

# EDEMA BILATERAL DEL NERVIÓ ÓPTICO POR LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÓNICA

## BILATERAL PAPPILLEDEMA SECONDARY TO CHRONIC LYMPHOCYTIC LEUKAEMIA

SÁENZ-FRANCÉS F<sup>1</sup>, CALVO-GONZÁLEZ C<sup>1</sup>, RECHE-FRUTOS J<sup>1</sup>, DONATE-LÓPEZ J<sup>1</sup>,  
HUELGA-ZAPICO E<sup>2</sup>, GARCÍA-SÁNCHEZ J<sup>3</sup>, GARCÍA-FEIJOO J<sup>3</sup>

### RESUMEN

**Caso clínico:** Varón de 65 que consulta por pérdida de agudeza visual bilateral. Había sido diagnosticado de leucemia linfocítica crónica hacía 2 años y se encontraba sin tratamiento. Su agudeza visual era de 20/200 en el ojo derecho y 20/63 en el izquierdo y presentaba edema bilateral de papila. Se realizaron tomografía axial computerizada y resonancia magnética orbital y cerebral encontrándose una masa orbitaria con extensión al etmoides e infiltración de ambos nervios ópticos cuya biopsia reveló leucemia linfocítica crónica.

**Discusión:** La infiltración leucémica del nervio óptico y del sistema nervioso central es extremadamente rara en la leucemia linfocítica crónica al contrario de lo que sucede en las formas agudas. La infiltración del nervio óptico es la manifestación oftalmológica leucémica que implica mayor trascendencia clínica y terapéutica por amenazar seriamente la función visual y ser tratable.

**Palabras clave:** Leucemia linfocítica crónica, leucemia linfática crónica, nervio óptico, infiltración leucémica, papiledema.

### ABSTRACT

**Case report:** We present the case of a 65-year-old man who was seen in the casualty department complaining of bilateral visual loss. His past medical history was unremarkable except for chronic lymphocytic leukaemia diagnosed two years previously: he was no longer receiving treatment for this disorder. His visual acuity was 20/200 in the right eye and 20/63 in the left eye and he had a bilateral papilledema. Computed tomography and magnetic resonance imaging of the brain and orbit were performed and showed an infiltrative mass in the orbit with extension to the ethmoid bone and both optic nerves. Biopsy of the mass was compatible with chronic lymphocytic leukaemia.

**Discussion:** Leukaemic infiltration of the optic nerve and central nervous system is a rare complication of chronic lymphocytic leukaemia, although it is common in the acute forms of this disease. Optic nerve infiltration is the most important ophthalmologic manifestation of leukaemia because it threatens vision and it is treatable (*Arch Soc Esp Ophthalmol* 2007; 82: 303-306).

**Key words:** Chronic lymphocytic leukaemia, optic nerve, leukaemic infiltration, papilledema.

Recibido: 5/6/06. Aceptado: 18/4/07.

Servicio de Oftalmología. Hospital Clínico Universitario San Carlos. Madrid. España.

<sup>1</sup> Licenciado en Medicina.

<sup>2</sup> Licenciado en Medicina. Servicio de Radiodiagnóstico.

<sup>3</sup> Doctor en Medicina.

Correspondencia:

Federico Sáenz-Francés San Baldomero

C/. Julián Romea, 7 - 2.º C

28003 Madrid

España

E-mail: federicosenzfrancesb@gmail.com

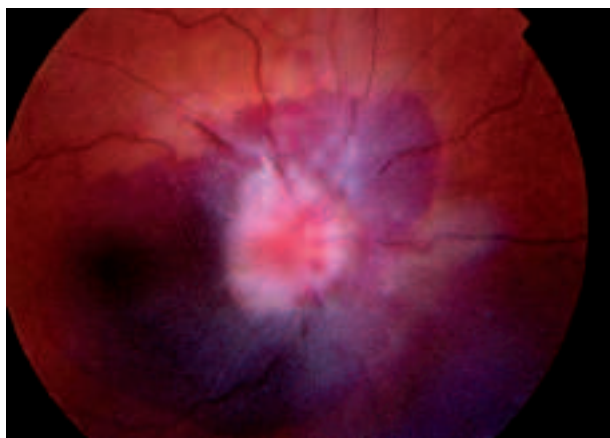


Fig. 1: Edema de la cabeza del nervio óptico derecho.

