emergencias 2002;14:199-201

Nota clínica

Neuritis óptica bilateral y síndrome de hipertensión endocraneal en una paciente afecta de linfoma no Hodgkin

E. Munteis Olivas, A. Supervía Caparrós*, J. Gutiérrez Cebollada*, E. Abella Monreal, M. A. Márquez Lorente*, E. Skaf Peters***

SERVICIOS DE NEUROLOGÍA, *URGENCIAS Y **HEMATOLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO DEL MAR. BARCELONA

RESUMEN

La afectación orbitaria es una complicación poco frecuente en los linfomas no Hodgkin, pudiendo manifestarse como pérdida de agudeza visual a consecuencia de una neuritis óptica. En aquellos casos en que se acompaña de deterioro del nivel de consciencia y clínica progresiva de hipertensión endocraneal debe descartarse la presencia de una carcinomatosis meníngea. El diagnóstico precoz en urgencias del cuadro de hipertensión endocraneal, y de la causa del mismo, permitirá instaurar un tratamiento precoz y de esa forma evitar las posibles secuelas que pudieran producirse. Presentamos el caso de una paciente afecta de un linfoma no Hodgkin en fase de remisión, que acudió a nuestro Servicio de Urgencias por un cuadro de pérdida de agudeza visual y en la que se diagnosticó un síndrome de hipertensión endocraneal. El rápido diagnóstico de una carcinomatosis meníngea fue fundamental para la evolución posterior de la paciente.

Palabras Clave: *Neuritis óptica. Linfomas no Hodgkin.*

ABSTRACT

Bilateral optic neuritis and endocranial hypertension syndrome in a woman with no-Hodgkin lymphoma

The orbital lesion, which may include loss of visual acuity as a result of optic neuritis, is an unusual complication of no-Hodgkin lymphoma. When this condition is associated to impairment of consciousness and increasing clinical features of endocranial hypertension is critical to rule out a meningeal carcinomatosis. The early diagnosis of endocranial hypertension and its aetiology in the emergency service will allow us to establish an appropiate therapy and avoiding potential subsequent sequelae. We report a case of a female patient with remission-stage no-Hodgkin lymphoma, who attended our emergency service. The patient presented with loss of visual acuity and a she received a diagnosis of endocranial hypertension syndrome. The early diagnosis of meningeal carcinomatosis was critical in the posterior clinical course of the patient.

Key Words: *Optical neuritis. No-Hodgkin Lymphoma.*

INTRODUCCIÓN

La afección orbitaria es una complicación poco frecuente de los linfomas, siendo del 1% en los linfomas de Hodgkin y algo más frecuente en los no hodgkinianos[1]. Su aparición suele comportar un peor pronóstico[2], pudiendo ocurrir durante el curso de la enfermedad, precediendo en años a la afección sistémica, o más infrecuentemente durante la fase de remisión, siendo entonces un signo de alarma de progresión de la enfermedad. Por otro lado, la hipertensión endocraneal es un proceso grave, con compromiso vital.

El reconocimiento precoz de estos procesos es fundamental para poder establecer un tratamiento precoz y evitar las posibles secuelas que pueda comportar[3].

Se presenta el caso de una paciente afecta de linfoma no Hodgkin en aparente remisión clínica que presentó una pérdida de agudeza visual con posterior instauración de un cuadro de hipertensión endocraneal, en el que el diagnóstico y tratamiento precoz fueron fundamentales para su evolución posterior.

Correspondencia: Dr. J. Gutiérrez.
Servicio de Urgencias. Hospital del Mar.
Passeig Marítim 25-29, 08003 Barcelona.

Fecha de recepción: 6-6-2002
Fecha de aceptación: 10-7-2002

CASO CLÍNICO

Paciente de 30 años de edad, diagnosticada de linfoma no Hodgkin (LNH) estadio IVB de células grandes B difuso por masa abdominal y afección renal desde hacía un año. En el momento del diagnóstico recibió tratamiento quimioterápico (esquema CHOP), consiguiendo una aparente remisión completa. Acude a nuestro Servicio de Urgencias por dolor retroorbitario acompañado de pérdida de agudeza visual en ojo derecho, que progresa rápidamente hacia afección biocular, sin otros déficits neurológicos. En el momento del ingreso se encontraba en Glasgow 15 y no existían déficits neurológicos. La analítica mostró $3x10^{-9}$ leucocitos/L con fórmula normal, siendo el resto normal. La radiografía de tórax no mostró alteraciones.

