



REPORTE DE CASO

Síndromes enmascarados: linfoma intraocular bilateral. Reporte de un caso



Leonor Hernández Salazar^a, Luis Gerardo Moreno Ferreyra^{b,*}, Sergio Aranda Serna^c,
Luis Porfirio Orozco Gómez^d y Fernando Esteban Zavaleta Herrera^e

^a Jefa del departamento de Retina del Centro Médico Nacional «20 de Noviembre» ISSSTE, Ciudad de México, D.F., México

^b Residente de segundo año de Oftalmología en el Centro Médico Nacional «20 de Noviembre» ISSSTE, Ciudad de México, D.F., México

^c Becario de segundo año de Retina y Vítreo en el Centro Médico Nacional «20 de Noviembre» ISSSTE, Ciudad de México, D.F., México

^d Jefe del servicio de Oftalmología del Centro Médico Nacional «20 de Noviembre» ISSSTE, Ciudad de México, D.F., México

^e Jefe del departamento de Neuro-Oftalmología en el Centro Médico Nacional «20 de Noviembre» ISSSTE, Ciudad de México, D.F., México

Recibido el 2 de abril de 2015; aceptado el 25 de mayo de 2015

Disponible en Internet el 3 de septiembre de 2015

PALABRAS CLAVE

Síndromes enmascarados;
Sistema nervioso central;
Linfoma no Hodgkin;
Vitritis;
Linfoma primario vitreoretinal

KEYWORDS

Masquerade syndrome;
Central nervous system;

Resumen Paciente del sexo femenino, de 24 años de edad, con antecedente de linfoma no Hodgkin diagnosticado a los 5 años, actualmente en remisión. Presenta baja visual progresiva bilateral, se realiza vitrectomía con reporte de patología de linfoma intraocular. Los síndromes enmascarados son un raro grupo de enfermedades que mimetizan alteraciones oculares inflamatorias. Estas pueden ser infecciosas o neoplásicas, siendo las últimas las más comunes. El término «síndromes enmascarados» se introdujo en 1967 por Theodore para describir un carcinoma conjuntival que se presentó como conjuntivitis crónica. La temprana identificación de estos síndromes permite, en los casos infecciosos, la resolución del cuadro, y en los neoplásicos salvar la vida.

© 2015 Sociedad Mexicana de Oftalmología. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licencias/by-nc-nd/4.0/>).

Masquerade syndromes: bilateral intraocular lymphoma. Case report

Abstract 24-year-old female with a history of non-hodgkin lymphoma diagnosed at 5 years-old, currently in remission, presents progressive bilateral visual low, vitrectomy is performed

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: gerardo.ferreyra@gmail.com (L.G. Moreno Ferreyra).

Non-hodgkin lymphoma;
Vitritis;
Primary vitreoretinal lymphoma

with pathology report of intraocular lymphoma. Masquerade syndromes are a rare group of diseases that mimic inflammatory eye disorders. These can be either infectious or neoplastic, being the last the most common. The term «masquerade syndromes» was introduced in 1967 by Theodore, to describe a conjunctival carcinoma as chronic conjunctivitis. Early identification of these syndromes allows, in infectious cases, the resolution of the disease, and in neoplastic lifesaving.

© 2015 Sociedad Mexicana de Oftalmología. Published by Masson Doyma México S.A. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

Los linfomas primarios de sistema nervioso central (LPSNC) representan del 4-6% de los tumores primarios en sistema nervioso central (SNC) y 1-2% de linfomas extranodales; frecuentemente son linfomas no Hodgkin (LNH) de células B, de origen en cerebro, leptomeninges, médula espinal u ojos¹⁻⁴. Los linfomas primarios intraoculares (LPIO) renombrados recientemente como linfoma primario vitreoretinal (LPVR) son una clasificación de LPSNC en los cuales las células malignas linfoides afectan retina, vítreo o cabeza de nervio óptico con o sin involucro de SNC. El involucro ocular bilateral representa el 80% de los casos^{5,6}. A pesar que los LPVR son una enfermedad rara, se ha dado un aumento en pacientes tanto inmunocompetentes como inmunocomprometidos a una tasa de 1/100,000⁴.

