

# ARCHIVOS DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE OFTALMOLOGÍA

www.elsevier.es/oftalmo



## Comunicación corta

# Diagnóstico de linfoma cerebral primario por el oftalmólogo<sup>☆</sup>

M. Castro-Rebollo<sup>a,\*</sup>, E.N. Vleming<sup>a</sup>, P. Drake-Rodríguez<sup>a</sup>, J. Benítez-Herreros<sup>a</sup>  
y C. Pérez-Rico<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Licenciado en Medicina, Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares, Madrid, España.

<sup>b</sup>Doctora en Medicina, Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares, Madrid, España.

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 28 de mayo de 2007

Aceptado el 26 de enero de 2010

Palabras clave:

Linfoma primario del sistema  
nervioso central

Edema de papila bilateral agudo

Protocolo De Angelis

### R E S U M E N

**Caso clínico:** Paciente varón de 20 años, VIH positivo, con miodesopsias en ambos ojos de 2 semanas de evolución. El examen fundoscópico reveló edema de papila bilateral con hemorragias peripapilares en llama. El estudio de neuroimagen mostró la presencia de una masa cerebral en el lóbulo parietal izquierdo. La biopsia confirmó el diagnóstico de neoplasia de estirpe linfoide.

**Discusión:** El linfoma primario es la neoplasia más frecuente del sistema nervioso central (SNC) en pacientes con sida (síndrome de inmunodeficiencia adquirida) aunque la terapia antirretroviral de gran actividad ha disminuido su incidencia. Destacamos el papel del oftalmólogo en el diagnóstico de neoplasias del SNC.

© 2010 Sociedad Española de Oftalmología. Publicado por Elsevier España, S.L.  
Todos los derechos reservados.

### Primary cerebral lymphoma diagnosed by the ophthalmologist

#### A B S T R A C T

**Case report:** A 20-year-old male, HIV positive, with myodesopsias (floaters) in both eyes for two weeks. Fundus examination revealed bilateral papillary oedema with peripapillary flame-shaped haemorrhages. The neuroimaging tests showed a cerebral mass in the left parietal lobe. The biopsy confirmed the diagnosis of lymphoid neoplasm.

**Discussion:** Primary lymphoma is the most common malignancy of the central nervous system (CNS) in AIDS patients, although highly active antiretroviral therapy has reduced its incidence. The ophthalmologist plays an essential role in the diagnosis of CNS neoplasm.

© 2010 Sociedad Española de Oftalmología. Published by Elsevier España, S.L.  
All rights reserved.

Keywords:

Primary central nervous system  
lymphoma

Acute bilateral papillary edema

De Angelis Protocol

<sup>☆</sup>Presentado como caso clínico en el 83 Congreso de la Sociedad Española de Oftalmología.

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mariarebollo@yahoo.es (M. Castro Rebollo).

## Introducción

El linfoma cerebral primario del sistema nervioso central (LPSNC) fue descrito por primera vez por Bailey en 1929<sup>1</sup>. Son tumores de gran malignidad que muestran predilección por los ganglios basales, cuerpo caloso, tálamo, sustancia blanca periventricular y región subependimaria. Se considera una neoplasia marcador de sida (síndrome de inmunodeficiencia adquirida). Su incidencia es del 3-4% en los pacientes infectados por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y el 90% son varones.

## Caso clínico

Varón de 20 años que refería miodesopsias en ambos ojos (AO) de 2 semanas de evolución. Antecedentes personales: VIH positivo, no tratado y pendiente de valoración por el Servicio de Medicina Interna (MI). La agudeza visual fue de 20/20 en AO. La exploración de la motilidad intrínseca y extrínseca fue normal. La biomicroscopia del segmento anterior no reveló hallazgos significativos y la presión intraocular fue de 16 mmHg en AO. El examen fundoscópico reveló un edema de papila bilateral con hemorragias peripapilares en llama, sin focos de vitritis ni de vasculitis (figs. 1 y 2). Ante la sospecha diagnóstica de hipertensión intracraneal se solicitaron pruebas de imagen. La tomografía axial computarizada (TAC) cerebral mostró la presencia de una masa en el lóbulo parietal izquierdo rodeada por un intenso edema vasogénico que producía herniación subfacial y transtentorial descendente derecha (fig. 3). Se inició tratamiento empírico antitoxoplasma y se pautó dexametasona a dosis elevadas, lo que mejoró la clínica del paciente. El recuento de CD4 fue igual a 20/ $\mu$ l y las determinaciones de IgG antitoxoplasma fueron negativas. Posteriormente se realizó una resonancia magnética nuclear (RMN) de control con la que se objetivó una masa sólida de 4 x 4 cm a nivel del lóbulo parietal izquierdo (fig. 4). La biopsia cerebral confirmó el diagnóstico de neoplasia de estirpe linfocítica.

