

El CM es la neoplasia que con mayor frecuencia metastatiza en las coroides (47%), seguido del cáncer de pulmón (21%)². Pero la incidencia real es difícil de estimar debido a que en muchos casos son asintomáticas. Wiegel et al³ seleccionaron 120 pacientes diagnosticadas de CM diseminado sin sintomatología ocular y, tras explorarlas, detectaron metástasis coroides en 6 de los casos (5%). Los signos y síntomas más frecuentes de las metástasis oculares son la disminución de la agudeza visual, dolor, proptosis e hiperemia conjuntival⁴.

Existe una relación entre metástasis coroides y aumento de incidencia de metástasis en el sistema nervioso central (SNC). Demirci H. et al⁵ observaron que la incidencia relativa de metástasis en el SNC fue del 6% en pacientes con CM antes de la aparición de una metástasis ocular; mientras que aumentó al 28% después de desarrollar una metástasis ocular.

La exploración del fondo de ojo no se encuentra entre las pruebas que habitualmente se realizan durante el seguimiento de esta enfermedad. Es una prueba sencilla, rápida, barata y disponible en cualquier hospital. Quizá su inclusión dentro de los protocolos de seguimiento nos podría ayudar a la detección precoz de la metástasis en coroides y a un mejor estudio de la extensión de la enfermedad. En la literatura no hay estudios que analicen si el diagnóstico precoz y su tratamiento influyen en la supervivencia global. En nuestro caso ayudó al diagnóstico de las metástasis óseas y al inicio de un tratamiento.

El tratamiento de las metástasis coroides es el de la enfermedad sistémica con quimioterapia u hormonoterapia². Existen grupos que utilizan radioterapia externa⁶ con buenos resultados oncológicos y, además, consigue preservar la visión hasta en el 57% de los casos.

La asociación de metástasis coroides y de cuero cabelludo como forma de presentación de la enfermedad metastásica del CM es muy infrecuente y se asocia con un mal pronóstico. Sin embargo, los nuevos tratamientos sistémicos con taxanos, bevacizumab y trastuzumab⁷ (solo activo en el CM Her2 positivo) obtienen los mejores resultados con remisión clínica completa y aumentando el intervalo libre de enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lookingbill DP, Spangler N, Helm KF. Cutaneous metastases in patients with metastatic carcinoma: a retrospective study of 4020 patients. *J Am Acad Dermatol.* 1993;29:228-36.
2. Shields CL, Shields JA, Gross NE, Schwartz GP, Lally SE. Survey of 520 eyes with uveal metastases. *Ophthalmology.* 1997;104:1265-76.
3. Wiegel T, Kreusel KM, Bondfeld N, Bottke D, Stange M, Foerster MH, et al. Frequency of asymptomatic choroidal metastasis in patients with disseminated breast cancer: results of a prospective screening programme. *Br J Ophthalmol.* 1998;82:1159-61.
4. Ferry AP, Font RL. Carcinoma metastatic to the eye and orbit. A clinicopathologic study of 227 cases. *Arch Ophthalmol.* 1974;92:276-86.
5. Demirci H, Shields CL, Chao AN, Shields JA. Uveal metastases from breast cancer in 264 patients. *Am J Ophthalmol.* 2003;136:264-71.
6. Wiegel T, Bottke D, Kreusel K, Schmidt S, Bornfeld N, Foerster MH, et al. External beam radiotherapy of choroidal metastases-final results of a prospective study of the German Cancer Society. *Radiother Oncol.* 2002;64:13.
7. Munzone E, Nolè F, Sanna G, Goldhirsch A. Response of bilateral choroidal metastases of breast cancer to therapy with trastuzumab. *Breast.* 2005;14:380-3.

Pablo Aragón^{a,*}, Elvira Buch^a, Teresa Herranz^b, Antonio Galán^c y Manuel Muñoz^a

^aServicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital de Sagunto, Valencia, España

^bServicio de Oftalmología, Hospital de Sagunto, Valencia. España

^cServicio de Oncología Médica, Hospital de Sagunto, Valencia, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pauara@gmail.com (P. Aragón).

