



Figura 1. En la zona de mastectomía radical previa se observa placa eritematosa, indurada, con zonas de coloración violácea y lesiones papulares satélite, junto con adenopatía axilar izquierda.

sis intensa con hileras de células tumorales localizadas entre los haces de colágeno, que en ocasiones pueden ser confundidas con fibroblastos. Esta fibrosis histológica dificulta el tratamiento ya que la mala vascularización impide la llegada de la quimioterapia, utilizándose en muchos casos tratamientos paliativos con radioterapia e incluso injertos de piel y corticoides potentes si existe un prurito muy molesto para el paciente⁴.

La patogénesis no está clara, aunque se ha postulado que el origen común ectodérmico del tejido mamario y del cutáneo podría influir en el tropismo de las metástasis mamarias por la piel⁵.

Un hecho destacable en el presente caso y que, aunque no es frecuente, tiene gran influencia en el pronóstico y el tratamiento es la discordancia entre la positividad de los receptores hormonales en el tumor primario y la negatividad en la biopsia de la recidiva. Esto tiene implicaciones importantes a la hora de elegir la quimioterapia más adecuada, y en el caso de pacientes ancianas, en quienes las toxicidades son muy limitantes, el hecho de no poder volver a dar hormonoterapia tiene una gran relevancia ya que nos hizo decantarnos por un tratamiento paliativo. Un metaanálisis reciente de

Aurilio et al. ponía de manifiesto que estos cambios en los receptores pueden ocurrir a lo largo de la historia natural del cáncer de mama y que, como hemos indicado, tienen relevancia en el pronóstico y la elección del tratamiento, siendo necesario en muchas ocasiones repetir la biopsia en caso de recidivas⁶.

Como conclusión, presentamos un caso de carcinoma metastásico de mama en coraza en una paciente octogenaria, que por su forma de presentación fue confundido durante los primeros meses con una dermatitis, retrasando su correcto diagnóstico. Se trata de un caso poco frecuente, por el cambio de la positividad de los receptores hormonales del tumor primario a la negatividad de la metástasis, complicando el manejo y recalando la importancia de la biopsia en estos pacientes.

Bibliografía

1. Chopra R, Chhabra S, Samra SG, Thami GP, Punia RP, Mohan H. Cutaneous metastases of internal malignancies: A clinicopathologic study. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2010;76:125-31.
2. Schwartz RA. Cutaneous metastatic disease. *J Am Acad Dermatol.* 1995;33:161-82.
3. Lauren CT, Antonov NK, McGee JS, de Vinck DC, Hibshoosh H, Grossman ME. Carcinoma en cuirasse caused by pleomorphic lobular carcinoma of the breast in a man. *JAAD Case Rep.* 2016;13:317-9.
4. Mullinax K, Cohen JB. Carcinoma en cuirasse presenting as keloids of the chest. *Dermatol Surg.* 2004;30:226-8.
5. Rolz-Cruz G, Kim CC. Tumor invasion of the skin. *Dermatol Clin.* 2008;26:89-102.
6. Aurilio G, Disalvatore D, Pruneri G, Bagnardi V, Viale G, Curigliano G, et al. A meta-analysis of oestrogen receptor, progesterone receptor and human epidermal growth factor receptor 2 discordance between primary breast cancer and metastases. *Eur J Cancer.* 2014;50:277-89.

Lucía Prieto-Torres^{a,*}, Patricia Iranzo^b, Javier Sanchez-Bernal^a y Laura Manuela Murillo-Jaso^a

^a Servicio de Dermatología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España

^b Servicio de Oncología Médica, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lucia14.prie@msn.com (L. Prieto-Torres).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.regg.2017.01.007>

0211-139X/

© 2017 SEGG. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Ictus isquémico como presentación infrecuente de una arteritis de células gigantes en el paciente anciano



Ischemic stroke as an infrequent presentation of giant cell arteritis in the elderly patient

La arteritis de células gigantes es una vasculitis granulomatosa de grandes vasos, cuya inflamación arterial provoca una hiperplasia intimal que se traduce en estenosis y oclusión vascular, responsable de la clínica clásica, así como eventos isquémicos cerebrales siendo esta una asociación infrecuente en su presentación clínica.

