

LIBRO PARA LA FORMACIÓN DE LOS RESIDENTES EN OFTALMOLOGÍA

ÚVEA Y ESCLERA

12

Síndrome mascarada

Patrizia D. Ávila Paz, Ester Carreño Salas

Hospital Universitarios Fundación Jiménez Díaz.



SOCIEDAD ESPAÑOLA
DE OFTALMOLOGÍA

OBJETIVOS

- Identificar la presentación clínica característica del linfoma vítreo-retiniano primario.
- Conocer las técnicas de imagen y laboratorio claves en el diagnóstico del linfoma vítreo-retiniano primario.
- Familiarizarse con la complejidad del tratamiento sistémico y local del linfoma vítreo-retiniano primario.

DEFINICIÓN Y CLASIFICACIÓN

En términos generales denominamos síndrome mascarada a aquellas entidades que simulan una uveítis, pero que en realidad no son primariamente inflamatorias. (1) Por lo que se podrían incluir dentro de esta definición entidades tan diversas como el síndrome de dispersión pigmentaria, algunos casos de desprendimiento regmatógeno de retina, una retinosis pigmentaria, o procesos tumorales intraoculares. (2) Dada la relevancia diagnóstica de estos últimos, este capítulo se centrará en los procesos neoplásicos que simulan uveítis, y particularmente en el linfoma intraocular, puesto que es ésta entidad la que más frecuentemente es confundida con una uveítis.

El linfoma intraocular pertenece a un grupo heterogéneo de neoplasias malignas linfoides que son categorizadas en dos grupos: aquellas que afectan a la retina y/o al vítreo y las derivadas del tracto uveal. (3) El linfoma de vítreo-retina es un tumor que puede asociarse a afectación del sistema nervioso central (SNC), contrariamente al linfoma coroideo. Se subdivide en dos categorías aquellos que se presentan como enfermedad primaria o como localización secundaria de un linfoma no-Hodgkin (LNH) sistémico. (3, 4) Dada su importancia y su relevancia diagnóstica centraremos este capítulo en el linfoma vítreo-retiniano primario (LVRP).

Aunque son tumores raros, sigue siendo la forma más común de linfoma intraocular. Es un LNH agresivo de alto grado y tiene una alta correlación con el Linfoma Primario Del Sistema Nervioso Central (LPSNC). (5)

Según la actual clasificación de la Organización Mundial para la Salud (OMS) para linfomas la mayoría de los LVRP son linfomas difusos grandes de células B. (5) Se estima que alrededor de un 80% de los individuos con LVRP finalmente desarrollará un linfoma primario del sistema nervioso central (LPSNC) y el 20% de los pacientes con LPSNC presentarán un LVRP durante su seguimiento, por lo que el reconocimiento temprano de esta entidad es fundamental, y puede condicionar la supervivencia del individuo. (5)

EPIDEMIOLOGIA Y FACTORES DE RIESGO

La mayoría de los pacientes con LVRP son mayores de 40 años la edad más frecuente de instauración es entre la quinta y sexta década de vida sin clara predilección de género. (5)

Casos aislados han sido descritos en niños y adolescentes, normalmente asociados a inmunosupresión, ya sea como resultado de un tratamiento o asociados a la infección del virus de inmunodeficiencia humana (VIH). (3-6)

Inmunodeficiencia, inmunodepresión y la infección por el virus de Epstein-Barr son los únicos factores de riesgo reconocidos para el desarrollo de LVRP. (3-6) La infección por el virus de Epstein-Barr de los linfocitos B en el contexto de ausencia de función de los linfocitos T supresores (por la inmunosupresión) conlleva una proliferación linfocítica descontrolada. (7) También se han descrito casos raros secundarios a la infección por el virus linfotrópico de células T humanas tipo 1. (8)

PATOGENIA

Puesto que el tanto el SNC como el ojo carecen de ganglios y vasos linfáticos, el origen de estos linfomas no está claro. Se sospecha que surge de linfocitos normales que pasan por el SNC o el ojo, o de un clon celular anormal que se anida en el SNC o el ojo. (9)

La gran mayoría de LVRP son linfomas de células B grandes difusos, (10, 11) por el contrario aquellos derivados de células T se componen de linfocitos T pequeños. (12)

SIGNOS Y SÍNTOMAS

El inicio de los síntomas de LVRP es frecuentemente sutil, lo que a menudo conlleva un retraso en el diagnóstico. Existen un amplio espectro de síntomas no específicos para el LVRP que incluyen principalmente la pérdida de agudeza visual indolora y las miodesopsias. (3, 4) La afectación es bilateral en el 60-90% de individuos. (3, 4) Dados los síntomas tan inespecíficos el diagnóstico es difícil, y en algunas series describen un retraso de hasta 2 años desde la presentación inicial hasta el diagnóstico. (3, 4)

La presencia de inflamación en cámara anterior, con células y precipitados retroqueráticos es frecuente, y puede dificultar el diagnóstico. (13) La manifestación más común es la vitritis y la presencia de infiltrados subretinianos, ya sean de manera aislada o combinada. (14) Estos infiltrados pueden tener una morfología característica, en forma de «manchas de leopardo» (fig. 1A), (15) en ocasiones pueden verse lesiones en distintos estadios de evolución (fig. 1B). También se puede asociar a vasculitis, y áreas de retinitis, simulando una retinitis vírica (fig. 1C). (16, 17) Aunque la presencia de edema macular también ha sido descrita, es característico de esta entidad el no presentar edema macular a pesar de la marcada vitritis. (18)

