

Escleritis posterior como clínica debut de linfoma; reporte de un caso

Posterior scleritis as debut clinic of lymphoma; case report

PRAT ORIOL B¹, RODRÍGUEZ GIL R¹, PINTO HERRERA C¹,
PÉREZ-LLOMBET QUINTANA N¹, FABELO HIDALGO I¹, QUEZADA PERALTA G¹,
GIL HERNÁNDEZ MA^{1,2,3}

RESUMEN

Caso clínico: Presentamos el caso de una mujer de 70 años con un cuadro clínico compatible con una escleritis posterior súbita, pérdida de visión y edema de papila. En el estudio sistémico efectuado presenta un síndrome poliadenopático con linfocitosis siendo diagnosticada, mediante biopsia de médula ósea, de linfoma No Hodgkin tipo B marginal.

Discusión: Aunque en los pacientes mayores de 55 años un tercio de las escleritis posteriores asocian una enfermedad sistémica, no es habitual que se asocien con la presencia de un linfoma. Aun menos frecuente es que la escleritis posterior sea la clínica debut del linfoma.

Palabras clave: Escleritis, linfoma, escleritis posterior.

ABSTRACT

Clinical Case: We present the case of a 70-year-old woman patient, with a clinical case compatible with posterior scleritis with lose of vision and papillary edema. In the systemic study executed, she had a polyadenopathy syndrome with lymphocytosis being diagnosed of non-Hodgkin type B marginal lymphoma using a bone marrow biopsy.

Discussion: One third of posterior scleritis are associated with systemic diseases in patients older than 55 years old but it is not usual to be associated with a lymphoma. Even less frequent is posterior scleritis being the debut clinic of lymphoma.

Key Words: Scleritis, lymphoma, posterior scleritis.

¹ Graduado/Licenciado en Medicina.

² Doctor en Medicina.

³ Jefe de Servicio.

Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, España.

Correspondencia:

Bernat Prat Oriol

Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria

Carretera del Rosario, 145, 38010, Santa Cruz de Tenerife

bernat3po@gmail.com

INTRODUCCIÓN

La escleritis posterior es una enfermedad inflamatoria de la esclerótica posterior, es decir, tras la inserción de los músculos rectos. Puede coexistir con escleritis anterior de forma simultánea o sucesiva. Se trata de una enfermedad infrecuente con un diagnóstico tardío que puede llegar a causar ceguera. La edad de debut acostumbra a ser por debajo de los 40 años, pero alrededor de un tercio de los mayores de 55 años tienen una enfermedad sistémica asociada (1).

La presentación clínica puede incluir dolor con los movimientos oculares y palpación del globo ocular, la presencia de pliegues co-

roideos en polo posterior de orientación horizontal, derrame uveal con desprendimiento de coroides, edema de papila con disminución de la visión asociado (que de no ser tratado puede ser permanente), miositis, diplopía, y en un 25% de los casos aparece un desprendimiento de retina exudativo (2-4).

Se han descrito algunos casos de escleritis posterior asociada a la presencia de un linfoma; sin embargo, se trata de casos esporádicos. En algunos casos la escleritis posterior estaba asociada a un linfoma de tipo MALT (tejido linfoide asociado a mucosas) localizado únicamente en el tejido coroideo, en otros casos la escleritis posterior era una manifestación a distancia de un linfoma tipo B extraorbitario (5-7).

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 70 años que acude urgente refiriendo pérdida de visión y dolor orbitario en ojo derecho (OD) con miodesopsias y fotopsias de 24 horas de evolución. Entre sus antecedentes patológicos refiere ser exfumadora (desde hace 25 años), dislipemia, hipertensión, obesidad, hipertrofia ventricular izquierda, esteatosis hepática y neuroma de Morton. Asimismo, estaba diagnosticada de glaucoma crónico de ángulo abierto y se encontraba en tratamiento con latanoprost.

Su exploración de polo anterior en la lámpara revela pterigium nasal en ambos ojos,



Fig. 1: Retinografía OD, edema de papila.