Varón de 75 años sin alergias medicamentosas, ausencia de hábitos tóxicos, no presentaba enfermedad médica ni quirúrgica conocida a excepción de una amaurosis fugax del ojo izquierdo diagnosticado en urgencias 3 meses previos a la consulta actual, desde

entonces seguía tratamiento con ácido acetil salicílico 100 mg/día y omeprazol 20 mg/24 h sin realizarse más estudios. Valoración geriátrica integral: a) escala de Lawton-Brody para actividades instrumentales: 8 (rango de puntuación: 0-8); b) test de Pfeiffer: 1 error (rango de puntuación: 0-10); c) escala de Yesavage: 5 (rango de puntuación: 0-15), y d) escala de valoración socio-familiar de Gijón: 8 (rango de puntuación: 5-25).

Remitido a urgencias al ser encontrado por su sobrino en el suelo de su domicilio con dificultad para hablar y aparente disminución de movilidad del hemicuero derecho. El paciente refería astenia e hiporexia de un mes de evolución, así como dolor cervical izquierdo no relacionado con los movimientos que trataba con paracetamol sin mejoría.

En la exploración destacaba tensión arterial 149/96 mmHg, frecuencia cardíaca de 69 lpm, saturación basal de oxígeno del 97%. Con carácter general presentaba una exploración sin hallazgos patológicos a excepción de palpación indurada y sin apreciarse

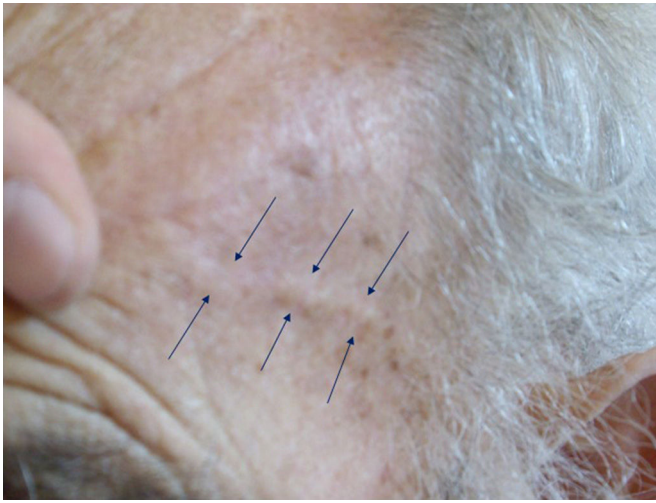


Figura 1. Hallazgo exploratorio de arteria temporal izquierda indurada, sin presencia de pulso palpable.

pulso de arteria temporal izquierda (fig. 1). En la exploración neurológica presentaba un paciente consciente, alerta, orientado, disminución de agudeza visual del ojo izquierdo sin afectación de musculatura ocular, disartria moderada, parálisis facial central derecha, paresia de brazo derecho 3/5 y pierna izquierda 2/5, siendo el resto normal.

En urgencias se realizó una analítica general básica, electrocardiograma, radiografía de tórax sin hallazgos patológicos. La TAC de cráneo demostraba atrofia difusa cortico-subcortical sin otros hallazgos, por lo que es ingresado para estudio de ictus isquémico.