Presentación de caso

Paciente femenino de 24 años de edad enviada al servicio de oftalmología por referir baja visual de ojo izquierdo desde hace 8 meses, con antecedente de LNH diagnosticado a los 5 años de edad tratado con quimioterapia y radioterapia, actualmente en control.

A su ingreso el 8 de enero del 2013 se encuentra en ojo derecho capacidad visual de 20/50, el segmento anterior sin datos de inflamación y segmento posterior zonas de hialosis asteroidea, vítreo organizado con turbidez 2+ (fig. 1); en ojo izquierdo con capacidad visual de cuenta dedos a un metro y segmento posterior vítreo organizado con turbidez 3+, no visible detalles en su totalidad (fig. 2).

Se realiza ultrasonido modo AB de ojo derecho y se observa desprendimiento de vítreo posterior completo, ojo izquierdo con vítreo organizado con desprendimiento de vítreo posterior y grosor coroides de 8 mm (fig. 3). Estudios de gabinete normales.

Se diagnostica vitritis bilateral y se inicia acetato de prednisolona tópica una semana, sin mejoría; se realiza vitrectomía de ojo izquierdo 2 meses después, encontrando vitritis severa y depósitos perivasculares móviles (fig. 4). Se envía tejido para estudio histopatológico reportando linfoma intraocular (fig. 5).

En diciembre presenta reactivación sistémica del LNH con capacidad visual de ojo derecho de 20/200, se realiza vitrectomía ipsilateral el 18 de diciembre encontrando

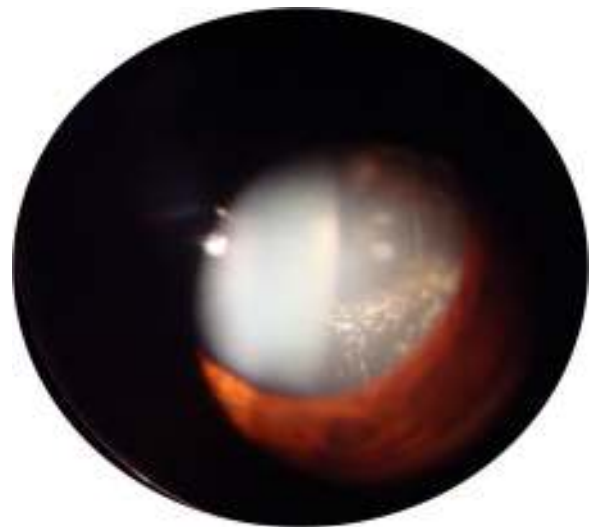


Figura 1 Fotografía de ojo derecho en la cual se aprecia hialosis asteroidea, vítreo organizado y turbidez vítrea 2+.

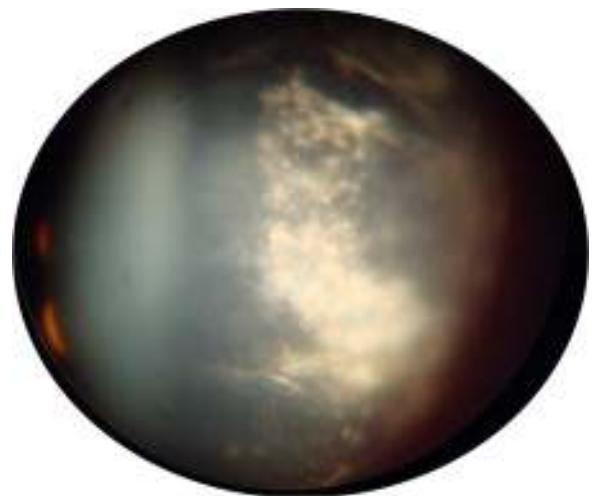


Figura 2 Fotografía de ojo izquierdo en la cual se aprecia vítreo organizado, turbidez 3+, no visible detalles en su totalidad.