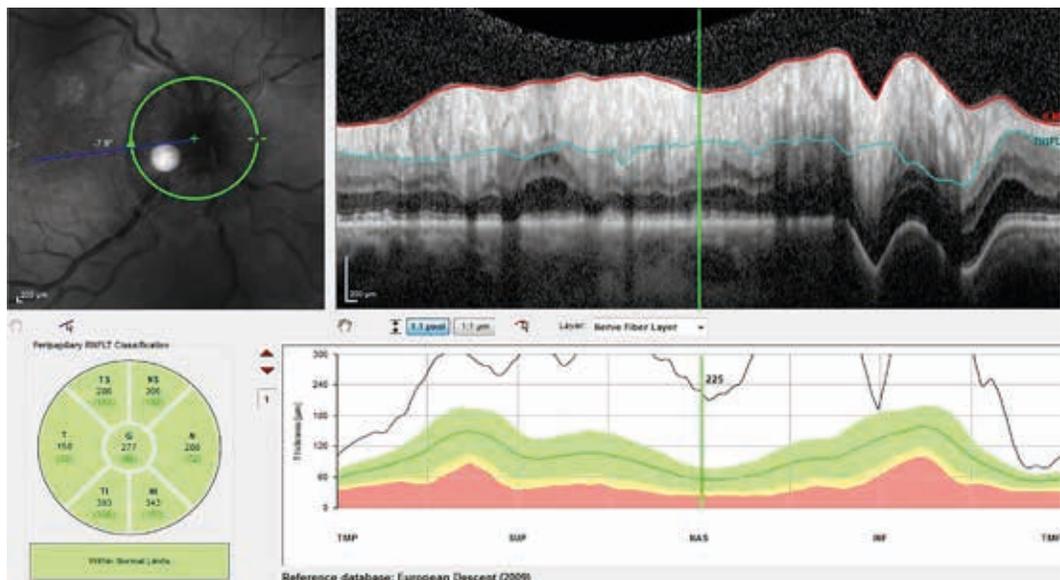


Fig. 2: Tomografía de coherencia óptica de papila OD, edema de papila con engrosamiento de la capa de fibras nerviosas de la retina.

con leve hiperemia bulbar y catarata en progresión. En el fondo de ojo destaca gran edema de papila con hemorragias peripapilares en ojo derecho. En la tomografía de coherencia óptica (OCT) se observa un engrosamiento de la capa de fibras nerviosas de la retina peripapilar correspondiéndose con el edema de papila (figs. 1 y 2).

Se realiza ecografía por la clínica sospechosa de escleritis posterior, pero ésta no muestra hallazgos característicos de la entidad. Asimismo, se inicia estudio sistémico haciéndose TC de cráneo y órbita urgente en los que no se encuentran hallazgos patológicos.

Se decide tratar con colirio de nepafenaco 3 mg/ml 1 gota cada 24 horas, 30 mg de prednisona vía oral, 20 mg de omeprazol y suplementos de vitamina D dada la posibilidad de estar ante un cuadro de arteritis de células gigantes o de neuritis óptica atípica.

A los 15 días del tratamiento la paciente refiere mejoría de la clínica, ya no tiene dolor ocular ni sensación de ocupación orbitaria. También han cesado las fotopsias y han mejorado los movimientos oculares. Sin embargo, persiste el edema de papila. En la resonancia no hay hallazgos patológicos. En la analítica destaca elevación de la creatinina de 1,11 mg/dL y reactantes de fase aguda (VSG 52 mm/h y PCR 3 mg/L), Linfocitosis 5.290/ μ L reactiva, con sangre oculta en heces negativa y resto del estudio de autoinmunidad no patológico.

Se realiza una radiografía de tórax en la que se aprecia patrón micronodular con hilios ensanchados. Se repite ecografía de órbita, con hallazgo de signo de la T en esta ocasión, planteando otra vez el diagnóstico de escleritis posterior (figs. 3 y 4).

Cuando hace 4 meses del inicio del cuadro se realiza TC de tórax en el que se informa de adenopatías axilares bilaterales múltiples en el límite inferior de la normalidad por tamaño 13 mm. También hay adenopatías retroperitoneales y esplenomegalia. Ésto lleva a plantear un diagnóstico diferencial entre síndrome linfoproliferativo, granulomatosis o un proceso autoinmune (fig. 5).

Cinco meses después de la primera visita con oftalmología es valorada por medicina interna quien informa acerca de síndrome poliadenopático con esplenomegalia y leucocitosis con linfocitosis comprobada a expensas



Fig. 3: Radiografía de Tórax antero-posterior, patrón micronodular con hilios ensanchados.