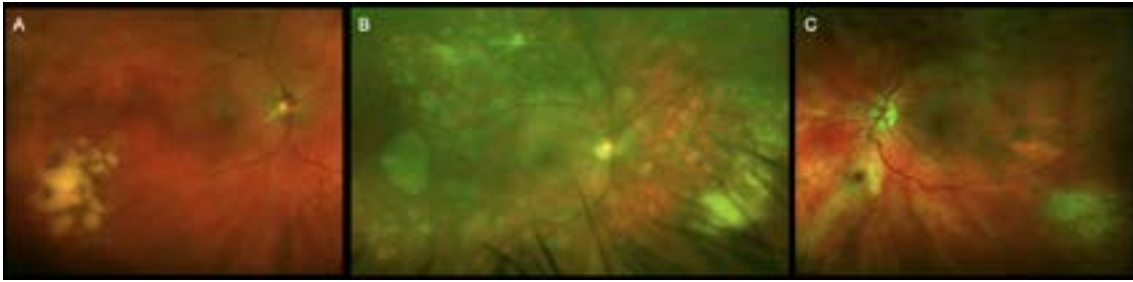


Figura 1: A. Ojo derecho de un paciente con linfoma vítreo-retiniano primario (LVRP) donde se aprecia un área de infiltrado subretiniano temporal inferior con la imagen característica de «manchas de leopardo». B. Ojo derecho de un paciente con LVRP donde se aprecian varias lesiones en estadio más cicatricial y una lesión más activa en nasal inferior. C. Ojo izquierdo de paciente con LVRP donde se aprecia un área de retinitis en temporal inferior que simula una retinitis vírica.

El LVRP se extiende a la coroides en casos muy raros ya que la membrana de Bruch parece ser impermeable a las células linfoides. (19) La afectación del nervio óptico también es rara y puede causar edema de papila que debe ser diferenciado de papiledema. (19). El linfoma del sistema nervioso central puede preceder, ser posterior o ocurrir de manera simultánea con el LVRP. (19) El LVRP siempre debe ser incluido en el diagnóstico diferencial en casos de uveítis y síntomas neurológicos. (19)

DIAGNÓSTICO

Diagnóstico por imagen

En tomografía de coherencia óptica de dominio espectral (SD-OCT) se han descrito depósitos hiperreflectivos a nivel del epitelio pigmentario de la retina (EPR). (20) La presencia de edema macular es excepcional. (18) Igualmente, algunos autores han descrito como hallazgo inicial la presencia de depósitos verticales que atraviesan todas las capas de la retina en forma de columna. (21)

Se ha descrito una autofluorescencia característica con un patrón granular en «manchas de leopardo» (fig. 2). (15)

En la angiografía con fluoresceína pueden verse también el patrón en «manchas de leopardo», (22) hay casos descritos también de isquemia capilar sugerente de oclusión de la vasculatura retiniana por células tumorales. (23)

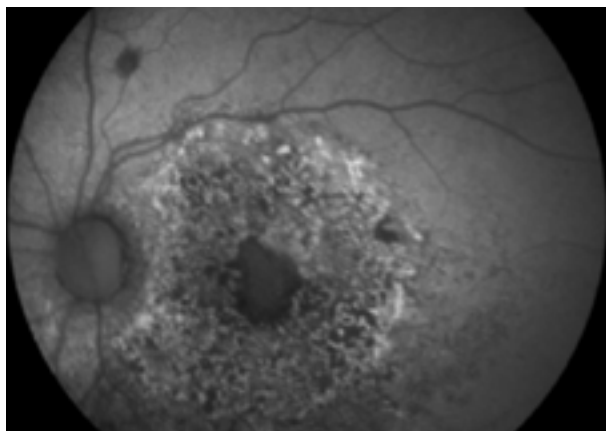


Figura 2: Autofluorescencia del ojo izquierdo de un paciente con linfoma vítreo-retiniano primario (LVRP) mostrando el patrón granular de hiper/hipo autofluorescencia característico.

Estudio de extensión

Ante la sospecha de un LVRP debemos descartar la afectación del SNC, consecuentemente la realización de resonancia magnética de cerebro con contraste es imperativo y algunos autores recomiendan repetir dicha prueba cada 3 meses después del diagnóstico de LVRP. (4)

Ante el diagnóstico de un LVRP, también es importante descartar en combinación con el especialista de hematología/oncología que no se trate de un LNH sistémico en el que el ojo se afecta secundariamente. Ciertos tumores de localización en órganos inmunoprivilegiados como la piel o los testículos también tienen predisposición en infiltrar los tejidos intraoculares. (24)

Diagnóstico de laboratorio

La mayoría de los LVRP son histológicamente clasificados como linfoma difuso de células B grandes. (11) La biopsia vítrea sigue siendo el «*gold standard*» para establecer el diagnóstico de LVRP, pero en ocasiones una biopsia coriorretiniana o del aspirado subretiniano puede ser necesaria. (6) Su diagnóstico es especialmente complicado debido a la limitada cantidad de muestra, y la baja calidad del material para la evaluación histológica de las muestras vítreas. (25) La sensibilidad de la citología en muestras vítreas se ha estimado incluso por debajo del 31% en algunas series. (26) Igualmente la clonalidad de las células B puede confundir, ser no concluyente, o incluso no poder hacerse si no se obtiene suficiente material en la biopsia. (27) En muchas ocasiones, más de una biopsia es necesaria para establecer el diagnóstico definitivo. (28)