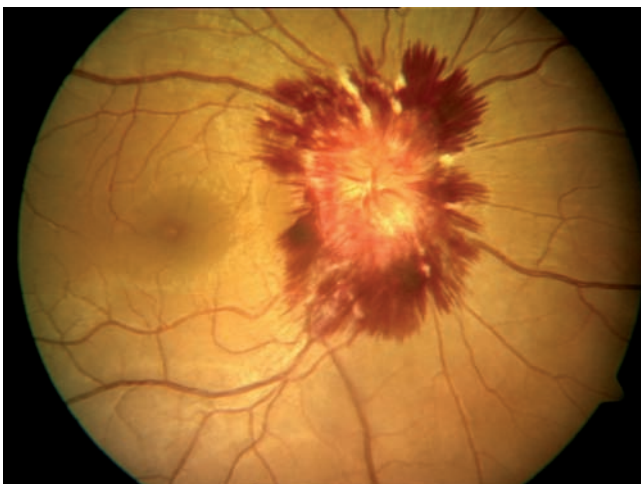


Figura 1 – Edema de papila hemorrágico en el ojo derecho.

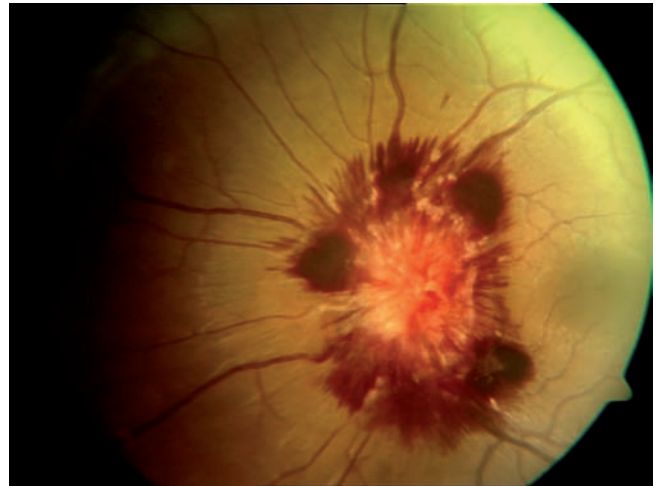


Figura 2 – Edema de papila hemorrágico en el ojo izquierdo.

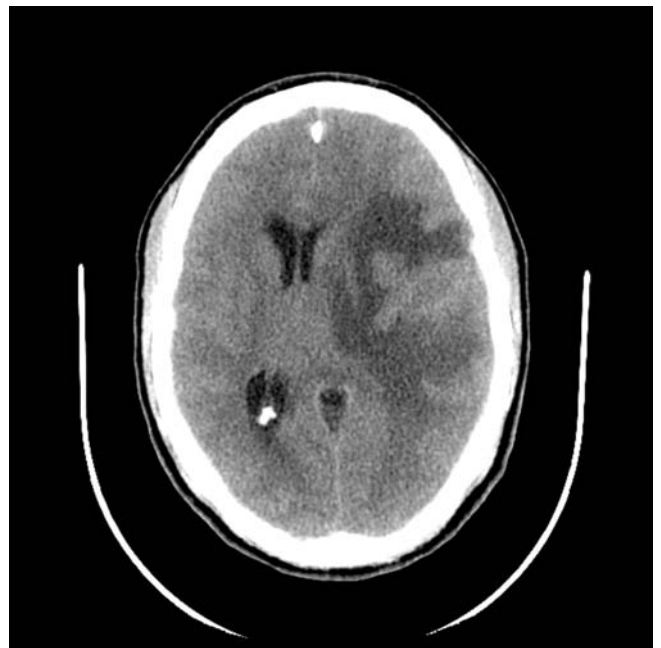
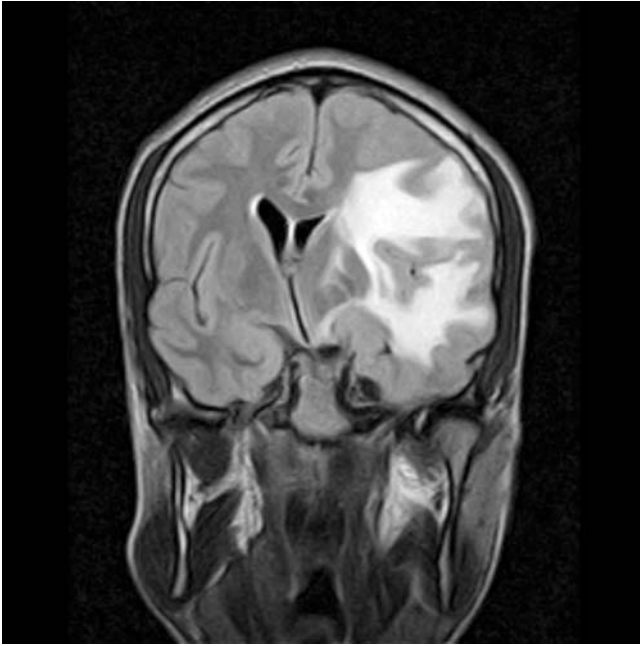