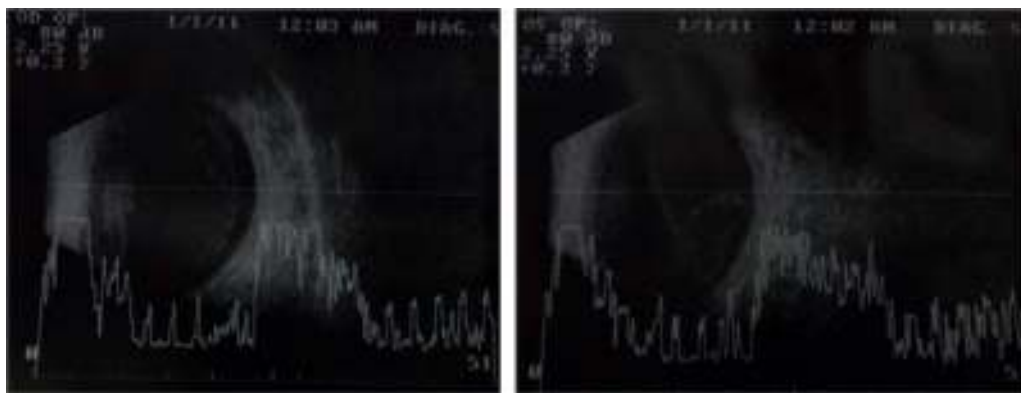


Figura 3 Ultrasonido modo AB.

A la izquierda: ojo derecho con desprendimiento de vítreo posterior completo.

A la derecha: ojo izquierdo con vítreo organizado, desprendimiento de vítreo posterior y grosor coroideo de 0.8 mm.

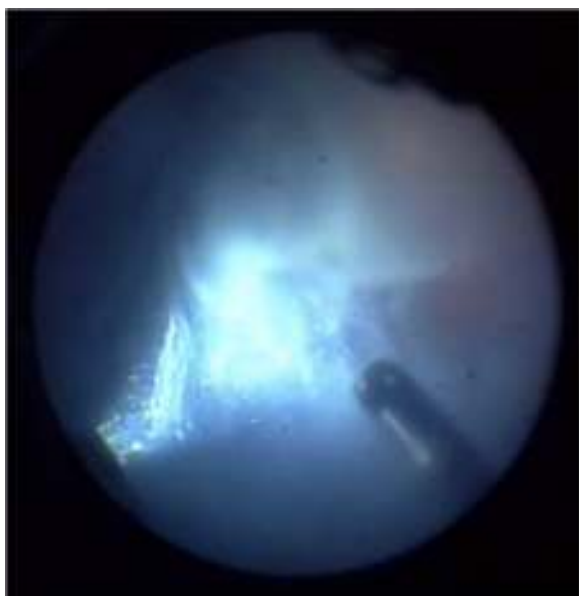


Figura 4 Vitrectomía vía pars plana de ojo izquierdo. Se observa vitreítis severa y aglomerados celulares.

proliferación celular concentrada en su mayoría en región temporal. En el posquirúrgico inmediato con capacidad visual de ojo derecho de 20/100 y ojo izquierdo 20/60; segmento posterior ojo derecho con cambios pigmentarios delimitados en sector nasal (fig. 6).

Oncología médica diagnóstica LNH de SNC, iniciando quimioterapia con metotrexato (MTX) suspendido por toxicidad y prednisona dosis reducción; remitiendo reactivación. En mayo del 2014 con capacidad visual de ojo derecho 20/120 y ojo izquierdo 20/120, con fondo de ojo sin cambios respecto a los mencionados con anterioridad.