Como complementariedad al diagnóstico citológico, se ha propuesto el papel de la citometría de flujo en la detección de células tumorales. (29, 30) La limitación de esta técnica radica en la dificultad de manejo de muestras de tan bajo volumen y en la presencia casi constante de una población de linfocitos T reactiva a la infiltración tumoral. (29, 30) Algunos autores sugieren que dada la extremadamente rara presencia de células B en las muestras de uveítis (no mascarada), la mera presencia de linfocitos B en una muestra vítrea, podría ser suficiente para sospechar el diagnóstico de linfoma intraocular. (31)

Otra técnica que ha mejorado mucho la sensibilidad del diagnóstico, aunque aún no está estandarizada en la mayoría de los centros, es la detección de IL-10 e IL-6. (32, 33) Se ha sugerido que un cociente IL-10/IL-6 mayor que 1, puede llegar a tener una sensibilidad en el diagnóstico del LVRP del 81.4%, muy por encima de la citología y la clonalidad aisladamente. (34) Igualmente, se ha propuesto que la detección por PCR de la mutación *MyD88* L265P en las muestras de vítreo podría ayudar al diagnóstico. (24, 35-37)

Tratamiento y seguimiento

Incluso en los casos en que no haya clara afectación del SNC, el tratamiento del LVRP es siempre sistémico, y la terapia intraocular sólo se usa como tratamiento coadyuvante

o como paliativo en aquellos casos en los que el tratamiento sistémico se ha desestimado. Bien es cierto que, en los estudios retrospectivos, el tratamiento con quimioterapia sistémica no evitó la afectación de SNC en aquellos pacientes con afectación exclusiva ocular. (38)

Distintos regímenes de quimioterapia sistémica agresiva han sido propuestos, normalmente incluyendo metotrexate a altas dosis y/o rituximab. El trasplante de médula ósea también es una alternativa en los casos refractarios a la quimioterapia convencional. (38) Igualmente en el tratamiento local se ha propuesto el uso de metotrexate o rituximab intravitreo, en distintos protocolos de administración, sin que ninguno de los fármacos haya demostrado ser superior al otro. (38)

En general el pronóstico vital del LVRP es muy pobre. Aunque potencialmente el pronóstico puede haber mejorado en los últimos años, las series retrospectivas estiman una supervivencia media global de 44 meses en aquellos pacientes que no tenían afectación de SNC al diagnóstico y de 34 meses en los que sí la tenían. (38) La tasa de supervivencia a los 5 años fue del 68% para los pacientes sin afectación de SNC al diagnóstico y del 35% para aquellos que sí tenían afectación al diagnóstico. (38)

RESUMEN/MENSAJES CLAVE PARA RECORDAR

- Hay que incluir el diagnóstico de LVRP en una uveítis de nueva aparición por encima de los 50 años.
- Especialmente si se acompaña de vitritis, sin asociar edema macular.
- Esta entidad se asocia con el linfoma primario del sistema nervioso central.
- El tratamiento ocular es sólo coadyuvante, el tratamiento de esta enfermedad debe ser sistémico por un oncólogo/hematólogo con experiencia en este tipo de patologías.

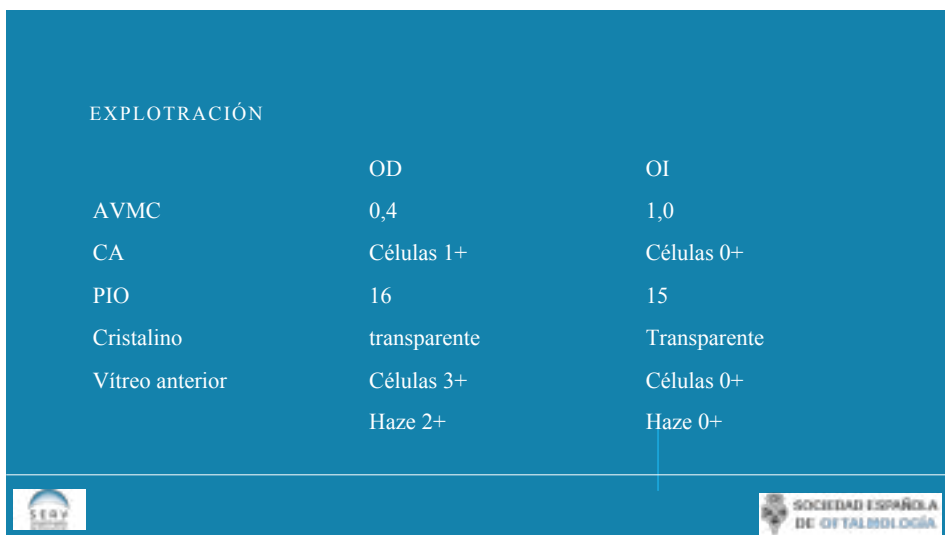
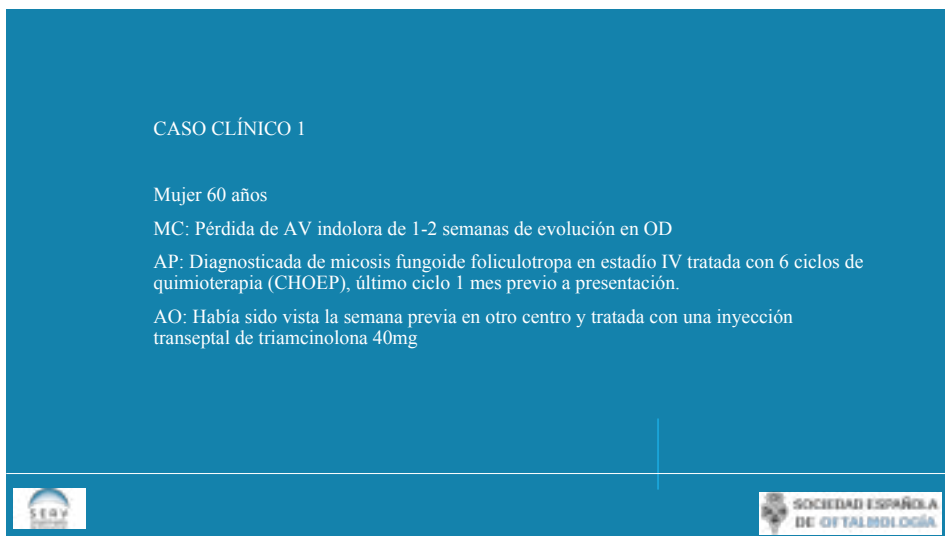
BIBLIOGRAFÍA