En planta la analítica general hemograma con mínima anemia normocítica, hemostasia, función renal, hepática, lipídica se encontraba dentro de la normalidad exceptuando una velocidad de sedimentación globular (VSG) de 102 mm/1.^a hora. Los ANA, ANCA, complemento y anticuerpos antifosfolípidos fueron negativos. La serología a VHB, VHC, VIH y sífilis fue negativa. Una TAC de tórax y abdomen no demostraba enfermedad orgánica, así como ausencia de aneurisma aórtico. La ecocardiografía y Holter-24 h no presentaba datos patológicos significativos. La ecografía Doppler de troncos supra-aórticos presentaba aterosclerosis y grosor aumentado de íntima media de ambas carótidas internas, mayor en carótida izquierda aunque sin obstrucción hemodinamicamente significativa. La resonancia y angio-resonancia magnética de cráneo informaba de lesiones vasculares bilaterales crónicas en ambas cápsulas internas, 2 lesiones vasculares hiperintensas en FLAIR isquémicas agudas < 1 cm en unión frontoparietal izquierda y estenosis vascular irregular del trayecto intracraneal de carótida interna y arteria cerebral media izquierda en su parte medial y distal. Una ecografía Doppler de arteria temporal izquierda demostró la casi ausencia de flujo así como presencia de edema perivascular o «signo del halo», por lo que se realizó biopsia de arteria temporal izquierda, demostrando obliteración casi total de la luz junto con infiltrado inflamatorio linfocitario, células plasmáticas y granulomatoso de células gigantes, con disrupción de la lámina íntima y elástica compatible con arteritis de células gigantes (ACG). Una valoración oftalmológica confirmaba atrofia papilar izquierda como secuela de la neuritis óptica anterior isquémica residual con una agudeza visual de 0,2.

Se inició tratamiento esteroideo de 1 mg/kg/día con mejoría progresiva de la focalidad neurológica, desaparición del dolor cervical y precoz disminución de la VSG a 58 mm/1.^a h tras 4 días de tratamiento. Tras 1,5 años de seguimiento el paciente se mantiene en

remisión completa sin empleo de esteroides, ni presencia de nuevos eventos isquémicos, manteniendo pérdida de agudeza visual del ojo izquierdo y mínima paresia de pierna derecha que le permite deambular y vivir solo sin ayuda.

La ACG es la forma más común de vasculitis granulomatosa y necrosante de grandes vasos que afecta al paciente de edad avanzada. Afecta principalmente a arteria temporal, vertebral y oftálmica, presentándose de forma muy variada: cefalea (85%), claudicación mandibular (65%), polimialgia reumática (50%), síntomas visuales (40%), alteración de la arteria temporal (40-50%) y fiebre (20%) aunque hasta un 40% pueden no presentar dichos síntomas clásicos^{1,2}. La afectación neurológica suele ser grave e infrecuente, descrita en 1988 como síndromes neuro-otológicos/oftalmológicos/psiquiátricos, neuropatía, accidente vascular cerebral o mielopatía³. El ictus isquémico es una complicación que se asocia en solo un 2-7% de los casos (según diferentes series), habitualmente al inicio de la misma y en pacientes con escasa repercusión inflamatoria sistémica, debido principalmente a estenosis u oclusión extradural vertebral o carotídea más que a una afectación vascular intradural⁴⁻⁶. Para el diagnóstico de la ACG en el contexto isquémico nos basaremos en la combinación de datos clínicos y estudios complementarios, siendo la biopsia de la arteria temporal un dato definitorio, aunque no patognomónico⁷. En este sentido, la tomografía por emisión de positrones ha demostrado su utilidad, especialmente en diferenciar entre inflamación y aterosclerosis con una alta especificidad, aunque la experiencia aun es limitada⁸.

Los glucocorticoides continúan siendo el tratamiento de elección de la ACG. En los pacientes con afectación neurológica, el tratamiento debe instaurarse con carácter precoz y las pautas varían según diferentes autores, siendo las más aceptadas los bolus de metilprednisolona o prednisona 1 mg/kg/día, con posterior pauta descendente y mantenimiento de tratamiento entre 1-2 años. Del mismo modo se han empleado inmunosupresores como metotrexate, azatioprina o ciclofosfamida, con diferentes resultados y sin evidencia científica suficiente. También es necesario incluir la necesidad de antiagregación o anticoagulación según los hallazgos y comorbilidad presentados⁹.