Figura 3 – Imagen mediante tomografía axial computarizada (TAC) que muestra una masa en el lóbulo parietal izquierdo que produce herniación y edema cerebral.

## Discusión

El LPSNC representa el 15% de todos los linfomas no Hodgkin (LNH) en pacientes con sida. Cursan sin fiebre, tienen una alta mortalidad con una evolución rápida hacia el deterioro clínico y neurológico. Las pruebas de imagen revelan una zona de necrosis central y captación de contraste en anillo a nivel de la lesión, lo que plantea el diagnóstico diferencial con la toxoplasmosis cerebral.

La toxoplasmosis cerebral es la primera causa de lesiones ocupantes de espacio en pacientes con sida, con la serología para toxoplasma negativa en un 20% de los casos<sup>1</sup>. El trata-



**Figura 4** – Imagen mediante resonancia magnética nuclear (RMN) que muestra una masa sólida de 4 x 4 cm a nivel del lóbulo parietal izquierdo con herniación subfascial y transtentorial derecha y edema cerebral.

miento de elección es empírico frente al toxoplasma asociado a dosis elevadas de dexametasona para reducir el edema cerebral, con la consiguiente mejoría clínica y radiológica en 1-3 semanas; si no hay mejoría clínica se recomienda la biopsia esterotáctica de la lesión ocupante de espacio<sup>2</sup>.

La presencia de una lesión única, de gran tamaño (> 3 cm) y localizada a nivel de la sustancia blanca periventricular sugiere el diagnóstico de LPSNC<sup>3</sup>. Se debe examinar el líquido cefalorraquídeo, aunque la infiltración de las meninges se da en el 10-20% de los casos, a diferencia de los LNH sistémicos<sup>3</sup>.

También es conveniente realizar una reacción en cadena de la polimerasa (PCR) por la fuerte asociación del virus de Epstein-Barr con la patogenia de estos tumores<sup>1,3</sup>. La incidencia de LNH asociado a sida podría verse incrementada en relación con la mayor supervivencia y la reconstitución inmunológica de algunos pacientes<sup>4</sup>. Por otro lado, la terapia antirretroviral de gran actividad ha disminuido la incidencia de LPSNC. Las técnicas no invasivas como el SPECT y la RMN con espectroscopia pueden ayudar al diagnóstico precoz evitando el rápido deterioro clínico de estos pacientes<sup>2</sup>.

El tratamiento, basado en el protocolo *De Angelis*, consiste en quimioterapia intravenosa e intraventricular asociada a corticoides y radioterapia aunque se necesitan protocolos para adecuar las dosis, la frecuencia de aplicación y el tratamiento de las recidivas<sup>1</sup>. Se indica tratamiento con factores de crecimiento hematopoyéticos (GM-CSF) de manera profiláctica<sup>2</sup>, para evitar la mielosupresión y las infecciones oportunistas (20-80%), principales complicaciones de la quimioterapia.

En general, el diagnóstico de estas neoplasias suele ser realizado por el médico internista, ya que en el 50-80% de los casos debutan con signos de focalidad neurológica y sólo un 10% de ellos presentan clínica oftalmológica, como uveítis o linfoma vítreo. Sin embargo, destacamos el papel primordial que puede desempeñar el oftalmólogo en el diagnóstico precoz de las neoplasias del SNC.

#### B I B L I O G R A F Í A

1. Zazpe I, De Llano P, Gorosquieta A, Cabada T, Tuñón T, Vázquez A, et al. Linfoma cerebral primario: revisión bibliográfica y experiencia en el Hospital de Navarra en los últimos 5 años (2000-2004). *An Sist Sanit Navarr.* 2005;28:367-77.
2. Sparano JA. Clinical aspects and management of AIDS-related lymphoma. *Eur J Cancer.* 2001;37:1296-305.
3. Corti M, Villafane F, Trione N, Schtirbu R, Yampolsky C, Narbaitz M. Primary central nervous system lymphoma in AIDS patients. *Enferm Infecc Microbiol Clin.* 2004;22:332-6.
4. Noy A. Update in lymphoma. *Curr Opin Oncol.* 2006;18:449-55.