



CASO CLÍNICO

Infiltración orbitaria en la macroglobulinemia de Waldenström



Felipe Costales-Mier^{a,*}, Elena Pérez-Díez^{a,b}, Álvaro Toribio-García^{a,b},
Nieves Alonso-Orcajo^c, Bárbara Martín-Escuer^a y Manuel Franco-Benito^a

^a Servicio de Oftalmología, Complejo Asistencial Universitario de León, León, España

^b Unidad de Oculoplástica y Órbita, Complejo Asistencial Universitario de León, León, España

^c Departamento de Anatomía Patológica, Complejo Asistencial Universitario de León, León, España

Recibido el 11 de marzo de 2015; aceptado el 15 de mayo de 2015

Disponible en Internet el 27 de julio de 2015

PALABRAS CLAVE

Infiltración orbitaria;
Proptosis;
Macroglobulinemia de
Waldenström;
Linfoma orbitario;
Órbita

KEYWORDS

Orbital infiltration;
Proptosis;
Waldenström's
Macroglobulinemia;
Orbital lymphoma;
Orbit

Resumen

Caso clínico: Varón de 83 años, diagnosticado de macroglobulinemia de Waldenström (MW), presentó aumento de volumen en el párpado superior derecho, proptosis y limitación a la supraducción y lateroversiones. En la tomografía computarizada se visualizó masa en techo orbitario con infiltración de músculo recto superior. Se realizó biopsia e inmunohistoquímica de la masa orbitaria que mostró ser compatible con MW. Se instauró tratamiento radioterápico respondiendo favorablemente.

Conclusiones: Es importante tener en cuenta esta complicación en la MW. Las pruebas de imagen son de utilidad, aunque el diagnóstico definitivo es anatómo-patológico e inmunohistoquímico, acompañado de afectación sistémica y niveles elevados de IgM.

© 2015 Publicado por Masson Doyma México S.A. en nombre de Sociedad Mexicana de Oftalmología, A.C. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Orbital infiltration in Waldenström's macroglobulinemia

Abstract

Case report: 83 year old male, previously diagnosed with Waldenström's Macroglobulinemia (WM), shows progressive bulking in the upper lid in the right eye, proptosis, up and lateral gaze restriction on the right eye. The CT scan showed a mass in the orbit roof with involvement of the superior rectus. The mass was biopsied and immunohistochemical study was performed, being the findings compatible with WM.

* Autor para correspondencia. Complejo Asistencial Universitario de León, León, España. Altos de Nava, s/n, 24071 León, España.
Tél.: +34-987237400, Fax: +34 987233322.

Correo electrónico: felipecostalesm@hotmail.com (F. Costales-Mier).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.mexoft.2015.05.009>

0187-4519/© 2015 Publicado por Masson Doyma México S.A. en nombre de Sociedad Mexicana de Oftalmología, A.C. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Conclusions: It is important to allow for this possible complication in WM. Imaging diagnostic methods are useful, although definite diagnosis is established by pathology and immunohistochemical studies, along with systemic impairment and high IgM serum titers.

© 2015 Published by Masson Doyma México S.A. on behalf of Sociedad Mexicana de Oftalmología, A.C. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

La macroglobulinemia de Waldenström (MW) es una enfermedad linfoproliferativa de los linfocitos B, que se caracteriza por una infiltración linfoplasmocítica de la médula ósea, y una producción monoclonal de la IgM pentamérica¹.

Tiene una evolución lenta y sus síntomas se deben a la infiltración medular del tumor (trombocitopenia y anemia), infiltración visceral, y a los elevados niveles de IgM. Cursa con cefalea, visión borrosa, fatiga, vértigo, ataxia y raramente con episodios de accidentes cerebrovasculares, producidos por el síndrome de hiperviscosidad^{1,2}.

La infiltración orbitaria es muy rara, teniendo en cuenta que la misma MW es una enfermedad poco frecuente (3 casos por 1.000.000 habitantes/año)¹.

La mayoría de los trastornos oftalmológicos son atribuibles al síndrome de hiperviscosidad, produciéndose trastornos oclusivos vasculares como oclusiones venosas y hemorragias retinianas³.

Caso clínico

Varón de 83 años, con MW conocida, que desarrolló ptosis y aumento de volumen progresivo de párpado superior derecho de 6 meses de evolución. En la exploración oftalmológica presentó una agudeza visual de 0.2 en el ojo derecho (OD) y 0.1 en el ojo izquierdo (OI). A la palpación orbitaria se encontró una masa en zona superior de órbita derecha. Exoftalmometría de 29 mm en OD y 19 mm en OI. En cuanto a la motilidad ocular extrínseca mostró limitación a la supraducción y lateroversiones en OD (fig. 1). En la biomicroscopía de segmento anterior se apreciaron cataratas nucleares en ambos ojos y una presión intraocular de 24 mmHg en el OD y 12 mmHg en el OI. Fondo de ojo en ambos ojos normales. La tomografía computarizada reveló una infiltración tumoral en techo orbitario derecho que englobaba recto superior y glándula lagrimal, sin erosiones óseas (fig. 2).