Ante un accidente cerebrovascular, la terapia esteroidea no revierte claramente los síntomas establecidos, sin embargo es útil para evitar su progresión y la instauración de lesiones irreversibles, especialmente cuando acontecen fenómenos transitorios. Por ello es imprescindible confirmar la sospecha de ACG, para iniciar el tratamiento esteroideo necesario para control de la actividad de la enfermedad, así como incidir en prevención y control de factores de riesgo vascular clásicos, y evitar secuelas en el paciente anciano¹⁰.

Bibliografía

1. Salvarani C, Cantini F, Hunder GG. Polymyalgia rheumatica and giant-cell arteritis. *Lancet*. 2008;372:234-45.
2. Levine S, Hellmann D. Giant cell arteritis. *Curr Opin Rheumatol*. 2002;14:3-10.
3. Caselli RJ, Hunder GG, Whisnant JP. Neurologic disease in biopsy proven giant cell (temporal) arteritis. *Neurology*. 1988;38:352-9.
4. Belenguer-Benavides A, Vilar-Cambies C, Geffner-Scarsky D. Enfermedad cerebrovascular como primera manifestación de arteritis de la temporal: presentación de tres casos y revisión de su patogénesis y tratamiento. *Rev Neurol*. 2004;39:227-32.
5. Samson M, Jacquin A, Audia S, Daubail B, Devilliers H, Petrella T, et al. Stroke associated with giant cell arteritis: A population-based study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2015;86:216-21.
6. Rubio-Rivas M, Diyacovo Bajinay S, Cañellas Martorell J, Formiga F. Ictus de repetición como presentación de una arteritis de células gigantes. *Rev Esp Geriatr Gerontol*. 2011;46:230-5.
7. Hunder GG, Bloch DA, Michel BA, Stevens MB, Arend WP, Calabrese LH, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of giant cell arteritis. *Arthritis Rheum*. 1990;33:1122-8.

8. Lariviere D, Benali K, Coustet B, Pasi N, Hyafil F, Klein I, et al. Positron emission tomography and computed tomography angiography for the diagnosis of giant cell arteritis: A real-life prospective study. *Medicine (Baltimore)*. 2016;95:e4146.
9. Buttgerit F, Dejaco C, Matteson EL, Dasgupta B. Polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis: A systematic review. *JAMA*. 2016;315:2442–58.
10. Collazos J, García-Moncó C, Martín A. Multiple strokes after initiation of steroid therapy in giant cell arteritis. *Postgrad Med J*. 1994;70:228–30.

Antonio E. Ruiz Serrato*, Ana Mata Palma, Juan Jesús Carabantes Rueda y Miguel Ángel Pérez Velasco

Servicio de Medicina Interna, Área Sanitaria Norte de Málaga, Hospital de Antequer, Antequer, Málaga, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ito.ruizserrato@gmail.com (A.E. Ruiz Serrato).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.regg.2017.01.008>

0211-139X/

© 2017 SEGG. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Parálisis del tercer par craneal que revela un linfoma B difuso de células grandes en una paciente octogenaria



A Third nerve palsy that reveals a diffuse large B cell lymphoma in an octogenarian patient

Introducción

El linfoma del sistema nervioso central (SNC) es una forma poco frecuente de linfoma no Hodgkin (LNH), puede comprometer un área única siendo en este caso primario o ser una diseminación secundaria de una enfermedad sistémica. Generalmente se presenta como una encefalopatía progresiva o un déficit neurológico focal asociado a lesiones visibles en las imágenes de cerebro¹. Las lesiones en médula ósea o nervios periféricos son muy raras como manifestación inicial, por este motivo se presenta el caso de una paciente octogenaria que comienza con una parálisis del III par craneal como primer síntoma en un LNH.

