

El planteamiento terapéutico inicial, sintomático, consiste en la rehidratación, normalización del pH y corrección de la hiperpotasemia (aporte de bicarbonato sódico y gluconato cálcico)⁹, junto con la implantación de un sistema urinario de baja presión (sondaje vesical o vesicostomía), que reduce la agresión del RVU sobre el tracto urinario superior¹⁰. Posteriormente, se practica el tratamiento definitivo quirúrgico mediante cistoplastia de aumento vesical, que previene la progresión hacia la insuficiencia renal crónica.

Bibliografía

- Rose BD, Post TW. Clinical physiology of acid-base and electrolyte disorders. 5th ed New York: McGraw-Hill; 2001. p. 900.
- Riepe FG. Clinical and molecular features of type 1 pseudohypoaldosteronism. *Horm Res.* 2009;72:1-9.
- Pujo L, Fagart J, Gary F, Papadimitriou DT, Claës A, Jeunemaître X, et al. Mineralocorticoid receptor mutations are the principal cause of renal type 1 pseudohypoaldosteronism. *Hum Mutat.* 2007;28:33.
- Rodríguez MJ, Caggiani M, Rubio I. Pseudohypoaldosteronismo transitorio secundario a pielonefritis con reflujo vesicoureteral severo en un lactante. *Arch Pediatr Urug.* 2006;77:29-33.
- Luque Mialdea R, Martín-Crespo R. Reflujo vesicoureteral bilateral grave y nefropatía renal en pacientes varones recién nacidos: síndrome de válvulas-like o micción no coordinada en el feto varón. *Arch Esp Urol.* 2008;61:173-9.
- Martin GR. Pseudohypoaldosteronismo de tipo 1: una emergencia hidroelectrolítica infrecuente. Comunicación de cuatro casos. *Arch Argent Pediatr.* 2011;109:91-6.
- Kostakis ID, Cholidou KG, Perrea D. Syndromes of impaired ion handling in the distal nephron: Pseudohypoaldosteronism and familial hyperkalemic hypertension. *Hormones (Athens).* 2012;11:31-53.
- Bowden SA, Cozzi C, Hickey SE, Thrush DL, Astbury C, Nuthakki S. Autosomal dominant pseudohypoaldosteronism type 1 in an infant with salt wasting crisis associated with urinary tract infection and obstructive uropathy. *Case Rep Endocrinol.* 2013. Article ID 524647. doi:10.1155/2013/524647.
- Jiménez Murillo L, Llamas Fuentes R, Berlango Jiménez A, Montero Pérez FJ. Hiperpotasemia. En: Jiménez Murillo L, Montero Pérez FJ, editores. *Medicina de urgencias y emergencias. Guía diagnóstica y protocolos de actuación.* 4.ª ed Barcelona: Elsevier; 2010. p. 535-7.
- Marcos Bailón JC, Díez Sáez K, Zubiaur Libano C, Arístegui Fernández J, Indiano Arce JM. Síndrome de Hinman: presentación de un caso. *An Esp Pediatr.* 1998;49:75-7.

Miguel Ángel Ruiz Ginés^{a,*}, Juan Antonio Ruiz Ginés^b, José Saura Montalbán^a, Roser Fontelles Alcover^a y Ana Nieves Piqueras Martínez^c

^a Servicio de Análisis Clínicos y Bioquímica, Hospital Virgen de la Salud, Complejo Hospitalario de Toledo, Toledo, España

^b Servicio de Neurocirugía, Hospital Virgen de la Salud, Complejo Hospitalario de Toledo, Toledo, España

^c Servicio de Medicina Interna, Hospital Virgen de la Salud, Complejo Hospitalario de Toledo, Toledo, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mangelrg@sescam.jccm.es (M.Á. Ruiz Ginés).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.endonu.2014.05.001>