1. Nussenblatt RB and Whitcup SM. Uveitis : fundamentals and clinical practice. 4th ed. ed. [Edinburgh]: Mosby/Elsevier, 2010.
2. Rothova A, Ooijman F, Kerkhoff F, et al. Uveitis masquerade syndromes. *Ophthalmology* 2001; 108: 386-399. 2001/02/13. DOI: 10.1016/s0161-6420(00)00499-1.
3. Coupland SE and Damato B. Understanding intraocular lymphomas. *Clin Exp Ophthalmol* 2008; 36: 564-578. 2008/10/29. DOI: 10.1111/j.1442-9071.2008.01843.x.
4. Chan CC, Rubenstein JL, Coupland SE, et al. Primary vitreoretinal lymphoma: a report from an International Primary Central Nervous System Lymphoma Collaborative Group symposium. *Oncologist* 2011; 16: 1589-1599. 2011/11/03. DOI: 10.1634/theoncologist.2011-0210.
5. Fend F, Ferreri AJ and Coupland SE. How we diagnose and treat vitreoretinal lymphoma. *Br J Haematol* 2016; 173: 680-692. 2016/05/03. DOI: 10.1111/bjh.14025.
6. Sagoo MS, Mehta H, Swampillai AJ, et al. Primary intraocular lymphoma. *Surv Ophthalmol* 2014; 59: 503-516. 2014/02/25. DOI: 10.1016/j.survophthal.2013.12.001.

7. Rosenberg NL, Hochberg FH, Miller G, et al. Primary central nervous system lymphoma related to Epstein-Barr virus in a patient with acquired immune deficiency syndrome. *Ann Neurol* 1986; 20: 98-102. 1986/07/01. DOI: 10.1002/ana.410200118.
8. Marshall AG, Pawson R, Thom M, et al. HTLV-I associated primary CNS T-cell lymphoma. *J Neurol Sci* 1998; 158: 226-231. 1998/08/14. DOI: 10.1016/s0022-510x(98)00111-7.
9. DeAngelis LM. Primary central nervous system lymphoma. *Curr Opin Neurol* 1999; 12: 687-691. 2000/02/17. DOI: 10.1097/00019052-199912000-00005.
10. Hochberg FH and Miller DC. Primary central nervous system lymphoma. *J Neurosurg* 1988; 68: 835-853. 1988/06/01. DOI: 10.3171/jns.1988.68.6.0835.
11. Coupland SE, Bechrakis NE, Anastassiou G, et al. Evaluation of vitrectomy specimens and chorioretinal biopsies in the diagnosis of primary intraocular lymphoma in patients with Masquerade syndrome. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2003; 41: 860-870. 2003/11/08. DOI: 10.1007/s00417-003-0749-y.
12. Choi JS, Nam DH, Ko YH, et al. Primary central nervous system lymphoma in Korea: comparison of B- and T-cell lymphomas. *Am J Surg Pathol* 2003; 27: 919-928. 2003/06/27. DOI: 10.1097/00000478-200307000-00007.
13. Akpek EK, Ahmed I, Hochberg FH, et al. Intraocular-central nervous system lymphoma: clinical features, diagnosis, and outcomes. *Ophthalmology* 1999; 106: 1805-1810. 1999/09/15. DOI: 10.1016/S0161-6420(99)90341-X.
14. Freeman LN, Schachat AP, Knox DL, et al. Clinical features, laboratory investigations, and survival in ocular reticulum cell sarcoma. *Ophthalmology* 1987; 94: 1631-1639. 1987/12/01. DOI: 10.1016/s0161-6420(87)33256-7.
15. Casady M, Faia L, Nazemzadeh M, et al. Fundus autofluorescence patterns in primary intraocular lymphoma. *Retina* 2014; 34: 366-372. 2013/08/21. DOI: 10.1097/IAE.0b013e31829977fa.
16. Marchese A, Agarwal A, Miserocchi E, et al. Features of Retinitis-like Lesions in Vitreoretinal Lymphoma. *Ocul Immunol Inflamm* 2019; 1-8. 2019/10/01. DOI: 10.1080/09273948.2019.1648835.
17. Llorens V, Fuster C, Alba-Linero C, et al. Clinical Features of Primary and Systemic Metastatic Intraocular Lymphomas in Spanish Patients. *J Ophthalmol* 2019; 2019: 6327041. 2019/11/19. DOI: 10.1155/2019/6327041.
18. Chiu S, Mudhar HS, Harrison B, et al. Cystoid Macular Oedema as a Presenting Feature of Vitreoretinal Lymphoma. *Ocul Oncol Pathol* 2020; 6: 318-322. 2020/10/31. DOI: 10.1159/000508890.
19. Araujo I and Coupland SE. Primary Vitreoretinal Lymphoma -- A Review. *Asia Pac J Ophthalmol (Phila)* 2017; 6: 283-289. 2017/05/31. DOI: 10.22608/APO.2017150.
20. Egawa M, Mitamura Y, Hayashi Y, et al. Spectral-domain optical coherence tomographic and fundus autofluorescence findings in eyes with primary intraocular lymphoma. *Clin Ophthalmol* 2014; 8: 335-341. 2014/02/13. DOI: 10.2147/OPHTH.S58114.
21. Deak GG, Goldstein DA, Zhou M, et al. Vertical Hyperreflective Lesions on Optical Coherence Tomography in Vitreoretinal Lymphoma. *JAMA Ophthalmol* 2019; 137: 194-198. 2018/11/30. DOI: 10.1001/jamaophthalmol.2018.5835.
22. Fardeau C, Lee CP, Merle-Beral H, et al. Retinal fluorescein, indocyanine green angiography, and optical coherence tomography in non-Hodgkin primary intraocular lymphoma. *Am J Ophthalmol* 2009; 147: 886-894, 894 e881. 2009/02/27. DOI: 10.1016/j.ajo.2008.12.025.
23. Venkatesh R, Gurav P, Abhishek Dave P, et al. Capillary Dropout: A Novel Fluorescein Angiography Finding in Primary Vitreoretinal Lymphoma. *Ocul Oncol Pathol* 2017; 3: 324-327. 2018/01/19. DOI: 10.1159/000472152.
24. Carreno E, Clench T, Steeples LR, et al. Clinical spectrum of vitreoretinal lymphoma and its association with MyD88 L265P mutation. *Acta Ophthalmol* 2019; 97: e138-e139. 2018/08/17. DOI: 10.1111/aos.13808.
25. Davis JL, Miller DM and Ruiz P. Diagnostic testing of vitrectomy specimens. *Am J Ophthalmol* 2005; 140: 822-829. DOI: 10.1016/j.ajo.2005.05.032.
26. Gonzales JA and Chan CC. Biopsy techniques and yields in diagnosing primary intraocular lymphoma. *Int Ophthalmol* 2007; 27: 241-250. 2007/04/19. DOI: 10.1007/s10792-007-9065-6.