En cuanto a los datos de laboratorio, presentaba una IgM sérica 1953 mg/dl (rango normal: 20-140 mg/dl), cociente kappa/lambda libre 1.95 (rango normal: 0.26-1.65), leucocitos 7,400,000 μ l (rango normal: 4,500,000-11.400,000), hematías 3,440,000 μ l (rango normal: 4,200,000-5,600,000 μ l), y plaquetas dentro de los parámetros normales 211,000/ μ l (rango normal: 157,000-334,000 μ l). Se realizó biopsia orbitaria de la masa mediante una orbitotomía anterior, a través del pliegue palpebral superior. El estudio

anatomo-patológico mostró celularidad linfoide de linfocitos pequeños con abundantes células de hábito plasmocitoide, e infiltración difusa que borraba la arquitectura del tejido subyacente. Estudio inmunohistoquímico: CD79a (+++), CD20 (++); CD3 (-), CD5 (-), CD10 (-), Bcl6 (-), Kappa (-); Lambda (+) y Ki67 (+) (fig. 3), que sirvió para confirmar la infiltración orbitaria por MW.

Posteriormente recibió tratamiento con prednisona, ciclofosfamida y radioterapia localizada, con resolución del proceso tumoral orbitario.

Discusión

La MW comparte muchas características con el resto de linfomas linfocíticos y discrasias de células plasmáticas⁴. El diagnóstico diferencial entre el linfoma linfoplasmocítico (LPL) y MW puede ser dificultoso, por la ausencia de especificidad morfológica, inmunofenotípica y de marcadores cromosómicos. Además, con los criterios actuales, hay un solapamiento diagnóstico entre la MW, la gammapatía monoclonal IgM de significado incierto y la MW quiescente⁵.

Los criterios de la Organización Mundial de la Salud de 2008, para la clasificación de enfermedades hematológicas, identifica a la MW como un subtipo de LPL, que presenta niveles detectables de gammapatía IgM monoclonal, con infiltración de médula ósea por LPL⁵.

Las lesiones orbitarias derivadas de MW son causadas por la infiltración del tejido linfoide intraorbitario, y puede cursar con proptosis, parálisis del nervio troclear y afectación de estructuras intraorbitarias^{2,6}.

Son de especial utilidad los métodos diagnósticos como la TC que muestra imágenes similares a trastornos linfoides sin erosiones óseas⁶. El diagnóstico final lo indica la anatomía patológica, la cual es esencial en el diagnóstico diferencial, siendo característicos de la MW los marcadores de superficie del linfocito B maduro, y la producción de cadenas ligeras lambda y cadenas kappa negativo en la inmunohistoquímica⁵.

El tratamiento está indicado solo en pacientes sintomáticos mediante agentes alquilantes, corticoterapia o anticuerpos monoclonales como el rituximab. Esta clase de lesiones responden favorablemente a la radioterapia^{2,7}, como es el caso de nuestro paciente, y sería una terapia a tener en cuenta en el tratamiento de este tipo de afección.

En la literatura existen reportados 13 casos, sobre esta complicación en la MW, siendo esta la primera descrita dentro del ámbito iberoamericano⁸.

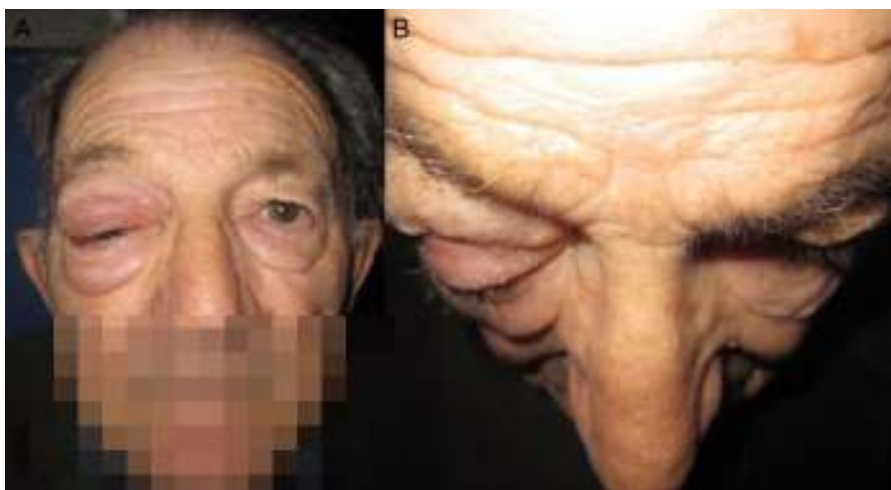


Figura 1 A) Ptosis párpado superior derecho. B) Exoftalmos.