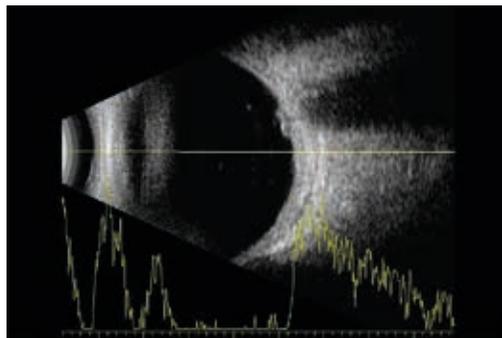


Fig. 4: Ecografía modo B de OD en el que se observa el signo de la «T».

de elementos maduros con atipias, aumento de tamaño, citoplasma moderado y núcleo regular de cromatina laxa ocasionalmente con nucléolos, así como la presencia de elementos muy aislados de citoplasma desflechado.

En la siguiente visita se decide bajar la prednisona progresivamente. En el fondo de ojo el papiledema se ha estabilizado con hemorragias peripapilares (fig. 6).



Fig. 5: TC, corte axial, adenopatías axilares bilaterales múltiples.



Fig. 6:
Retinografía
de ultra campo
amplio OD,
edema de papila
con hemorragias
peripapilares.

Un mes después de la valoración por medicina interna la paciente es valorada por hematología, que indica realizar una biopsia de medula ósea la cual muestra infiltración por neoplasia linfoproliferativa B de bajo grado, que sugiere linfoma no Hodgkin B, de la zona marginal. Se decide tratar con 4 ciclos de Rituximab[®], requiriendo posteriormente un trasplante de progenitores hematopoyéticos.

Un año y medio después de la primera visita con oftalmología el PET (Tomografía de Emisión de Positrones) muestra con signos de remisión completa. Sigue con amaurosis de ojo derecho, en la exploración del polo anterior no se aprecian cambios significativos, mientras que en el fondo de ojo hay una disminución notable del edema de papila en el ojo derecho (fig. 7) Dada la evolución del



Fig. 7:
Retinografía
de ultra campo
amplio OD, edema
de papila.

caso se decide mantener el tratamiento anti-glaucomatoso.

DISCUSIÓN

La escleritis posterior es una enfermedad inflamatoria de la esclerótica posterior infrecuente que suele presentar un diagnóstico tardío. La presentación clínica puede incluir dolor con los movimientos oculares y palpación del globo ocular, la presencia de pliegues coroideos en polo posterior de orientación horizontal, derrame uveal con desprendimiento de coroides, edema de papila con disminución de la visión asociado (que de no ser tratado puede ser permanente), miositis, diplopía, en un 25% de los casos aparece desprendimiento de retina exudativo (2-4).

Para su difícil diagnóstico resulta útil apoyarse en las pruebas complementarias. En la ecografía se puede ver un aumento del grosor escleral, nódulos esclerales, separación entre la cápsula de Tenon y la esclera, edema de papila, pliegues coroideos y desprendimiento de retina. Cuando hay líquido entre la cápsula de Tenon y la esclera en la ecografía aparece un espacio hipoecogénico formado por el espacio subtenoniano y su unión con el nervio óptico conocido como el signo de la T. En la RM y la TC puede verse un engrosamiento escleral y proptosis (2,4).

En nuestro caso la paciente presentaba un cuadro compatible, pues tenía dolor y edema de papila con pérdida de visión de rápida instauración. Ante esta sintomatología se decidió empezar un tratamiento con corticoides a altas dosis urgentemente, por la posibilidad de estar ante un cuadro de arteritis de células gigantes o una neuritis óptica atípica así como la realización de pruebas de imagen y analíticas para descartar una causa extraocular como causa del cuadro.

Si bien en un primer momento en la ecografía no se encontró el clásico signo de la T, eso no fue motivo para descartar del todo la enfermedad ya que la ecografía se trata de una exploración operador-dependiente y no siempre se observa signo de la T. (8) Al repetir la ecografía al cabo de dos semanas si se constató la presencia del signo de la T confirmando el diagnóstico de sospecha.

Aunque suele debutar por debajo de los 40 años, alrededor de un tercio de los mayores

de 55 años tienen una enfermedad sistémica asociada, siendo la asociación más frecuente con la más frecuente la artritis reumatoide. (1) Por este motivo se indagó en la presencia de alteraciones sistémicas, donde se encontró en la analítica sanguínea una linfocitosis con elevación de los reactantes de fase aguda, en la radiografía de tórax un patrón micronodular con hilios ensanchados y la presencia en la TC de adenopatías axilares múltiples. Finalmente, la paciente fue diagnosticada mediante biopsia de medula ósea de un linfoma no Hodgkin tipo B marginal.