27. Wang Y, Shen D, Wang VM, et al. Molecular biomarkers for the diagnosis of primary vitreoretinal lymphoma. *Int J Mol Sci* 2011; 12: 5684-5697. 2011/10/22. DOI: 10.3390/ijms12095684.
28. Coupland SE, Chan CC and Smith J. Pathophysiology of retinal lymphoma. *Ocul Immunol Inflamm* 2009; 17: 227-237. 2009/08/07. DOI: 10.1080/09273940903168696.
29. Davis JL, Viciano AL and Ruiz P. Diagnosis of intraocular lymphoma by flow cytometry. *Am J Ophthalmol* 1997; 124: 362-372. 1998/01/24.
30. Davis JL, Ruiz P, Jr., Shah M, et al. Evaluation of the reactive T-cell infiltrate in uveitis and intraocular lymphoma with flow cytometry of vitreous fluid (an American Ophthalmological Society thesis). *Trans Am Ophthalmol Soc* 2012; 110: 117-129. 2013/07/03.
31. Carreno E, Serrano C, Munoz N, et al. Intraocular leucocyte subpopulations analysis by multiparametric flow cytometry in human uveitis. *Br J Ophthalmol* 2020 2020/05/20. DOI: 10.1136/bjophthalmol-2019-315511.
32. Whitcup SM, Stark-Vancs V, Wittes RE, et al. Association of interleukin 10 in the vitreous and cerebrospinal fluid and primary central nervous system lymphoma. *Arch Ophthalmol* 1997; 115: 1157-1160. 1997/09/23. DOI: 10.1001/archophth.1997.01100160327010.
33. Cassoux N, Giron A, Bodaghi B, et al. IL-10 measurement in aqueous humor for screening patients with suspicion of primary intraocular lymphoma. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2007; 48: 3253-3259. 2007/06/27. DOI: 10.1167/iovs.06-0031.
34. Frenkel S, Pe'er J, Kaufman R, et al. The importance of cytokines analysis in the diagnosis of vitreoretinal lymphoma. *Acta Ophthalmol* 2020; 98: e668-e673. 2020/01/30. DOI: 10.1111/aos.14347.
35. Bonzheim I, Giese S, Deuter C, et al. High frequency of MYD88 mutations in vitreoretinal B-cell lymphoma: a valuable tool to improve diagnostic yield of vitreous aspirates. *Blood* 2015; 126: 76-79. DOI: 10.1182/blood-2015-01-620518.
36. Pulido JS, Salomao DR, Frederick LA, et al. MyD-88 L265P mutations are present in some cases of vitreoretinal lymphoma. *Retina* 2015; 35: 624-627. DOI: 10.1097/IAE.0000000000000589.
37. Raja H, Salomao DR, Viswanatha DS, et al. Prevalence of Myd88 L265p Mutation in Histologically Proven, Diffuse Large B-Cell Vitreoretinal Lymphoma. *Retina* 2016; 36: 624-628. DOI: 10.1097/IAE.0000000000000996.
38. Riemens A, Bromberg J, Tuitou V, et al. Treatment strategies in primary vitreoretinal lymphoma: a 17-center European collaborative study. *JAMA Ophthalmol* 2015; 133: 191-197. 2014/11/21. DOI: 10.1001/jamaophthalmol.2014.4755.