Discusión

La edad promedio de presentación de LPSNC/LPVR en paciente inmunocompetentes es entre 50-60 años de edad,

con un rango de 15-85 años para LPVR, relación hombre mujer 1.2-1.7:1^{3,4}. Los LPVR comúnmente se presentan como un síndrome enmascarado con uveítis crónica, que no responde a corticoesteroides^{5,7,8}. Los pacientes refieren, en orden de frecuencia: visión borrosa o midesopsias, ojo rojo, fotofobia y dolor ocular^{3,6,9-12}.

El segmento posterior usualmente revela células vítreas, infiltrados multifocales grandes subretinianos amarillos o blanquecinos, con atrofia subsecuente del epitelio pigmentario de la retina (EPR) y fibrosis subretinal; 50-75% presentan celularidad⁶.

Deben realizarse estudios complementarios como radiografías de tórax, biometría hemática completa, velocidad de sedimentación globular, química sanguínea y todos los estudios pertinentes para descartar las causas de uveítis, así como estudios de neuroimagen de órbitas y cerebro y punción lumbar¹³⁻¹⁵. La vitrectomía diagnóstica es el método más común para confirmar el diagnóstico de LPVR^{9,16}. También se puede realizar punción vítreo con aguja¹⁷.

El tratamiento inicia con quimioterapia, incluyendo altas dosis de MTX, con una respuesta del 50-80%, ya que penetra la barrera hemato-encefálica como la citosina arabinósido (ARA-C)^{18,19}; la supervivencia aumenta a 40 meses combinando quimioterapia y radioterapia²⁰. Existe una recurrencia ocular en el 50% de los casos^{21,22}.

Terapias en prueba son el uso de terapia sistémica e intratecal con MTX y ARA-C, trasplante de células madre y MTX intravítreo sin estudios que aprueben su uso de rutina⁶.

En este caso clínico la paciente contaba con diagnóstico de linfoma desde los 5 años de edad, debutando a los 24 años con midesopsias y baja visual importante, con vitritis severa tratada con esteroides tópicos, se realizan estudios de gabinete complementarios únicamente, ya que la paciente contaba con el diagnóstico de linfoma, encontrándose normales; se decide realizar vitrectomía diagnóstica debido a la falta de resolución del cuadro con esteroides, se concluye el diagnóstico en conjunto con oncología médica de LNH de SNC.

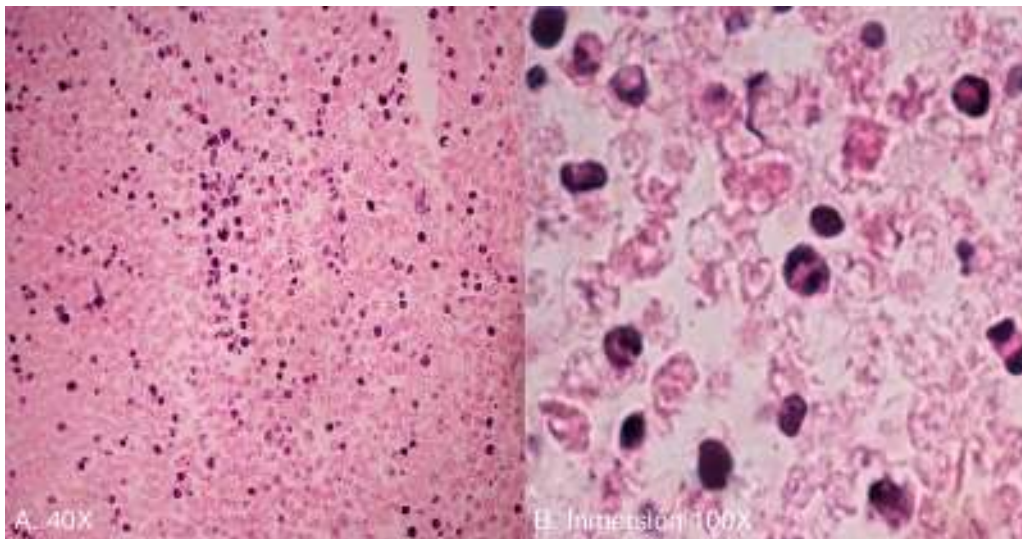


Figura 5 Fotomicrografías con tinción *hematoxilina-eosina* (A 40 x, B 100 x) que muestran un infiltrado difuso de células pequeñas de apariencia linfocítica con picnosis y kariorrhexis (apoptosis celular) en un fondo necrótico.