doi:10.1016/j.ciresp.2009.12.005

Linfoma gástrico primario anaplásico de células grandes CD30 (Ki-1) positivo

Primary gastric CD30 (Ki-1)-positive anaplastic large cell lymphoma

El linfoma anaplásico de células grandes (LACG) corresponde a una variante infrecuente de linfoma T, caracterizado por la fuerte expresión del antígeno de activación CD30 (Ki-1). Afecta preferentemente a los ganglios linfáticos con un comportamiento biológico altamente agresivo. La afectación extranodal primaria es infrecuente y, en el caso particular de la localización gástrica, solo se han descrito 22 casos en la literatura. Esta patología presenta un desafío diagnóstico y terapéutico, donde el enfoque multidisciplinario es funda-

mental. La inmunohistoquímica es actualmente el recurso diagnóstico y pronóstico más importante. El tratamiento quirúrgico es crítico para el diagnóstico definitivo y prevenir las complicaciones en la evolución de la enfermedad o durante el tratamiento adyuvante¹⁻⁴.

Presentamos un caso de linfoma gástrico anaplásico de células grandes y revisamos la literatura.

Se trata de una mujer de 47 años que consultó por epigastralgia y pérdida de peso de 7 kg en 2 meses. No

presentaba alteraciones en el examen físico abdominal, orofaríngeo, ni de los principales territorios linfáticos. Se le realizó una videoendoscopia alta que mostró lesión ulceroinfiltrante de 8 cm de diámetro en cuerpo gástrico (fig. 1a). La biopsia evidenció tumor maligno indiferenciado de estirpe linfóide y ausencia de *Helicobacter pylori*. La tomografía computarizada (TC) mostró engrosamiento localizado en la pared gástrica y conglomerados adenomegálicos en tronco celiaco, epiplones gastroesplénicos y mayores. No se constató evidencia de extensión a otras estructuras abdominopélvicas, torácicas o sistémicas. La biopsia de médula ósea no evidenció alteraciones celulares. El inmunofenotipo resultó LACG tipo «T» CD30+. Se realizó una gastrectomía total con linfadenectomía D1 y reconstrucción en Y de Roux, donde se objetivó invasión marginal del páncreas (fig. 1b). No se presentaron complicaciones tras el procedimiento quirúrgico. El estudio histológico confirmó el LACG primario gástrico fenotipo T con expresión de la proteína *Anaplastic lymphoma kinase* (ALK) y afectación de 5 ganglios linfáticos perigástricos. (fig. 2). El estadio clínico, según la clasificación de Ann Arbor, fue IIE.

A las 4 semanas de la intervención quirúrgica se iniciaron 6 ciclos con ciclofosfamida, adriamicina, vincristina y prednisona (CHOP). Actualmente lleva un año de evolución postoperatoria sin que existan evidencias de recurrencia.

El LACG es una variante infrecuente y agresiva de linfomas T. Habitualmente afecta a los ganglios linfáticos. Han sido descritas formas extranodales que afectan la piel (15–30%), hueso (5–20%), hígado (5–10%), pulmón (5–15%), partes blandas (10–20%), músculo (<5%) y, más raramente, otros órganos (<1%)⁴.

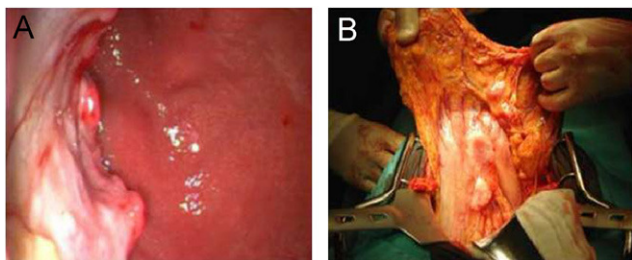


Figura 1 - A) Hallazgo endoscópico. B) Hallazgo quirúrgico.

Los linfomas «T» representan menos del 10% de los linfomas gástricos. El LACG primario gástrico CD30+ representa un desafío diagnóstico debido a la dificultad para diferenciarlo de otras proliferaciones de células grandes CD30+, infecciones virales, reacciones adversas a drogas, otros linfomas (Hodgkin, B, T y *natural killer*), carcinomas indiferenciados, melanomas y sarcomas granulocíticos. Solamente el estudio histopatológico e inmunohistoquímico permite su diferenciación^{1,4}.

Se manifiesta en niños y adultos jóvenes con un segundo pico de frecuencia entre los 60 y 80 años, con una media de edad de 55 años (17–82). Presenta leve predilección por el sexo masculino (F:M-10:13). La sintomatología incluye astenia, pérdida ponderal y epigastralgia y la presencia de linfadenopatías superficiales a la exploración física. El 77% de los casos presentan metástasis ganglionares en el momento del diagnóstico. El examen endoscópico muestra patrones variados. Lo más frecuente es la presencia de un tumor ulcerado. La biopsia endoscópica es fundamental para obtener el diagnóstico preoperatorio.