Linfoma primario del tiroides



Primary thyroid lymphoma

El linfoma primario del tiroides (LPT) es una entidad poco frecuente, que para catalogarse como tal debe afectar exclusivamente al tiroides y eventualmente a los ganglios linfáticos locorreccionales, debiéndose descartar la enfermedad primaria en otra ubicación¹⁻². Su diagnóstico es complejo y con frecuencia es necesaria la cirugía para obtener un diagnóstico definitivo. El manejo terapéutico ha sufrido una gran evolución a lo largo de los años, siendo actualmente la quimioterapia, con o sin radioterapia, el tratamiento de elección¹⁻². Se presenta nuestra experiencia en el manejo de los LPT desde la inclusión de los nuevos protocolos quimioterápicos con el objetivo de analizar: 1) la necesidad de cirugía; 2) las recidivas; y 3) la evolución.

Se seleccionaron para el estudio aquellos pacientes tratados en nuestro centro en los últimos 10 años con el diagnóstico histológico de LPT, en cualquiera de sus variantes anatomopatológicas. Se analizaron las siguientes variables: epidemiológicas, diagnósticas, terapéuticas, histológicas y evolutivas.

Siete pacientes cumplían los criterios diagnósticos de LPT, siendo la mayoría mujeres con una edad media de 64

años. En todos se presentó como una tumoración cervical de crecimiento rápido, asociando 6 (86%) de ellos sintomatología compresiva (tabla 1). La ecografía mostró en 3 casos (43%) un aumento difuso tiroideo y en los 4 restantes un nódulo tiroideo que ocupaba gran parte del hemitiroides correspondiente. En todos se indicó la cirugía, en 4 (57%) por sospecha de malignidad y en los 3 restantes por la clínica compresiva. En 5 casos (71%) se realizó tiroidectomía total, y en los 2 restantes una hemitiroidectomía. No hubo complicaciones postoperatorias. En 4 casos (57%) fue un linfoma B difuso, y en 3 un linfoma MALT de bajo grado. Los linfomas B asociaban una tiroiditis de Hashimoto. El estadio fue IE en 6 casos (86%) y IIE en el caso restante. Todos recibieron de forma adyuvante quimioterapia de esquema ciclofosfamida, adriamicina, vincristina y prednisona (CHOP), asociada a radioterapia con 50 Gy en 5 de los casos (71%). Actualmente 6 pacientes se encuentran vivos y libres de enfermedad y un paciente fue exitus a los 8 años por una causa no relacionada con la enfermedad.

El LPT es una enfermedad infrecuente con mayor incidencia en mujeres mayores de 60 años. El riesgo de desarrollarlo se multiplica por 80 en la tiroiditis linfocitaria de Hashimoto, aunque la evolución de esta entidad a linfoma es infrecuente (0,1%)¹. En nuestra serie el linfoma B se asocia en todos los