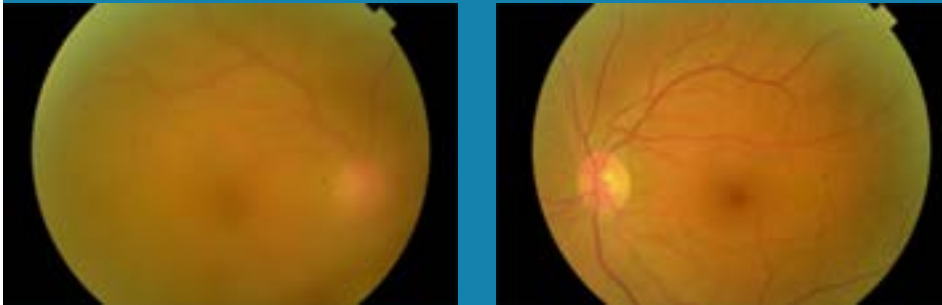
CASO CLINICO 1



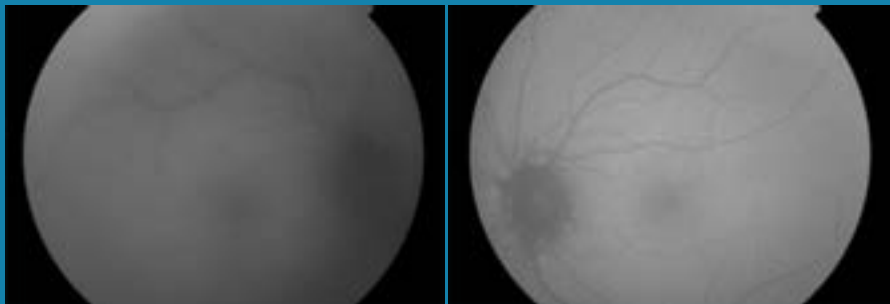
12. Síndrome mascarada

Patrizia D. Ávila Paz, Ester Carreño Salas

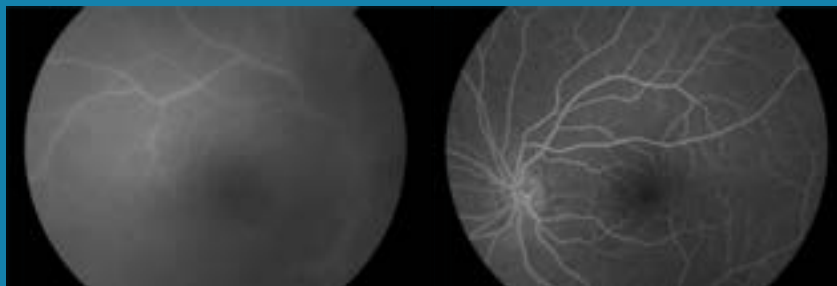
FONDO DE OJO



AUTOFLUORESCENCIA



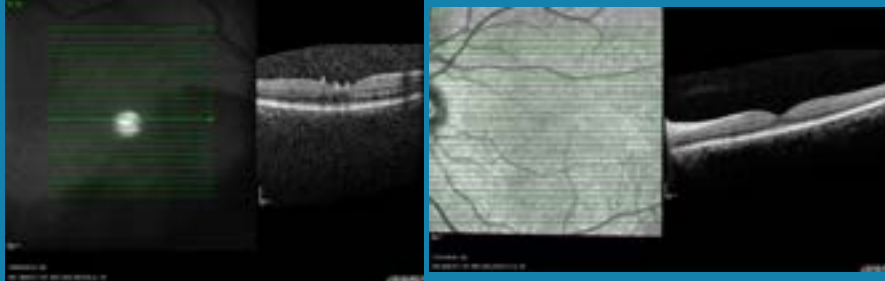
ANGIOGRAFÍA CON FLUORESCÉINA



12. Síndrome mascarada

Patrizia D. Ávila Paz, Ester Carreño Salas

OCT



DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- ❑ Síndrome mascarada
- ❑ Infeccioso: familia herpes y toxoplasma - EN CONTRA: No se visualiza área de retinitis



TOMA DE MUESTRAS

VITRECTOMÍA VIA PARS PLANA - se toman muestras para:

- ❑ CULTIVO — **NEGATIVO** para hongos y bacterias
- ❑ PCR (toxoplasma, VHS, VVZ, y CMV) — **NEGATIVA**
- ❑ CITOMETRÍA DE FLUJO — Linfocitos patológicos CD4+ fenotipo similar a la biopsia cutánea.

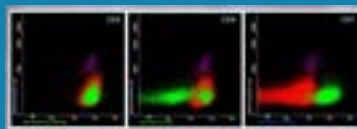


Diagrama de citometría de flujo en verde se señala la población de linfocitos normales, en rojo la población anormal de linfocitos CD4+ y en morado los monocitos (Cortesía Dra. Cristina Serrano)



ESTUDIO DE EXTENSIÓN

- En el estudio de extensión se demuestra infiltración del parénquima renal por el tumor
- RMN cerebral y punción lumbar sin afectación



SEGUIMIENTO

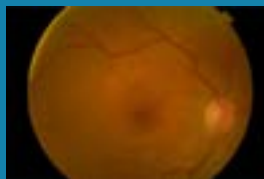
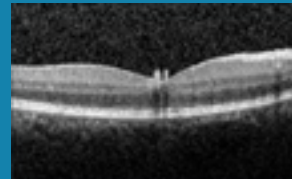