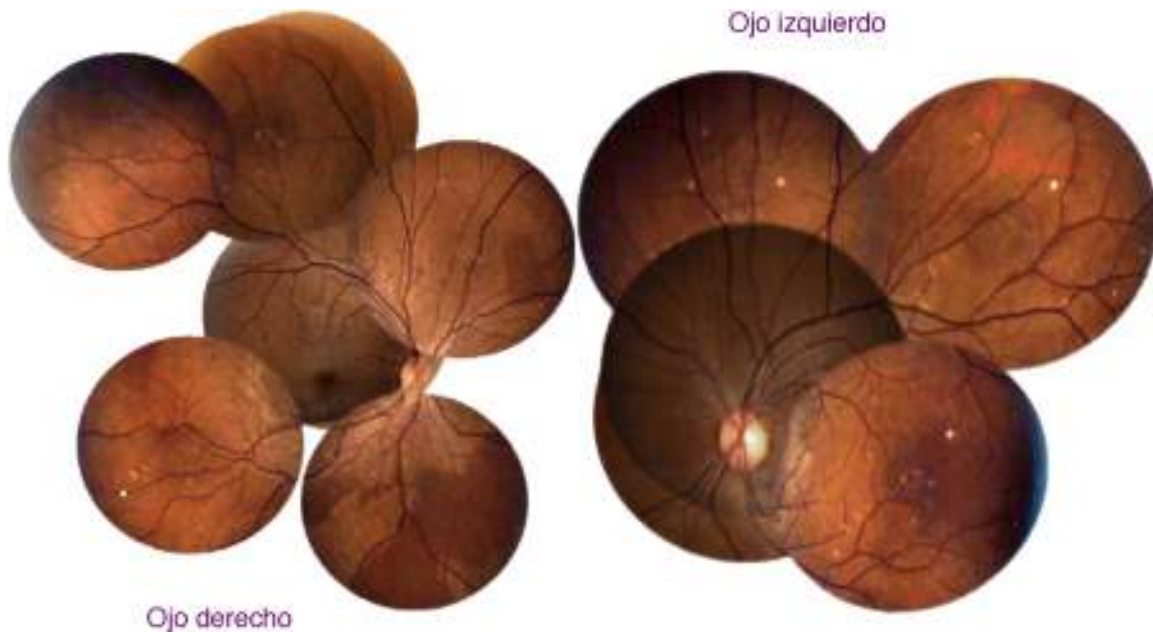


Figura 6 Reconstrucción de fondo de ojo del 26/dic/2013.
A la izquierda: ojo derecho con cambios pigmentarios delimitados en sector nasal.
A la derecha: ojo izquierdo de apariencia normal.

Conclusiones

Los LPVR debutan sin afección en SNC, involucrándolo en la mayoría de los casos. El diagnóstico debe considerarse en paciente de edad media a avanzada en los cuales exista una inflamación intraocular prolongada que no responda a corticoesteroides. Los estudios deben incluir desde estudios de rutina, vitrectomía, tomas de biopsia o punción lumbar.

El tratamiento no está bien establecido y se requiere la colaboración del servicio de neuro-oncología y

oftalmología. El pronóstico es malo aunque los esfuerzos actuales van encaminados al diagnóstico temprano y al tratamiento oportuno para mejorar la supervivencia.