Tabla 1 . Casuística de linfomas primarios tiroideos

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4	Caso 5	Caso 6	Caso 7
Sexo	Mujer	Hombre	Mujer	Mujer	Mujer	Mujer	Mujer
Edad	71 años	45 años	79 años	70 años	54 años	68 años	71 años
Tiempo evolución	4 meses	7 días	3 meses	3 meses	1 mes	3 mes	1 mes
Aumento de tamaño del cuello	Sí y brusco	Sí y brusco	Sí y brusco	Sí y brusco	Sí y brusco	Sí y brusco	Sí y brusco
Síntoma principal	Disfonía	Dolor	Asintomático	Estridor	Disfonía	Disnea	Dolor
Ecografía-tiroides y adenopatías	Nódulo LTI No adenopatías	Nódulo LTI No adenopatías	Aumento difuso No adenopatías	Aumento difuso Adenopatías	Nódulo LTD No adenopatías	Aumento difuso No adenopatías	Nódulo LTD Adenopatías
PAAF	No	Sí	Sí	No	No	No	Sí
Citología	-	Sospechosa de ca. papilar	Proliferación céls. plasmáticas	No concluyente	-	-	No concluyente
Indicación quirúrgica	Bocio con sd. compresivo	Sospecha malignidad	Sospecha malignidad	Sospecha de malignidad	Bocio con sd. compresivo	Bocio con sd. compresivo	Sospecha de malignidad
Tratamiento	Tiroidectomía total	Hemitiroidectomía	Tiroidectomía total	Tiroidectomía total	Hemitiroidectomía	Tiroidectomía total	Hemitiroidectomía
Complicaciones A. patológica	No Linfoma B difuso	No Linfoma MALT de bajo grado	No Linfoma MALT de bajo grado	No Linfoma MALT de alto grado	No Linfoma B difuso	No Linfoma B difuso	No Linfoma B difuso de alto grado
Tiroiditis asociada	Sí, tiroiditis de Hashimoto	No	No	No	Sí, tiroiditis de Hashimoto	Sí, tiroiditis de Hashimoto	Sí, tiroiditis de Hashimoto
Estadio	IE	IE	IE	IE	IE	IE	IIE
Radioterapia	50 Gy	-	-	50 Gy	50 Gy	50 Gy	50 Gy
Quimioterapia	CHOP	CHOP	CHOP	CHOP	CHOP	CHOP	CHOP
Recidiva	No	No	No	No	No	No	No
Supervivencia	66 meses	85 meses	70 meses	120 meses	120 meses	35 meses	12 meses
Exitus	No	No	Sí, ACV. Libre de enfermedad	No	No	No	No

casos con tiroiditis de Hashimoto, pero a ninguno de los de tipo MALT.

La forma de presentación clínica más habitual es una masa de crecimiento rápido que ocasiona síntomas por compresión o infiltración de tejidos, como se observa en nuestros casos. Algunos autores indican que con frecuencia presentan adenopatías cervicales, sin embargo la mayoría de nuestros casos no presentaron adenopatías. Destacar que solo un 10% de los linfomas tiroideos desarrollan síntomas B¹⁻².

El diagnóstico de certeza suele requerir la realización de una biopsia quirúrgica, ya que la mayoría de exploraciones presentan baja sensibilidad para el diagnóstico de linfoma². Sin embargo, aunque la biopsia quirúrgica parece ser el *gold standard* para el diagnóstico, la punción aspirativa con aguja fina (PAAF) debe ser la prueba de elección inicial. El examen citológico convencional probablemente será insuficiente, por lo que debe ser complementado con inmunohistoquímica, técnicas moleculares, citometría de flujo y detección de cadenas pesadas de Ig monoclonales por PCR³. No obstante, es posible que esta tecnología no esté disponible en muchos centros. Así, Matsuzuka et al.⁴ indican que el 78% de los casos se pueden diagnosticar correctamente por PAAF, y Graff-Baker et al.⁵ indican que la cirugía ha disminuido el 81% en su serie de 1973 a 1987, y al 61% en la serie de 1997 a 2005. Dicho esto, indicar que aún muchos pacientes son intervenidos con el diagnóstico de un bocio de crecimiento rápido, sospechoso de malignidad, para obtener un diagnóstico definitivo⁶. Recordar que la mayoría de los LPT son linfomas no Hodgkin, bien el linfoma B difuso de células grandes, bien el linfoma MALT, y con menor frecuencia los subtipos folicular, linfocítico pequeño y Burkitt^{2,5}. En nuestra serie todos corresponden a linfomas de células B y linfomas tipo MALT.