Descripción del caso

Se trata de una mujer de 83 años que acude a urgencias por dolor en la cadera tras una caída desde su propia altura. Dentro de sus antecedentes médicos destaca cáncer de cérvix tratado con radioterapia hace 30 años, neuralgia del trigémino y amaurosis del ojo izquierdo secundario a traumatismo. En urgencias la radiografía mostró una fractura subcapital de cadera. La paciente se sometió a cirugía con colocación de una prótesis parcial de cadera sin presentar complicaciones. Situación funcional basal: índice de Barthel 85/100, escala *Functional Ambulation Classification* (FAC) 5/5.

Tras iniciar el periodo de recuperación funcional presenta un episodio de cefalea global intensa. Exploración neurológica del ojo derecho: mejor agudeza visual corregida de 0,4, campo visual normal, ptosis palpebral, pupila arreactiva, midriática, sin reflejo pupilar a la luz. Parálisis del III y IV par craneal (fig. 1), VI par craneal y reflejo corneal conservado. Además presentaba incapacidad para conjugar la mirada con el ojo izquierdo.

Se realizó una tomografía computarizada de cerebro urgente donde se evidenció ocupación del seno frontal, etmoidal y esfenoidal derecho, esclerosis de las paredes del seno esfenoidal y calcificaciones interiores, sugerente de inflamación crónica. La resonancia magnética era sugerente de masa tumoral (fig. 2), con

una imagen hipointensa en T2 en la región posterior de ambas fosas nasales, clivus y senos cavernosos e importantes secreciones en la totalidad de los senos paranasales con adenopatías laterocervicales patológicas. Se realizó drenaje nasal, biopsia y análisis anatomopatológico que informó: linfoma B difuso de células grandes. El estudio de extensión con tomografía por emisión de positrones (PET scan) mostró hallazgos compatibles con afectación por linfoma de alto grado en la base del cráneo, senos paranasales, cavidad nasal, adenopatías supra e infradiaphragmáticas, suprarrenal izquierda, riñón derecho y múltiples estructuras óseas.

La paciente inicia tratamiento con quimioterapia bajo el régimen ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, prednisona y rituximab (R-CHOP) con buena respuesta.

Discusión

El linfoma B difuso de células grandes es un subtipo histológico frecuente en los LNH abarcando aproximadamente el 25% de los casos en adultos². Sin embargo, la forma que implica el SNC es rara, aproximadamente del 2 al 5% la presentan durante el curso de la enfermedad. El compromiso de nervios periféricos es aún menos frecuente, las manifestaciones a este nivel suelen ser por implicación de las leptomeninges o parénquima cerebral y son descubiertas tras el diagnóstico de la enfermedad sistémica^{3,4}. La paciente debutó con parálisis del III y IV par craneal secundaria a la lesión en la base del cráneo, siendo probablemente el foco primario el de la región nasal.

El compromiso linfomatoso de los senos paranasales⁵ y nódulos retroperitoneales⁶ se asocia con un mayor riesgo de presentar compromiso del SNC. Varios pares craneales pueden verse afectados dentro de los cuales los más frecuentes son el II, III, V, VI y VII⁷.

En los pacientes que lo toleren se debe ofrecer una terapia intensiva con intención curativa teniendo en cuenta las comorbilidades y la valoración geriátrica integral. Para la mayoría de pacientes mayores el régimen R-CHOP continúa siendo el tratamiento estándar⁸.

Algunos estudios sugieren que el linfoma difuso de células B nasal se presenta en pacientes con características especiales (edad avanzada, etapas iniciales de la enfermedad, lactato deshidrogenasa elevada, buena capacidad funcional y bajo riesgo en la escala internacional pronóstica), con una respuesta al tratamiento a los 3 años del 44% y sugieren que su mal pronóstico y la predisposición a la diseminación extranodal debe incentivar a aplicar terapias más innovadoras^{9,10}.