

Linfoma de Burkitt primario de vesícula biliar

Primary Burkitt's lymphoma of the gallbladder

El linfoma primario de vesícula biliar es una entidad muy poco frecuente¹. Su diagnóstico puede hacerse de forma casual tras una colecistectomía por otro motivo en paciente asintomático, presentarse como cuadro de colecistitis aguda o como una masa dependiente de la vesícula biliar. Su diagnóstico preoperatorio es difícil al no practicarse habitualmente la punción percutánea de las tumoraciones primarias de vesícula biliar, si existe indicación de resección, debido a su baja rentabilidad y al riesgo de diseminación².

El linfoma de Burkitt es un linfoma no hodgkiniano de grado muy elevado que se origina a partir de los linfocitos B y tiende a invadir áreas externas al sistema linfático, como la médula ósea y el sistema nervioso central³.

Aunque el linfoma de Burkitt puede aparecer a cualquier edad, es habitual en niños y adultos jóvenes, particularmente en los varones. También puede desarrollarse en enfermos de sida. Es una neoplasia de mal pronóstico, de crecimiento rápido, con supervivencias de 6 meses de media en casos agresivos⁴.

Presentamos el caso de un paciente de 77 años, exfumador, con antecedentes de recambio valvular mitral en tratamiento con anticoagulantes orales, que inició un cuadro de dolor abdominal con fiebre por el que consultó al servicio de urgencias de nuestro centro. En la analítica se observaron leucocitosis y elevación de LDH, GGT y FA, lo que orientó el cuadro como colecistitis aguda. La ecografía abdominal de urgencias mostraba colelitiasis y engrosamiento de las paredes de la vesícula biliar indicativo de tumoración primaria a esta altura. Los marcadores tumorales fueron normales. Se inició tratamiento antibiótico con buena evolución y se practicó una TC abdominal y una cRMN, en las que

se observaba una tumoración en el fondo vesicular con infiltración del segmento V hepático sin signos de diseminación ganglionar ni a distancia (figs. 1 y 2). El caso se orientó como una tumoración primaria de vesícula biliar, probablemente un adenocarcinoma T3N0M0, estadio iiA según la clasificación de la AJCC de 2002, por lo que se indicó resección quirúrgica⁵. La valoración anestésica clasificó al paciente con riesgo ASA II y no se contraindicó el procedimiento.

Se practicó una laparotomía subcostal derecha y se observó una gran tumoración dependiente de la vesícula biliar que infiltraba los segmentos v y ivb y un asa de yeyuno. Macroscópicamente no se observaron adenopatías afectadas ni carcinomatosis. Se practicó resección en bloque de la vesícula biliar con segmentos v y ivb, y el asa yeyunal con linfadenectomía del hilio hepático. La reconstrucción se llevó a cabo mediante anastomosis yeyunoyeyunal T-T manual.

El postoperatorio transcurrió sin incidencias y la anatomía patológica reveló que se trataba de un linfoma de Burkitt CD20 positivo, con intensa positividad al CD10 y alto índice de proliferación celular (Ki-67 al 100%). Los márgenes de resección y las adenopatías fueron negativos.

Se completó el estudio con una TC cerebral, una TC toracoabdominal y una biopsia de médula ósea, que fueron negativas y se administró quimioterapia con ciclofosfamida, adriamicina, vincristina y rituximab, que fue bien tolerada.

Tras 10 meses desde la cirugía, el paciente permanece asintomático y libre de enfermedad en los controles radiológicos.

La presencia de una masa en la vesícula biliar plantea el diagnóstico diferencial entre la enfermedad benigna

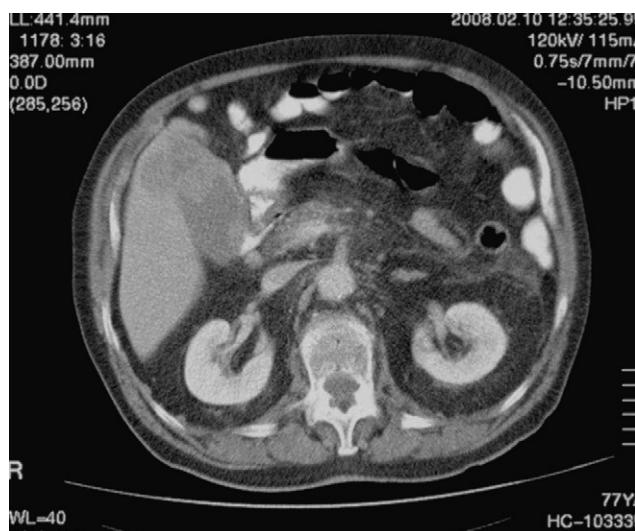


Figura 1 - TAC abdominal que muestra masa en el fondo vesicular que infiltra el parénquima hepático.

