



P-237 - LINFOMA VESICULAR PRIMARIO: NEOPLASIA VESICULAR EXTREMADAMENTE RARA

Zambrano Muñoz, Rocío; Sánchez Pedrique, Isabel; Viana Miguel, María del Mar; Sánchez Manuel, Francisco Javier; Cartón Hernández, Carlos; Álvarez Llamas, Irene; Reoyo Pascual, Felipe

Hospital Universitario de Burgos, Burgos.

Resumen

Introducción: Presentación de un caso de linfoma vesicular primario B de alto grado y revisión de la literatura.

Caso clínico: Presentamos el caso de un varón de 70 años con antecedentes de neoplasia gástrica enteroide bifocal (gastrectomía subtotal + linfadenectomía D1 -R0- con quimio y radioterapia) en 2010. Durante el seguimiento oncológico, en 2015, se objetiva una masa nodular en fundus vesicular de aspecto maligno y una imagen de ocupación en colédoco distal de dudosa naturaleza. Tras agotar las pruebas diagnósticas posibles, con sospecha radiológica de neoplasia vesicular cT3 cN0 M0-1 (dudoso nódulo milimétrico pulmonar) se decide cirugía diagnóstico-terapéutica. Intraoperatoriamente se encuentra un hígado sin lesiones, una vesícula agrandada con paredes uniformemente engrosadas y una masa fúndica de unos 4 cm. Se palpa otra tumoración de 1 cm, redondeada, regular y móvil en vía biliar distal, sin adenopatías regionales. Se realiza colecistectomía (margen cístico intraoperatorio negativo), segmentectomía IVb-V, coledocotomía con extracción de coledocolitiasis y linfadenectomía de ligamento hepatoduodenal y arteria hepática. El estudio histológico de la pieza revela un linfoma vesicular inclasificable con rasgos intermedios entre linfoma difuso de células grandes y linfoma de Burkitt, con un Ki67 cercano al 100%, que crece a expensas de la mucosa con borramiento de todas las capas de la pared hasta la subserosa, sin afectación hepática ni locorregional. Tras descartar la presencia de células linfoides malignas medulares y periféricas, se inicia tratamiento inmunquimioterápico con R-CCOP/21 días (rituximab, ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, prednisona) en diciembre 2015, actualmente en curso. El paciente está asintomático, sin nuevos hallazgos, y pendiente de nuevo TAC 6 semanas tras finalizar la quimioterapia. El linfoma B de células grandes (LBDCG) es el más frecuente de los linfomas agresivos del adulto. Un tercio son extranodales y su principal asiento es el tubo digestivo (estómago, región ileocecal). Son agresivos y altamente proliferativos (Ki67 > 40%), pero potencialmente curables. Se clasifican por sus células inmunes y patrón histológico, su inmunohistoquímica y las mutaciones genéticas que presentan (clasificación OMS 2008). Su pronóstico está determinado por el Índice Pronóstico Internacional (IPI) según factores de riesgo como la extensión (Ann Arbor), niveles de LDH, edad, etc. Su tratamiento es inmunquimioterápico (esquema CHOP ± rituximab) ± radioterapia y la supervivencia a 4 años alcanza el 80%. El 99% de los cánceres vesiculares son adenocarcinomas. El linfoma vesicular primario representa un 0,1-0,2% de estos tumores, y concretamente, el LBDCG es el más frecuente, aunque hay pocos casos

reportados. Su clínica suele ser la colecistitis o la ictericia obstructiva. La edad media de aparición es de 60 años, sin preferencia entre sexos, y su asociación con colelitiasis y afectación ganglionar es mayor que en otros linfomas vesiculares. Su diagnóstico se basa en la histología y la ausencia de células malignas hematopoyéticas en médula ósea y sangre periférica.

Discusión: El linfoma primario de vesícula biliar es un tumor extremadamente raro, tratándose más frecuentemente de LBDCG. Son tumores agresivos y muy proliferativos pero potencialmente curables en estadios tempranos. Su diagnóstico es anatomopatológico y su tratamiento consiste en inmunoterapia ± radioterapia.