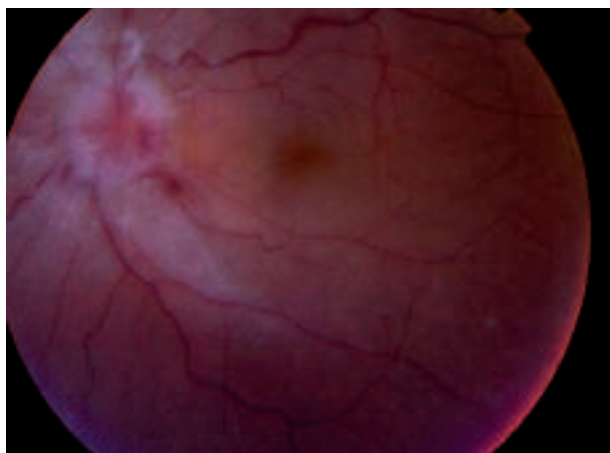


Fig. 2: Edema de la cabeza del nervio óptico izquierdo.



Fig. 3: Tomografía computerizada; infiltración de vértices orbitarios y cisterna prepontina (flechas).

## INTRODUCCIÓN

La afectación leucémica del nervio óptico (NO) reviste gran importancia por ser de una causa tratable de pérdida irreversible de visión (1-4); es por ello que es sumamente recomendable realizar un examen oftalmológico en el momento del diagnóstico a todos los casos de leucemia (2).

Existen varios tipos de leucemia y no todos ellos son igualmente capaces de afectar al nervio óptico. Así, la leucemia linfocítica crónica (también llamada leucemia linfática crónica), es excepcional que afecte al NO, por lo que existen muy pocos casos publicados (1,5). En este artículo se presenta el caso de un paciente con leucemia linfocítica crónica e infiltración bilateral del NO.

## CASO CLÍNICO

Varón de 65 años que acude a la consulta de urgencias de oftalmología por pérdida brusca bilateral de agudeza visual.

Como antecedentes generales presentaba una leucemia linfocítica crónica diagnosticada hacía 2 años. En el momento del episodio oftalmológico se encontraba sin tratamiento y en seguimiento en el servicio de hematología de nuestro hospital.

Presentaba una agudeza visual en visión lejana y con su corrección habitual de 20/200 que no mejoró con estenopeico en el ojo derecho (OD) y de 20/80 que mejoró a 20/63 con estenopeico en el ojo izquierdo (OI).

La exploración de los reflejos pupilares reveló unas pupilas bradicóricas objetivándose un discreto defecto pupilar aferente relativo en el OD.

La exploración biomicroscópica sólo reveló una pseudofaquia con lente intraocular en cámara posterior en ambos ojos.

La exploración del fondo de ojo reveló una gran tumefacción papilar con pérdida total de los límites papilares en AO. Además en el OD existía una gran hemorragia peripapilar concéntrica a la papila, de unos 3 diámetros de disco y que temporalmente se extendía hasta la macula (figs. 1 y 2).

Se realizó una tomografía axial computerizada (TAC) craneal y orbitaria de forma urgente encontrándose una masa infiltrativa que ocupaba ambos vértices orbitarios con extensión a hendiduras orbitarias superiores y senos cavernosos; la lesión se extendía hasta la cisterna prepontina englobando a arteria basilar y frontalmente, al etmoides (fig. 3).

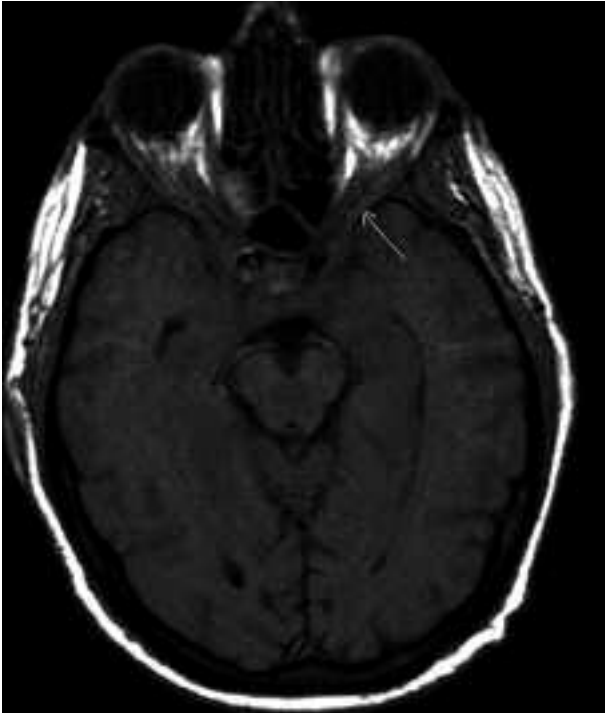


Fig. 4: Resonancia nuclear magnética; infiltración vérteces orbitarios (flecha).

También se realizó una resonancia magnética cerebral y orbitaria que confirmó los hallazgos de la TAC mostrando además, infiltración del nervio óptico a nivel de ambos vértices orbitarios (fig. 4). Finalmente se completó la exploración sistémica con una TAC cervico-toraco-abdominal que no reveló cambios respecto a la situación previa del paciente.