Foto de color: Desaparición de la vitritis



FAF: Manchas de leopardo

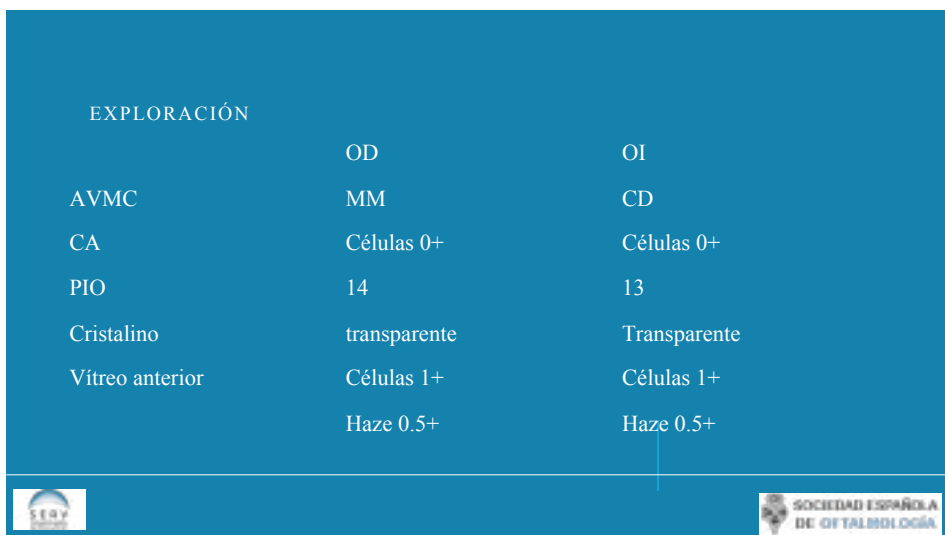
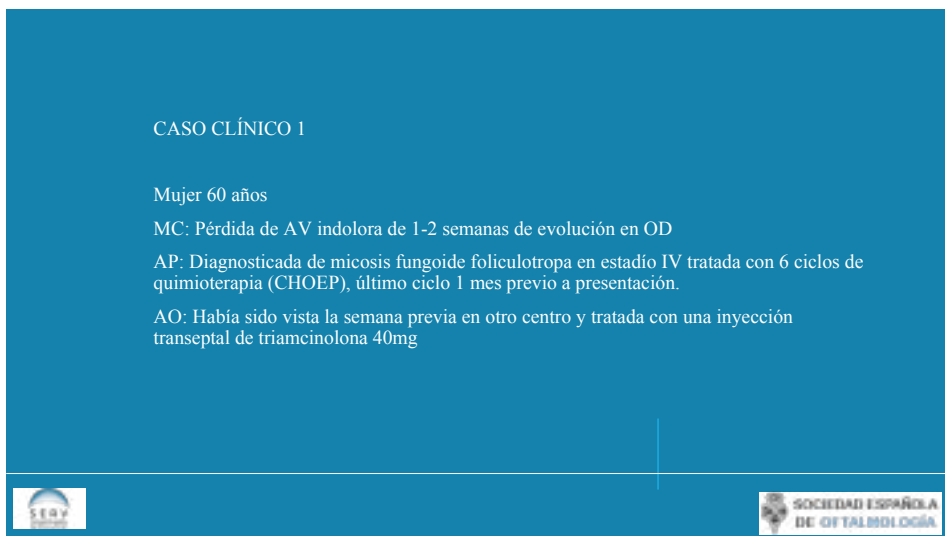


OCT: Depósitos epiretinales foveales

Tratamiento con "Hyper CVAD" y quimioterapia intratecal, paciente fallece debido a complicaciones de la quimioterapia



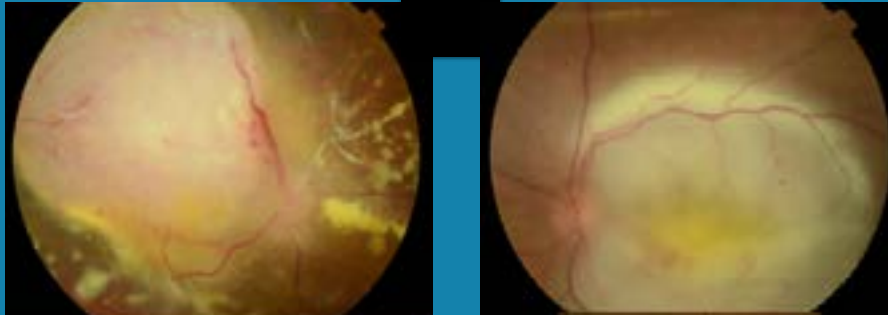
CASO CLINICO 2



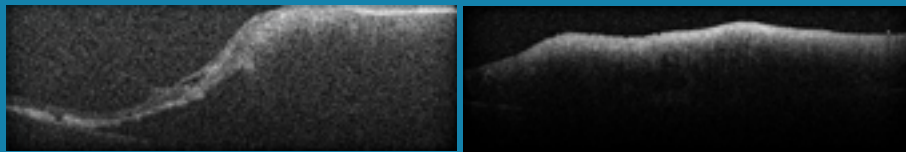
12. Síndrome mascarada

Patrizia D. Ávila Paz, Ester Carreño Salas

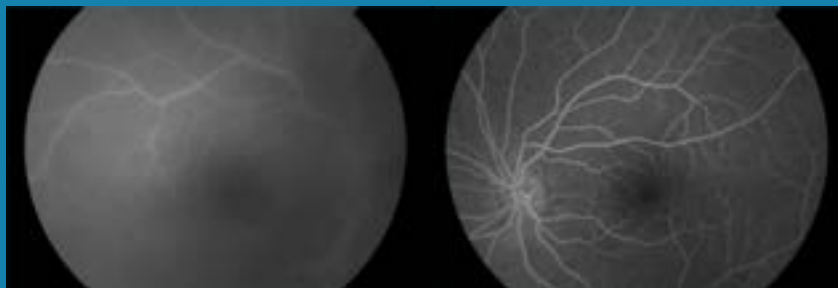
FONDO DE OJO



OCT



ANGIOGRAFÍA CON FLUORESCEÍNA



TOMA DE MUESTRAS

VITRECTOMÍA VIA PARS PLANA OD - se toman muestras de vítreo y líquido subretiniano para:

