intensivos como EPOCH (etopósido, prednisona, vincristina, ciclofosfamida y doxorubicina)⁽¹³⁾.

El tratamiento con radioterapia en los linfomas de ano puede ser complementario, más que todo en recurrencias locales o en pacientes que fueron llevados a resecciones locales y quedaron márgenes positivos⁽⁴⁾. La tasa de supervivencia en general es pobre para el linfoma de ano, antes de las terapias antirretrovirales altamente activas (HAART), la supervivencia era de 8 meses, ahora la supervivencia global a 5 años es del 50 % en enfermedad localizada, mientras que para la enfermedad avanzada con compromiso ganglionar metastásico regional o a distancia es del 24 % a 5 años⁽⁴⁾.

CONCLUSIÓN

El linfoma primario de ano es una entidad extremadamente rara, que representa aproximadamente el 0,02 % de todos los tumores anorrectales, los linfomas primarios de esta localización usualmente son de tipo no Hodgkin, la pobla-

ción con mayor relación a esta entidad son pacientes VIH positivos, su manejo es quirúrgico en estadios tempranos (Ann Arbor I y II) y, para lesiones más avanzadas (Ann Arbor III y IV), el manejo debe ser con quimioterapia sistémica con EPOCH.

REFERENCIAS

1. Hoff PM, Coudry R, Moniz CM. Pathology of Anal Cancer. *Surg Oncol Clin N Am*. 2017;26(1):57-71. <https://doi.org/10.1016/j.soc.2016.07.013>
2. Machalek DA, Poynten M, Jin F, Fairley CK, Farnsworth A, Garland SM, et al. Anal human papillomavirus infection and associated neoplastic lesions in men who have sex with men: a systematic review and meta-analysis. *Lancet Oncol*. 2012;13(5):487-500. [https://doi.org/10.1016/S1470-2045\(12\)70080-3](https://doi.org/10.1016/S1470-2045(12)70080-3)
3. Cuffy M, Abir F, Longo WE. Management of less common tumors of the colon, rectum, and anus. *Clin Colorectal Cancer*. 2006;5(5):327-37. <https://doi.org/10.3816/CCC.2006.n.002>
4. Simpson L, Taylor S, Piotrowski A. Uncommon presentations of Hodgkin's disease. Case 3. Hodgkin's disease: rectal presentation. *J Clin Oncol*. 2004;22(1):196-8. <https://doi.org/10.1200/JCO.2004.02.144>
5. Peralta EA. Rare anorectal neoplasms: gastrointestinal stromal tumor, carcinoid, and lymphoma. *Clin Colon Rectal Surg*. 2009;22(2):107-14. <https://doi.org/10.1055/s-0029-1223842>
6. Díaz Barrientos CZ, Osorio Hernández RM, Navarrete Cruces T. Clinical image in gastroenterology. Primary anal lymphoma in a patient that underwent hemorrhoidectomy. *Rev Gastroenterol Mex*. 2014;79(4):292-3. <https://doi.org/10.1016/j.rgm.2014.09.002>
7. Jayasekera H, Gorissen K, Francis L, Chow C. Diffuse large B cell lymphoma presenting as a peri-anal abscess. *J Surg Case Rep*. 2014;2014(6):rju035. <https://doi.org/10.1093/jscr/rju035>
8. Ambrosio MR, Rocca BJ, Barone A, Mastrogiulio MG, Costa A, Bellan C, et al. Primary anorectal Hodgkin lymphoma: report of a case and review of the literature. *Hum Pathol*. 2014;45(3):648-52. <https://doi.org/10.1016/j.humpath.2013.09.015>
9. Zigelboim J, Larson MV. Primary colonic lymphoma. Clinical presentation, histopathologic features, and outcome with combination chemotherapy. *J Clin Gastroenterol*. 1994;18(4):291-7. <https://doi.org/10.1097/00004836-199406000-00007>
10. Errasti Alustiza J, Espín Basany E, Reina Duarte A. Rare tumors of the rectum. Narrative review. *Cir Esp*. 2014;92(9):579-88. English, Spanish. <https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2013.06.019>
11. Jeong JH, Kim S, Kim JE, Yoon DH, Lee SW, Huh J, et al. Clinical characteristics, treatment, and outcome of primary rectal lymphoma: a single center experience of 16 patients. *Blood Res*. 2017;52(2):125-129. <https://doi.org/10.5045/br.2017.52.2.125>
12. Fernández-Álvarez R, Sancho JM, Ribera JM. Linfoma plasmablastico. *Med Clin (Barc)*. 2016;147(9):399-404. <https://doi.org/10.1016/j.medcli.2016.06.036>
13. Arnett J, Henry B, Fankell A. Managing late effects of breast cancer treatment. *Clin J Oncol Nurs*. 2014;18 Suppl:32-5. <https://doi.org/10.1188/14.CJON.S2.32-35>