El paso más importante para el diagnóstico de síndromes enmascarados neoplásicos es la sospecha clínica, una buena anamnesis, revisión sistémica, estudios complementarios y exploración oftalmológica exhaustiva. La detección temprana es crucial, tanto para la conservación de la visión como para la supervivencia, la cual se puede lograr con manejo multidisciplinario.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Financiamiento

Los autores no recibieron patrocinio para llevar a cabo este artículo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Theodore FH. Conjunctival carcinoma masquerading as chronic conjunctivitis. *Eye Ear Nose Throat Mo.* 1967;46:1419-20.
2. Rothova A, Ooijman F, Kerkhoff F, et al. Uveitis masquerade syndromes. *Ophthalmology.* 2001;108:386-99.
3. Hoffman PM, McKelvie P, Hall AJ, et al. Intraocular lymphoma: A series of 14 patients with clinicopathological features and treatment outcomes. *Eye.* 2003;17:513-21.
4. Schabet M. Epidemiology of primary CNS lymphoma. *J Neurooncol.* 1999;43:199-201.
5. Chan CC, Gonzalez JA. Primary Intraocular Lymphoma. Hackensack, NJ: World Scientific Publishing Co. Pte. Ltd; 2007.
6. Chan CC, Wallace DJ. Intraocular lymphoma: Update on diagnosis and management. *Cancer Control.* 2004;11(5):285-95.
7. Coupland SE, Damato B. Understanding intraocular lymphoma. *Clin Experiment Ophthalmol.* 2008;36(6):564-78.
8. Grimm SA, Pulido JS, Jahnke K, et al. Primary intraocular lymphoma: An international primary central nervous system lymphoma collaborative group report. *Ann Oncol.* 2007;18(11):1851-5.
9. Whitcup SM, de Smet MD, Rubin BI, et al. Intraocular lymphoma: Clinical and histopathologic diagnosis. *Ophthalmology.* 1993;100(9):1399-406.
10. Read RW, Zamir E, Rao NA. Neoplastic masquerade syndromes. *Surv Ophthalmol.* 2002;47(2):81-124.
11. Velez G, Chan CC, Csaky KG. Fluorescein angiographic findings in primary intraocular lymphoma. *Retina.* 2002;22(1):37-43.
12. Chan CC, Buggage RR, Nussenblatt RB. Intraocular lymphoma. *Curr Opin Ophthalmol.* 2002;13(6):411-8.
13. Hormigo A, DeAngelis LM. Primary ocular lymphoma: Clinical features, diagnosis, and treatment. *Clin Lymphoma.* 2003;4:22-9.
14. Bataille B, Delwail V, Menet E, et al. Primary intracerebral malignant lymphoma: Report of 248 cases. *J Neurosurg.* 2000;92:261-6.
15. Tuailon N, Chan CC. Molecular analysis of primary central nervous system and primary intraocular lymphomas. *Curr Mol Med.* 2001;1:259-72.
16. Davis JL, Solomon D, Nussenblatt RB, et al. Immunocytochemical staining of vitreous cells. Indications, techniques, and results. *Ophthalmology.* 1992;99:250-6.
17. Lobo A, Lightman S. Vitreous aspiration needle tap in the diagnosis of intraocular inflammation. *Ophthalmology.* 2003;110:595-9.
18. Baumann MA, Ritch PS, Hande KR, et al. Treatment of intraocular lymphoma with high-dose ARA-C. *Cancer.* 1986;57:1273-5.
19. DeAngelis LM. Primary CNS lymphoma: Treatment with combined chemotherapy and radiotherapy. *J Neurooncol.* 1999;43:249-57.
20. DeAngelis LM, Yahalom J, Thaler HT, et al. Combined modality therapy for primary CNS lymphoma. *J Clin Oncol.* 1992;10:635-43.
21. DeAngelis LM, Seiferheld W, Schold SC, et al. Combination chemotherapy and radiotherapy for primary central nervous system lymphoma: Radiation Therapy Oncology Group Study 93-10. *J Clin Oncol.* 2002;20:4643-8.
22. Abrey LE, DeAngelis LM, Yahalom J. Long-term survival in primary CNS lymphoma. *J Clin Oncol.* 1998;16:859-63.