A las pocas horas de su ingreso presenta síndrome confusional agudo y crisis tónico-clónica generalizada, a lo que se añaden posteriormente vómitos y progresivo deterioro del nivel de conciencia. La exploración mostró una paciente en Glasgow 9, afección oculomotora consistente en paresia incompleta del IIIer par craneal bilateral y aparición de signos meníngeos. El fondo de ojo mostró edema de papila bilateral. Se realizó tomografía computadorizada (TC) craneal con contraste que evidenció afección meníngea con rotura de la barrera hematoencefálica. La punción lumbar mostró 20 células, con presencia de linfocitos atípicos, glucosa 6 y proteínas 134 mg/dl. Las tinciones de Gram, Ziehl y tinta china fueron negativas.

Ante la sospecha clínica de síndrome de hipertensión endocraneal por carcinomatosis meníngea se inició tratamiento con manitol endovenoso al 20% en dosis inicial de 250 mg, seguido de 125 mg cada 8 horas, dexametasona a dosis de 4 mg cada 6 horas y quimioterapia intratecal (metotrexate 12 mg, citarabina 30 mg e hidrocortisona 20 mg) con buena evolución inicial.

Tras la estabilización clínica, la paciente fue ingresada en una sala de hospitalización convencional, donde un estudio con resonancia magnética puso de manifiesto la afección de ambos nervios ópticos, del quiasma y de leptomeninges. Se continuó el tratamiento quimioterápico más radioterapia, siguiendo una buena evolución. La paciente fue dada de alta a los 40 días del ingreso con resolución de la paresia oculomotora, aunque con persistencia de la pérdida de la agudeza visual.

DISCUSIÓN

La afección orbitaria en el curso de los pacientes afectos de linfoma es infrecuente, si bien la mayor supervivencia conseguida con las nuevas pautas de tratamiento hace que su incidencia tienda a aumentar, situándose en la actualidad en un 10%, correspondiendo a afección del nervio óptico en el 5% de los casos[4,5].

La afección del nervio óptico puede producirse de dos formas distintas. La primera se produce como consecuencia de un proceso infiltrativo en la órbita, manifestándose con exoftalmos progresivo, afección progresiva de la agudeza visual con escotoma central y recuperación de la visión tras el tratamiento. La segunda forma sucede en el curso de procesos intracraneales, en los que suele haber afección oculomotora, que puede ser la primera manifestación de la enfermedad, o bien acompañar al déficit de agudeza visual, que puede iniciarse de forma unilateral para afectarla bilateralmente con posterioridad[6].

Ante toda pérdida de visión secundaria a una neuritis óptica en un paciente diagnosticado de linfoma debe hacerse el diagnóstico diferencial entre la presencia de afección cerebral por el propio linfoma, neurotoxicidad por el tratamiento quimioterápico (vincristina, metotexate, ara-c) o radioterápico, neuropatía infecciosa (herpes zóster, CMV, toxoplasmosis, cándida), enfermedad neurológica (neuromielitis óptica, neuritis retrobulbar), u otras causas que incluyen anemia, agentes tóxicos, alergia, enfermedad tiroidea, enfermedad sistémica o ambliopía nutricional[7].

En el caso de los linfomas, la neuritis óptica suele ser una forma de presentación tardía, siendo excepcional su aparición durante la fase de remisión y se acompaña de mal pronóstico.

La hipertensión endocraneal, por su parte, sigue una progresión que es importante conocer para poder establecer el tratamiento adecuado en fases iniciales, siendo éste fundamental en el desenlace de los pacientes. Se inicia con cefalea y vómitos no precedidos de naúseas, seguido de alteración del nivel de conciencia. La exploración del fondo de ojo suele mostrar la existencia de un edema de papila, si bien puede hallarse ausente en aquellos casos en los que el aumento de la presión intracraneal se produce de forma rápida.