Se decidió junto con el servicio de otorrinolaringología realizar una biopsia de la infiltración etmoidal por entender que era esta la zona afectada más accesible. El estudio histopatológico fue compatible con leucemia linfocítica crónica.

Desde el punto de vista oftalmológico, se estableció el diagnóstico de edema de papila secundario a infiltración retrobulbar del nervio óptico.

Ante la situación anatómica de la afectación leucémica y sus severas consecuencias visuales se instauró de inmediato tratamiento quimioterápico con fludarabina y ciclofosfamida así como radioterapia craneal y administración de corticoides sistémicos.

La evolución fue buena, objetivándose 4 meses después del tratamiento, una regresión de la masa tumoral en las pruebas de imagen; asimismo la exploración fundoscópica evidenció una resolución



Fig. 5: Resolución del edema de la cabeza del nervio óptico derecho.



Fig. 6: Resolución del edema de la cabeza del nervio óptico izquierdo.

de la infiltración papilar encontrándose las papilas bien delimitadas con ligera palidez (figs. 5 y 6). La agudeza visual en este momento mejoró hasta 20/50 en el ojo derecho y 20/32 en el ojo izquierdo.

## DISCUSIÓN

La infiltración del NO es una complicación extremadamente rara en la leucemia linfocítica crónica si bien existen anteriores casos descritos en la literatura (1,5). Cuando este u otro tipo de leucemia afectan al NO se distinguen dos tipos de afectación, la preliminar y retrolaminar. En los casos en los que se afecta la porción prelaminar del nervio óptico puede observarse directamente a la tumoración emer-

giendo por la papila. En los casos en los que la afectación es retrolaminar la imagen funduscópica es la de un edema papilar (3,5). En nuestro caso, la infiltración del nervio óptico en los vértices orbitarios, produjo la imagen de papiledema descrita.

Son precisamente los casos de afectación retrolaminar los que plantean un problema de diagnóstico diferencial con el papiledema (4); en estos casos la unilateralidad del proceso orienta hacia la afectación leucémica. La infiltración leucémica bilateral de NO es un cuadro atípico (4,5) y puede constituir un elemento de confusión que oriente el diagnóstico en el sentido de un proceso expansivo intracraneal al remedar un papiledema (4,5). En este caso, el diagnóstico previo de leucemia linfocítica crónica permitió sospechar la afectación leucémica y las pruebas de imagen determinar que la causa de la tumefacción papilar fue la infiltración retrolaminar del nervio óptico. El diagnóstico diferencial de la tumefacción de la cabeza del nervio óptico comprende, además del papiledema por hipertensión intracraneal, las neuritis anteriores, la neuropatía óptica isquémica anterior, las drusas del nervio óptico, el pseudopapiledema y la enfermedad de Leber.

La infiltración del nervio óptico es la manifestación oftalmológica leucémica que implica mayor trascendencia clínica y terapéutica por amenazar seriamente la función visual y ser tratable (2-5). Atendiendo a lo anterior, un examen oftalmológico completo debería formar parte de la exploración de

todo paciente diagnosticado de leucemia o recidiva leucémica (3). Debe tenerse presente que la función visual puede estar preservada en las fases iniciales de la afectación leucémica del NO cuando ya existen signos oftalmoscópicos de afectación (4-5). Ante una exploración oftalmológica compatible con papiledema es sumamente importante considerar el diagnóstico diferencial con una infiltración leucémica bilateral del NO; en estos casos, pruebas complementarias tales como el hemograma, la punción de médula ósea, la punción lumbar y las pruebas de imagen nos pueden orientar en un sentido u otro permitiéndonos instaurar el tratamiento oportuno para cada caso (4).

## BIBLIOGRAFÍA

1. Coupland SE, Foss H-D, Bechrakis NE, Hummel M, Stein H. Secondary ocular involvement in systemic «memory» B-cell lymphocytic leukaemia. *Ophthalmology* 2001; 108: 1289-1295.
2. Lin YC, Wang AG, Yen MY, Hsu WM. Leukaemic infiltration of the optic nerve as the initial manifestation of leukaemic relapse. *Eye* 2004; 18: 546-550.
3. Sharma T, Grewal J, Gupta S, Murray PI. Ophthalmic manifestations of acute leukaemias: the ophthalmologist's role. *Eye* 2004; 18: 663-672.
4. Shocket LS, Massaro-Giordano M, Volpe NJ, Galetta SL. Bilateral optic nerve infiltration in central nervous system leukemia. *Am J Ophthalmol* 2003; 135: 94-96.
5. Mayo GL, Carter JE, McKinnon SJ. Bilateral optic disk edema and blindness as initial presentation of acute lymphocytic leukemia. *Am J Ophthalmol* 2002; 134: 141-142.