- ❑ CULTIVO — **NEGATIVO** para hongos y bacterias
- ❑ PCR (toxoplasma, VHS, VVZ, y CMV) — **NEGATIVA**
- ❑ CITROMETRÍA DE FLUJO — Linfocitos B patológicos



ESTUDIO DE EXTENSIÓN

- ❑ RMN cerebral - normal
- ❑ Punción lumbar - negativa para infiltración tumoral



TRATAMIENTO

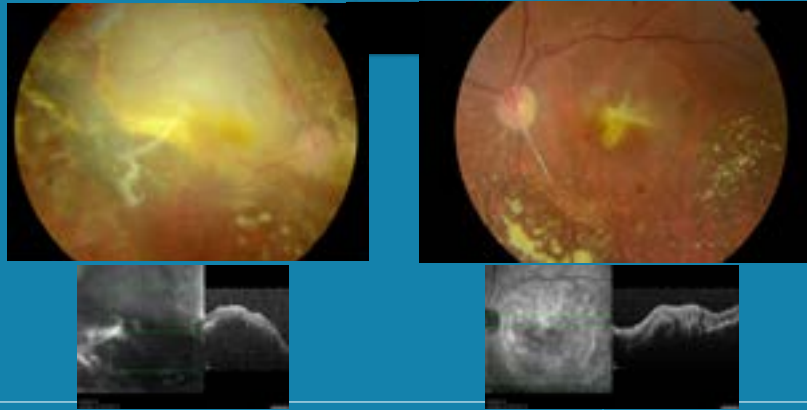
- ❑ Esquema MATRIX
- ❑ Metotrexate intravítreo en el ojo izquierdo (no se realiza en OD, por la presencia de aceite de sílica después de la vitrectomía y la ausencia de estudios con Metotrexate intravítreo en ese contexto)



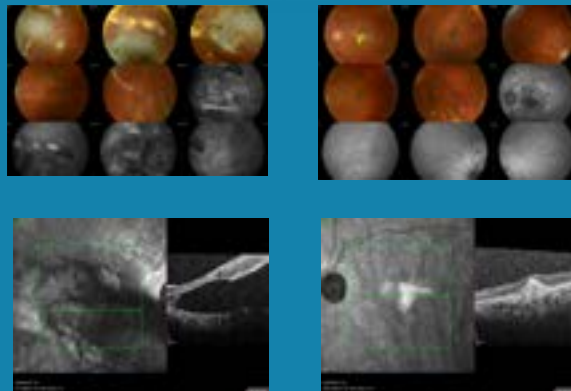
12. Síndrome mascarada

Patrizia D. Ávila Paz, Ester Carreño Salas

EVOLUCIÓN a 6 meses



EVOLUCIÓN a 3 años



EVOLUCIÓN

A 3 años de seguimiento –
NO recidivas
NO afectación cerebral



PREGUNTA TIPO TEST

(pulse en la flecha para comprobar las respuestas)

1. El síndrome mascarada se caracteriza por lo siguiente:

- a) Incluye el espectro de entidades solo caracterizadas por ser meramente inflamatorias.
- b) Suele ser un proceso benigno que simula una inflamación maligna.
- c) El síndrome de dispersión pigmentaria, el desprendimiento de retina retnatógono y procesos tumorales intraoculares se incluyen en el diagnostico diferencial de síndrome mascarada.
- d) El termino de síndrome mascarada ha sido descrito recientemente y solo se usa para diagnostico diferencial de condiciones neoplásicas.
- e) En la población pediátrica no existen condiciones compatibles con el síndrome mascarada.

2. En cuanto al Linfoma Vítreo-Retinal Primario.

- a) Suele presentarse de manera aislada sin afectación del SNC.
- b) La mayoría de los pacientes son menores de 40 años.
- c) Tiene una clara predilección de género por el sexo masculino.
- d) Se han descrito casos en niños y adolescentes.
- e) La inmunodeficiencia/ inmunodepresión se ha descrito como factor de riesgo asociado al desarrollo de LVRP.

3. La clínica del LVRP se caracteriza por lo siguiente:

- a) El inicio de los síntomas suele ser agudo lo que frecuentemente lleva a un diagnóstico precoz.
- b) Existe un amplio espectro de síntomas no específicos para el LVRP.
- c) La afectación en la mayoría de los casos es unilateral, 60-90% de los casos.
- d) Nunca se presenta en forma de retinitis, simulando una infección herpética.
- e) La vitritis y focos subretinianos es una manifestación común.

4. En cuanto al diagnóstico por OCT (SD-OCT):

- a) Se ha descrito afectación de la membrana limitante interna: MER-like como hallazgo inicial.
- b) La presencia de edema macular es frecuente.
- c) Se han descrito depósitos hiperreflectivos a nivel del EPR.
- d) El desprendimiento neurosensorial junto con pliegues coroideos es patognomónico.
- e) La presencia de quistes intrarretinianos excluye el diagnóstico.

5. En cuanto al diagnóstico y seguimiento del LVRP:

- a) En la angiografía fluoresceínica puede verse el patrón denominado en «manchas de leopardo».
- b) La resonancia magnética cerebral no suele ser necesaria en la mayoría de los casos.
- c) Puede tratarse de un LNH sistémico que afecta al ojo secundariamente.
- d) La mayoría de los LVRP son histológicamente clasificados como linfoma difuso de células B grandes.
- e) La confirmación de clonalidad es necesaria para el diagnóstico.