Las enfermedades hematológicas malignas pueden tener afectación ocular y orbitaria, ya sea por infiltración directa o secundariamente por desórdenes hematopoyéticos que originan estas enfermedades. Los linfomas intraoculares primarios se originan en el sistema nervioso central y los secundarios normalmente corresponden a metástasis fuera del sistema nervioso central. Cuando los linfomas son intraoculares suelen afectar el vítreo, la retina, el nervio óptico, la úvea y la membrana de Bruch, además son predominantemente de tipo B (9,10). Los linfomas orbitarios suelen aparecer en la conjuntiva, el tejido blando orbitario, las glándulas lagrimales y los párpados. En su mayoría se trata de linfomas tipo B de bajo grado siendo el linfoma tipo B marginal tipo MALT el más frecuente, seguido del linfoma tipo B folicular (11).

En la literatura científica se han descrito algunos casos de escleritis posterior asociada a la presencia de un linfoma, sin embargo, se trata de casos aislados. En algunos casos el linfoma de tipo MALT estaba localizado únicamente en el tejido coroideo, en otros casos la escleritis posterior era una manifestación a distancia de un linfoma extraocular ya diagnosticado o un síntoma debut de un linfoma tipo T (5-7). En este caso la clínica de dolor ocular y pérdida de visión en OD a raíz de una escleritis posterior ha sido el síntoma debut del linfoma no Hodgkin B de la zona marginal. No hay ningún caso en la literatura donde una escleritis posterior sea la clínica debut de un linfoma tipo B marginal.

CONCLUSIÓN

La escleritis posterior se trata de una enfermedad poco común y dentro de sus aso-

ciaciones con otras enfermedades resulta excepcional su asociación con linfomas no Hodgkin tipo B marginal. Es por ello por lo que ante la aparición de una escleritis posterior debe efectuarse un estudio sistémico que incluya entre sus posibilidades etiológicas esta entidad hematológica.

En caso de clínica compatible con escleritis posterior, pero hallazgos ecográficos no concluyentes, se debe repetir la ecografía buscando el signo de la T, ya que puede implicar importantes implicaciones diagnósticas y terapéuticas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Serrano García MA de AE. Escleritis posterior: diagnóstico y tratamiento. *Arch Soc Canar Otol.* 2012; 66-70.
2. Salmon JF, Kanski JJ. Escleritis posterior. In: *Oftalmología Clínica: Un Enfoque Sistemático.* Barcelona: Elsevier; 2021. p. 259-60.
3. William E. Benson. Posterior Scleritis. *Survey of Ophthalmology.* 1998; 43(1): 87-8.
4. Hoang-Xuan T, Robin H. Escleritis. *EMC - Tratado de Medicina.* 2001; 5(4): 1-3.
5. Hunyor AP, Harper CA, O'Day J, McKelvie PA. Ocular-central nervous system lymphoma mimicking posterior scleritis with exudative retinal detachment. *Ophthalmology.* 2000; 107(10): 1955-9.
6. Loriaut P, Charlotte F, Bodaghi B, Decaudin D, Leblond V, Fardeau C, et al. Choroidal and adnexal extranodal marginal zone B-cell lymphoma: Presentation, imaging findings, and Therapeutic Management in a series of nine cases. *Eye.* 2013; 27(7): 828-35.
7. Hoang-Xuan T, Bodaghi B, Toubanc M, Delmer A, Schwartz L, D'Hermies F. Scleritis and mucosal-associated lymphoid tissue lymphoma. *Ophthalmology.* 1996; 103(4): 631-5.
8. Suhr, K. S., & Patel, S. S.. Evaluation of diagnostic criteria for B-scan ultrasonography in posterior scleritis. *Investigative Ophthalmology & Visual Science.* 2015; 56(7), 612-612.
9. Tang L.J., Gu C.L., Zhang P. Intraocular lymphoma. *Int. J. Ophthalmol.* 2017; 10: 1301-1307.
10. Denier M, Tick S, Dubois R, Dulery R, Eller AW, Suarez F, et al. Hidden in the eyes—recurrence of systemic hemopathies reportedly «in remission»: Six cases and review of literature. *Medicina.* 2022; 58(3): 456.
11. Coupland SE, Damato B. Lymphomas involving the eye and the ocular adnexa. *Current Opinion in Ophthalmology.* 2006; 17(6): 523-31.