El estudio histopatológico se compone de histología e inmunohistoquímica. La histología muestra proliferación de células linfoides atípicas con citoplasma abundante y núcleos excéntricos en forma de huso, pleomórficos o múltiples rodeados de inclusiones eosinofílicas (células en anillo de sello)^{5–9}. Se subclasifica como: clásico (70%), linfocitocítico (10%), células pequeñas (5–10%) y otras variantes raras. La característica distintiva es la constante expresión inmunohistoquímica del antígeno de activación CD30, una citocina transmembrana de la familia de receptores del factor de necrosis tumoral (FNT), que se expresa en linfomas de Hodgkin y LACG. La ALK es positiva en el 50–75% de los casos. El 40–80% de estos presenta una desregulación en el gen ALK9, que se localiza en el cromosoma 2, habitualmente la t(2;5)(p23;35). La presencia o ausencia de esta característica diferencia el comportamiento biológico y pronóstico de estos linfomas. Por ello, actualmente se los clasifica como ALK+ y ALK–⁴. La expresión de citokeratinas y CD45 no es específica^{1–4}.

Para valorar el grado de extensión de la enfermedad se utiliza la clasificación de Ann Arbor, la cual distingue localización linfática o extralinfática y la presencia o no de enfermedad a ambos lados del diafragma⁴.

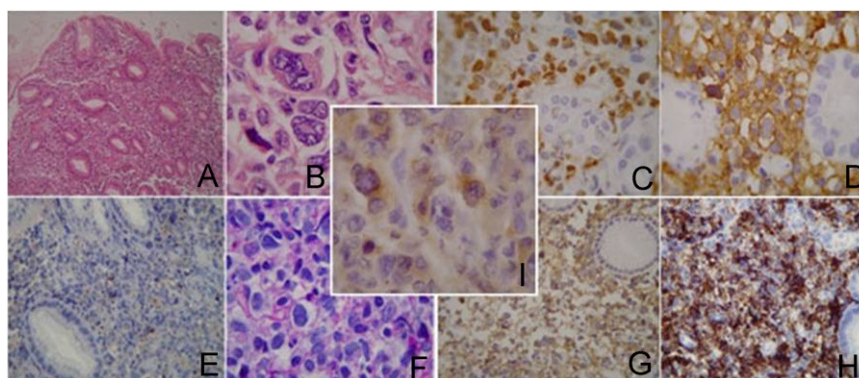


Figura 2 - Histopatología e inmunopatología. A) Hematoxilina-eosina (4 x), B) Hematoxilina-eosina (40 x), C) K67, D) CD30, E) CD20, F) CD45-Ro, G) CD4, H) CD8, I) ALK.

No existe un tratamiento consensuado para el LACG gástrico. En las publicaciones disponibles, solo en un caso se utilizó la quimioterapia como única estrategia, mientras que en el resto de los casos se realizó tratamiento quirúrgico con o sin quimioterapia adyuvante. La cirugía permite el diagnóstico definitivo y previene complicaciones durante la evolución natural de la enfermedad o durante el tratamiento quimioterápico. Dichas complicaciones son fundamentalmente la perforación y la fistulización. La estrategia quirúrgica en los casos de LACG primario gástrico es la gastrectomía total con linfadenectomía D1, la cual permite un adecuado control local, dado que linfadenectomías extensas no mejoran el pronóstico. Los protocolos de quimioterapia incluyen CHOP. El pronóstico de los pacientes con LACG es extremadamente pobre. La sobrevida global oscila entre 6 semanas y 8 años. Se ha visto que la expresión inmunohistoquímica de ALK muestra diferencias marcadas en términos de sobrevida a 5 años ([ALK+] 93 vs. [ALK-] 33%). Por otro lado, las variantes linfocitocíticas muestran mejores respuestas a la quimioterapia⁴⁻⁸.

En conclusión, el tratamiento de los LACG primarios gástricos CD30+ no está estandarizado. Sin embargo, la estrategia óptima debería incluir un diagnóstico precoz que incorpore un adecuado estudio inmunopatológico, una valoración del tratamiento quirúrgico individualizado y la administración de regímenes de quimioterapia, que incluyan antraciclinas.