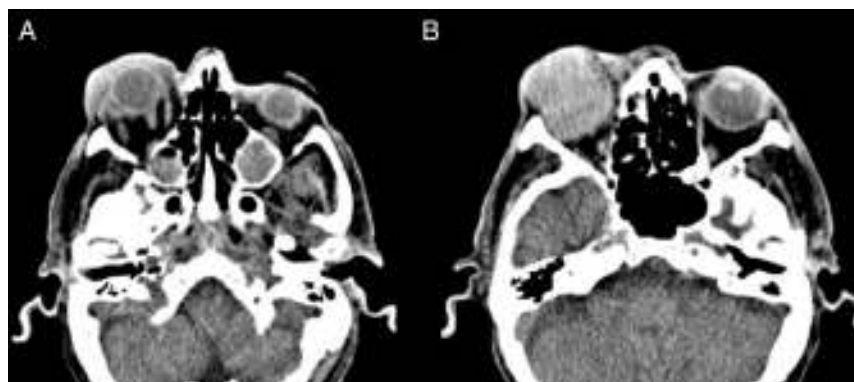


Figura 2 A) Exoftalmos y edema en tejidos blandos preseptales. B) Masa que engloba glándula lagrimal y recto superior, sin erosiones óseas.

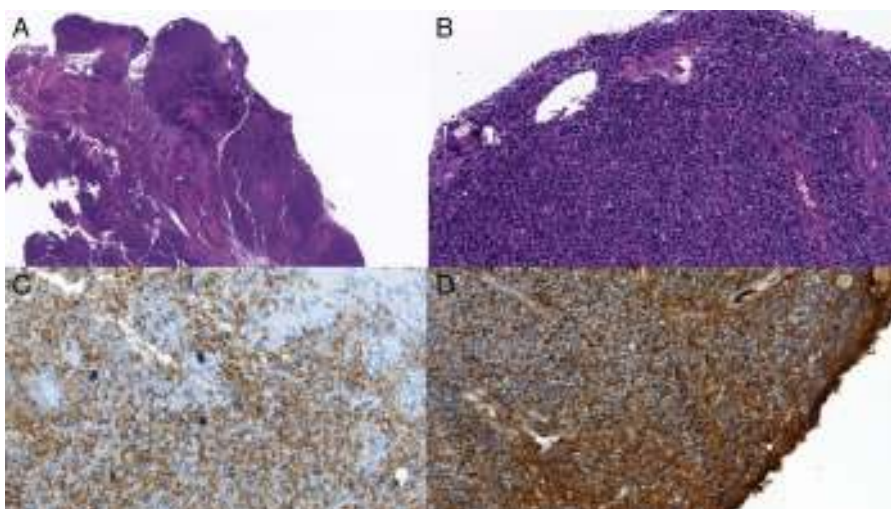


Figura 3 A) Infiltración difusa que borra el tejido subyacente (hematoxilina y eosina, $\times 20$). B) Celularidad linfoide y células de hábito plasmocitoide (hematoxilina y eosina, $\times 40$). C) CD 20 (+++) marcador de membrana basal de LB (inmunohistoquímica, $\times 40$). D) Lambda (+++) positividad de membrana basal y citoplasma de LB (inmunohistoquímica, $\times 40$).

Conclusiones

Consideramos que teniendo en cuenta el antecedente hematológico, y presentando un pico monoclonal en suero IgM elevado, nos sugiere que el proceso infiltrativo localizado orbitario pueda deberse al mismo.

Aunque es una complicación bastante infrecuente, es importante tener en cuenta sus características clínicas y diagnósticas, para su correcto manejo terapéutico.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Vijay A, Gertz MA. Waldenström macroglobulinemia. *Blood*. 2007;109:5096–103.
2. Krishnan K, Adams PT. Bilateral orbital tumors and lacrimal gland involvement in Waldenström's macroglobulinemia. *European Journal of Haematology*. 1995;55:205–6.
3. Ranchod TM, Mansour TN, Fogt F, et al. Waldenström macroglobulinemia of the orbit. *Ophthalmic Plastic and Reconstructive Surgery*. 2008;24:76–7.
4. Kappler S, Jordan D, Pelletier C, et al. Ptosis in Waldenström's macroglobulinemia. *Am J Ophthalmol*. 1998;126:315–7.
5. Naderi N, Yang DT. Lymphoplasmacytic lymphoma and Waldenström's macroglobulinemia. *Arch Pathol Lab Med*. 2013;137:580–5.
6. Terasaki H, Kikuchi S, Hoshi S. Ophthalmic tumor formation in Waldenström's macroglobulinemia. *Japanese Journal Of Ophthalmology*. 1996;40:385–9.
7. Ettl AR, Birbamer GG, Philipp W. Orbital involvement in Waldenström's macroglobulinemia: Ultrasound, computed tomography and magnetic resonance findings. *Ophthalmologica*. 1992;205:40–5.
8. Reports of orbital and periorbital masses in patients with Waldenström's macroglobulinemia. Lipincot Williams and Wilkins [consultado 16 Nov 2013]. Disponible en: http://download.lww.com/wolterskluwer_vitalstream_com/PermaLink/IOP.24.1_Ranchod_200456.pdf.