La alteración del nivel de conciencia irá acompañada en función del tipo de herniación que tenga lugar. Ésta depende de la etiología del proceso reponsable de sufrimiento rostrocaudal con aparición de alteraciones pupilares, motoras, oculomotoras y del patrón respiratorio, describiéndose así los distintos grados de coma. Se diferencian fundamentalmente dos grandes tipos de herniación, la central y la uncal (Tablas 1 y 2).

En nuestra paciente, el dolor retroorbitario y la pérdida de agudeza visual se inician durante la fase de aparente remisión, seguida de una clínica de hipertensión endocraneal, con cefalea, vómitos, alteración del nivel de conciencia y afectación del IIIer par craneal, por lo que correspondería a

TABLA 1. Fases de la herniación central

- **Fase diencefálica precoz:** Alteración del nivel de conciencia, bostezos, suspiros, miosis reactiva, oculomotricidad y respuesta motora conservada.
- **Fase diencefálica tardía:** respiración de Cheyne-Stokes, miosis reactiva, oculomotricidad conservada (a veces, signo de Parinaud), respuesta motora abolida, rígidez de decorticación contralateral a la lesión.
- **Fase mesencefálica pontina:** hiperventilación sostenida, pupilas medias arreactivas, abolición de reflejos oculocefálicos, desconjugación de la mirada, respuesta motora abolida, rígidez de decorticación contralateral a la lesión.
- **Fase bulbopontina:** respiración rápida y superficial, pupilas medias arreactivas, abolición de reflejos oculocefálicos, flexión en EEII y extensión en EESS.
- **Fase bulbar:** respiración lenta y profunda, midriasis arreactiva, reflejos oculocefálicos y vestibulares ausentes, ausencia de respuesta motora.

TABLA 2. Fases de la herniación uncal

- **Fase del IIIer par precoz:** pupila ipsilateral moderadamente dilatada, perezosa a la luz, posible desconjugación de la mirada, Babinski bilateral.
- **Fase del IIIer par tardío:** hiperventilación sostenida, pupila ipsilateral dilatada, oculomotricidad fija, desconjugación de la mirada, hemiplejia contralateral, signos piramidales bilaterales.
- **Fase mesencéfalo-pontina:** hiperventilación continuada, pupila contralateral media y dilatada, fijación de ambas pupilas, reflejos oculocefálicos ausentes, descerebración bilateral.

un ejemplo de herniación uncal. El reconocimiento de este proceso en fases aún iniciales fue importante para establecer un tratamiento precoz con fármacos antiedema y quimioterapia intratecal. La evolución fue favorable en cuanto a la remisión del estado de coma si bien el déficit de agudeza visual permaneció.

Consideramos de interés resaltar la posibilidad de manifestación de recidiva de un proceso linfomatoso en un paciente afecto de LNH que se presenta con un cuadro de neuritis óptica, así como la importancia de reconocer el proceso de hipertensión endocraneal y la etiología del mismo para instaurar un tratamiento adecuado que mejore la supervivencia de los pacientes y que evite posibles secuelas posteriores.

BIBLIOGRAFÍA

1- Ing EB. Progressive visual loss and motility deficit. Surv Ophthalmol 1997;41:448-92.

2- Neetens A, Clemens A, Van den Ende P, De Bock R, Neetens I. Optic neuritis in non-Hodgkin's lymphoma. Klin Monatsbl Augenheilkd 1992;200:525-8.

3- Kay MC. Optic neuropathy secondary to lymphoma. J. Clin Neuroophthalmol 1986;6:31-4.

4- Lester EP, Ultman JE. Lymphoma. In: Williams WJ, Beutlar E, Erslev AJ, Litchman MA, eds. Hematology. New York: McGraw Hill, 1990:1067-89.

5- Mckintosh FR, Colby TV, Podolsky WJ, Burke JS, Hoppe RT, Roselfelt FP et al. Central nervous system involvement in non-Hodgkin's lymphoma. An analisys of 105 cases. Cancer 1982;49: 586-95.

6- Takahashi T, Kondo T, Isayama Y. Lymphomatous optic neuropathy. Klin Monatsbl Augenheilkd 1981;178:360-5.

7- Zaman AG, Graham EM, Sanders MD Anterior visual system involvement in non-Hodgkin's lymphoma. Br J Ophthalmol 1993; 77:184-7.