BIBLIOGRAFÍA

- Stein H, Foss HD, Durkop H, Marafioti T, Delsol G, Pulford K, et al. CD30+ anaplastic large cell lymphoma: a review of its histopathologic, genetic, and clinical features. *Blood*. 2000;96:3681-3695.
- Iwamizu-Watanabe S, Yamashita Y, Yatabe Y, Nakamura S, Mori N. Frequent expression of CD30 antigen in the primary gastric non-B, non-Hodgkin lymphomas. *Pathol Int*. 2004;54:503-9.
- Falini B, Pileri S, Stein H, Dieneman D, Dallenbach F, Delsol G, et al. Variable expression of leukocyte common (CD45) antigen in CD30 (Ki-1)-positive anaplastic large-cell lymphoma: implications for the differential diagnosis between lymphoid and nonlymphoid malignancies. *Hum Pathol*. 1990;21:624-9.
- Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, Jaffe ES, Pileri SA, Stein H, et al. Update on extranodal lymphomas. Conclusions of the Workshop held by the EAHP and the SH in Thessaloniki, Greece. *Histopathology*. 2006;48:481-504.
- Nakamura S, Aoyagi K, Ohkuni A, Kimura Y, Tsuneyoshi M, Fujishima M. Rapidly growing primary gastric CD30 (Ki-1)-positive anaplastic large cell lymphoma. *Dig Dis Sci*. 1998;43:300-5.
- Paulli M, Rosso R, Kindl S, Boveri E, Bonoldi E, Stracca V, et al. Primary gastric CD30 (Ki-1)-positive large cell non-Hodgkin's lymphomas: A clinicopathologic analysis of six cases. *Cancer*. 1994;73:541-9.
- Mori N, Yatabe Y, Oka K, Yokose T, Ishido T, Kikuchi M, et al. Primary gastric Ki-1 positive anaplastic large cell lymphoma: a report of two cases. *Pathol Int*. 1994;44:164-9.
- Cho GS, Cho ET, Moon CH, Park YK, Lee MJ, Park YH, et al. A case of Ki-1 positive anaplastic large cell lymphoma metastasis to the stomach, pleura and cecum. *Korean J Hematol*. 1995;30:501-7.
- Ross WR, Hanson CA, Schnitzer B. CD30 (Ki-1)-positive, anaplastic large cell lymphoma mimicking gastrointestinal carcinoma. *Cancer*. 1992;70:2517-23.

Esteban Gabriel Grzona^{a,*}, Rudolf Buxhoeveden^a, Ana María Chirife^b, Lina Marino^b y Gustavo Bugari^a

^aSección de Cirugía Esofagogastroduodenal, Servicio de Cirugía General, Hospital Alemán de Buenos Aires, Buenos Aires, Argentina
^bServicio de Anatomía Patológica, Hospital Alemán de Buenos Aires, Buenos Aires, Argentina

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: egrzona@hospitalaleman.com (E. Gabriel Grzona).

doi:10.1016/j.ciresp.2009.12.004

Ascitis quilosa postadrenalectomía

Post-adrenalectomy chylous ascites

La ascitis quilosa o quiloperitoneo es la acumulación anormal de quilo en la cavidad peritoneal debido a la obstrucción o disrupción de la circulación linfática. La etiología más frecuente en el adulto son las neoplasias y en la infancia las malformaciones linfáticas congénitas. Otras causas son las infecciones, las inflamaciones, la radioterapia, los traumatismos y la postoperación. Estos pacientes presentan distensión abdominal¹, que se puede acompañar de molestias, desnutrición, disnea e infecciones. El diagnóstico se confirma con el análisis de una muestra de líquido de aspecto lechoso con una concentración muy alta de triglicéridos, de 2 a 8 veces superior

al plasma, con elevación de proteínas, LDH, células linfocíticas, pH alcalino, disminución de ADA y glucosa¹. Pueden ser de utilidad las pruebas de imagen como la ecografía, la TC, la linfogammagrafía o la linfangiografía.

Presentamos el caso de una paciente con síndrome de Cushing a la que se intervino para realizar suprarrenalectomía bilateral laparoscópica tras el fracaso del tratamiento neuroquirúrgico. Se trata de una mujer de 45 años derivada por el Servicio de Endocrinología tras diagnóstico de enfermedad de Cushing con recidiva de microadenoma hipofisario productor de ACTH. En el período de tiempo de los 7 años anteriores se la interviene en 3