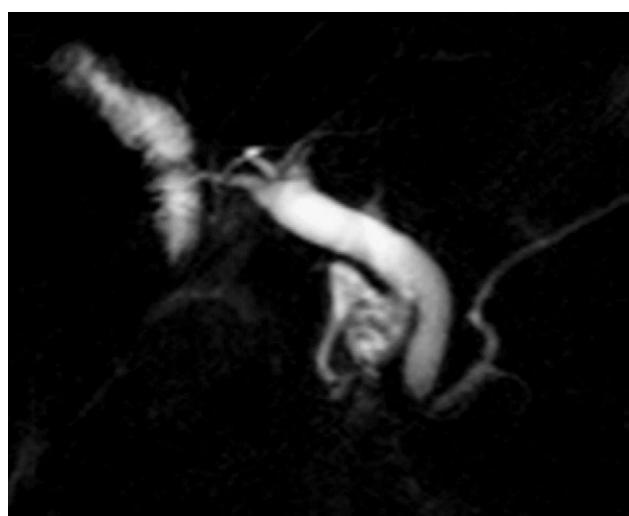


Figura 2 - Reconstrucción de la cRMN que muestra la vía biliar principal.

(colecistitis aguda, crónica, xantogranulomatosa, etc.) y la enfermedad maligna. En esta última, el adenocarcinoma de la vesícula biliar es la más prevalente, seguido por tumores mucho más raros primarios, como los linfomas no hodgkinianos, los tumores carcinoides y los metastásicos de otros órganos, como los tumores renales de células claras o los melanomas. El linfoma de Burkitt es una entidad agresiva, de rápido crecimiento, que habitualmente impide su tratamiento quirúrgico y tiene una respuesta moderada a la quimiorradioterapia. El caso que nos ocupa presentaba una única masa tumoral limitada a la vesícula biliar y se clasifica según la Ann Arbor Staging System for Lymphoma como estadio I (un único territorio ganglionar)⁴. Su exérésis se considera curativa cuando no se observa diseminación a la medula ósea. La localización extraganglionar del linfoma de Burkitt es frecuente, sobre todo en la variedad esporádica. En la cavidad abdominal, la válvula ileocecal es la zona más comúnmente afectada, a diferencia de la variedad endémica, donde se encuentra en la orofaringe y en la zona cervical⁴. La localización primaria y única en la vesícula biliar es muy rara con muy pocos casos publicados en la bibliografía^{1,3}. En este paciente, el diagnóstico inicial preoperatorio fue de adenocarcinoma de vesícula biliar T3N0M0 debido a la infiltración del lecho hepático, pero no de la vía biliar ni vasos del hilio hepático⁸. Esto nos animó a practicar la resección del tumor por la baja supervivencia de estos pacientes sin cirugía. En los últimos años, algunos grupos abogan por la resección de los carcinomas de vesícula biliar, incluso en estadios avanzados, y obtienen supervivencias a 5 años de hasta el 15% si se consigue una resección R0^{6,7}. La excepción es la presencia de afectación adenopática masiva o la presencia de metástasis hepáticas múltiples⁸. El abordaje radical que se practicó en este caso, con el diagnóstico de presunción de adenocarcinoma de vesícula biliar, es probablemente el mejor tratamiento que podía aplicarse a este paciente debido a la mala respuesta a la quimioterapia de los linfomas de Burkitt con alto nivel de proliferación y de gran tamaño.

doi:10.1016/j.ciresp.2009.11.010

B I B L I O G R A FÍ A

1. Mitropoulos FA, Angelopoulos MK, Siakantaris MP, Rassidakis G, Vayiopoulos GA, Papalampros E, et al. Primary non-Hodgkin's lymphoma of the gall bladder. *Leuk Lymphoma*. 2000;40:123-31.
2. Postom GJ, Blumgart LH, editors. *Surgical management of hepatobiliary and pancreatic disorders*. London: Martin Dunitz Ltd.; 2003.
3. Repine TB, De Armond G, López JD. Unusual sites of metastatic malignancy: Case 2. Burkitt's lymphoma involving the gall-bladder. *J Clin Oncol*. 2004;22:5014-5.
4. Hancock BW, Selby PJ, MacLennan K, et al (editors). *Malignant Lymphoma*. London: Arnold Publishers; 2000.
5. AJCC Cancer Staging Manual, 6 ed. New York: Springer; 2002.
6. Wakai T, Shirai Y, Tsuchiya Y, Tsuchiya Y, Nomura T, Akazawa K, et al. Combined major hepatectomy and pancreaticoduodenectomy for locally advanced biliary carcinoma: Long-term results. *World J Surg*. 2008;32:1067-74.
7. Shimizu H, Kimura F, Yoshidome H, Ohtsuka M, Kato A, Yoshitomi H, et al. Aggressive surgical approach for stage IV gallbladder carcinoma based on Japanese Society of Biliary Surgery classification. *J Hepatobiliary Pancreat Surg*. 2007; 14: 358-65, Epub 2007 Jul 30.
8. Nishio H, Nagino M, Ebata T, Yokoyama Y, Igami T, Nimura Y, et al. Aggressive surgery for stage IV gallbladder carcinoma; what are the contraindications?. *J Hepatobiliary Pancreat Surg*. 2007; 14: 351-7, Epub 2007 Jul 30.

José Antonio González López*, Vicenç Artigas Raventós, Manuel Rodríguez Blanco, Franco G. Marinello y Manuel Trías Folch

Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Universitat Autònoma de Barcelona, Barcelona, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jgonzalezl@santpaut.cat
(J.A. González López).