Tradicionalmente el tratamiento era la cirugía, pero actualmente la terapia de elección es la quimioterapia con el protocolo CHOP, y recientemente se aconseja asociar rituximab, con o sin radioterapia⁷. Algunos autores indican la radioterapia sin quimioterapia para linfomas de bajo grado⁸, especialmente los MALT⁹. En la actualidad la única situación en la que podría estar indicada como terapia la tiroidectomía sería en los estadios IE del linfoma MALT, sin que exista evidencia de superioridad pronóstica respecto a la quimioterapia. El tratamiento se establece en función del estadio de Ann Arbor. El pronóstico depende del estadio de la enfermedad, siendo la supervivencia a los 5 años para los estadios IE, IIE y III-IVE del 80, 50 y 35% respectivamente^{1,10}. En nuestra serie los pacientes pertenecen a estadios poco avanzados y la supervivencia, con el seguimiento actual, es del 100%.

En conclusión, el LPT debe sospecharse en mujeres que presentan un crecimiento tiroideo rápido con clínica compresiva asociada. Con un diagnóstico en estadio precoz el pronóstico es bueno con un tratamiento adecuado quimiorradioterápico. La cirugía tiene una utilidad principalmente diagnóstica.

Bibliografía

1. Watanabe N, Noh JY, Narimatsu H, Takeuchi K, Yamaguchi T, Kameyama K, et al. Clinicopathological features of 171 cases of primary thyroid lymphoma: A long-term study involving 24,553 patients with Hashimoto's disease. *Br J Haematol*. 2011;153:236-43.
2. Walsh S, Lowery AJ, Evoy D, McDermott EW, Prichard RS. Thyroid lymphoma: Recent advances in diagnosis and optimal management strategies. *Oncologist*. 2013;18:994-1003.
3. Takano T, Miyauchi A, Matsuzuka F, Yoshida H, Notomi T, Kuma K, et al. Detection of monoclonality of the immunoglobulin heavy chain gene in thyroid malignant lymphoma by vectorette polymerase chain reaction. *J Clin Endocrinol Metab*. 2005;90:720-3.
4. Matsuzuka F, Miyauchi A, Katayama S, Narabayashi I, Ikeda H, Kuma K, et al. Clinical aspects of primary thyroid lymphoma: Diagnosis and treatment based on our experience of 119 cases. *Thyroid*. 1993;3:93-9.
5. Graff-Baker A, Roman SA, Thomas DC, Udelsman R, Sosa JA. Prognosis of primary thyroid lymphoma: demographic, clinical, and pathologic predictors of survival in 1,408 cases. *Surgery*. 2009;146:1105-15.
6. Zambudio AR, Rodríguez J, Riquelme J, Soria T, Canteras M, Parrilla P. Prospective study of postoperative complications after total thyroidectomy for multinodular goiters by surgeons with experience in endocrine surgery. *Ann Surg*. 2004;240:18-25.
7. Mian M, Gaidano G, Conconi A, Tsang R, Gospodarowicz MK, Rambaldi A, et al. High response rate and improvement of long-term survival with combined treatment modalities in patients with poor-risk primary thyroid diffuse large B-cell lymphoma: An International Extranodal Lymphoma Study Group and Intergruppo Italiano Linfomi study. *Leuk Lymphoma*. 2011;52:823-32.
8. Cha H, Kim JW, Suh CO, Kim JS, Cheong JW, Lee J, et al. Patterns of care and treatment outcomes for primary thyroid lymphoma: A single institution study. *Radiat Oncol J*. 2013;31:177-84.
9. Alzouebi M, Goepel JR, Horsman JM, Hancock BW. Primary thyroid lymphoma: The 40 year experience of a UK lymphoma treatment centre. *Int J Oncol*. 2012;40:2075-80.
10. Onal C, Li YX, Miller RC, Poortmans P, Constantinou N, Weber DC, et al. Treatment results and prognostic factors in primary thyroid lymphoma patients: A rare cancer network study. *Ann Oncol*. 2011;22:156-64.

A. Ríos*, J.M. Rodríguez, B. Febrero
y P. Parrilla

*Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo I,
Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia,
España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: arzrios@um.es (A. Ríos).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.endonu.2014.04.007>