



Neurocirugía



<https://www.revistaneurocirugia.com>

P-168 - LINFOMA ANAPLÁSICO DE CÉLULAS GIGANTES ALK NEGATIVO CON AFECTACIÓN DE SISTEMA NERVIOSO CENTRAL. PRESENTACIÓN DEL CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

H. Fariña Jerónimo, C.E. Lucas Hernández, C.M. Martín Abreu, P. Pérez Orán, I. Betancor Fernández, J.M. Plata Bello y H. Roldán Delgado

Hospital Universitario de Canarias, San Cristóbal de La Laguna, España.

Resumen

Introducción: El linfoma anaplásico de células gigantes (LACG) es un Linfoma No-Hodgkin de células T CD30 positivas infrecuente en población inmunocompetente y que en el 80% de los casos son portadores de la mutación en la kinasa del linfoma anaplásico (ALK). Además, es muy rara su afectación en el sistema nervioso central (SNC). Presentamos el caso de un varón con LACG con afectación del SNC y sin mutación en ALK(ALK-).

Caso clínico: Varón de 59 años, exfumador con antecedente de EPOC, con inestabilidad de la marcha y déficit visual con hallazgo en resonancia magnética de pequeña lesión córtico-subcortical parietal derecha con captación periférica de contraste, milimétrica lesión hipercaptante temporal derecha y afectación leptomenígea en la convexidad occipital ipsilateral. Se lleva a cabo biopsia con resultado de LACG-(AKL-)(CD30+). Estudio PET-TC sin enfermedad tumoral extracraneal. A los 15 días de recibir el primer ciclo de quimioterapia (esquema MATRIx) ingresa en unidad de cuidados intensivos por dolor abdominal, clínica de sepsis y datos radiológicos de perforación gástrica. Se traslada de carácter urgente a quirófano precisando gastrectomía del 95% por necrosis a dicho nivel. Evolución tórpida posterior y fallecimiento a los dos meses del diagnóstico. El LACG-(AKL-) es una patología infrecuente con presentación extraganglionar en tan solo el 20% de los casos, siendo la afectación del SNC extremadamente rara (se han descrito 15 casos en el mundo). Su incidencia es mayor en varones (1,5:1). La supervivencia a los 5 años de pacientes con LACG-(ALK-) es del 49% siendo la supervivencia media en pacientes con afectación de SNC de 2-3 meses con un retraso diagnóstico medio de 40,5 días en este grupo de pacientes.

Discusión: El LACG-(ALK-) con afectación de SNC es una patología muy infrecuente, que asocia un retraso diagnóstico con las implicaciones terapéuticas que eso conlleva y una peor supervivencia global.