

## Pérdida progresiva de visión en paciente con antecedentes de enfermedad de Hodgkin

Sánchez Illanas M. L.<sup>1</sup>, Izquierdo Vázquez C.<sup>2</sup>, Sáez García M. A.<sup>3</sup>

*Sanid. mil.* 2023; 79 (4): 278-280, ISSN: 1887-8571

### Progressive loss vision in patient with a Hodgkin's disease history

#### SUMMARY:

52-year-old male patient, with a history of complete remission Hodgkin's disease, who presents unilateral progressive loss vision.

KEYWORDS: Loss vision, Fundus, Optic disc.

#### CASO CLÍNICO

Paciente varón de 52 años que acude a consultas externas de oftalmología del HCD Gómez Ulla, CSVE, remitido desde su médico de atención primaria por pérdida de visión progresiva por el ojo derecho (OD) de seis meses de evolución.

Es fumador de un paquete de tabaco diario desde treinta años atrás y consumidor moderado de alcohol. Presentó enfermedad de Hodgkin, rica en linfocitos estadio III-A a los 31 años de edad que remitió completamente en dieciocho

meses tras la quimioterapia. Seis años más tarde, presentó una recidiva adenopática que también remitió tras cuatro ciclos de quimioterapia, estando en remisión completa durante los últimos catorce años. El padre, fumador, falleció por cáncer de pulmón.

A la exploración se objetivó una agudeza visual de 0.4 en el OD y 0.6 en el OI. La exploración del polo anterior era normal. Se le realiza una exploración del fondo de ojo. Se muestran las imágenes de los hallazgos en el OD.

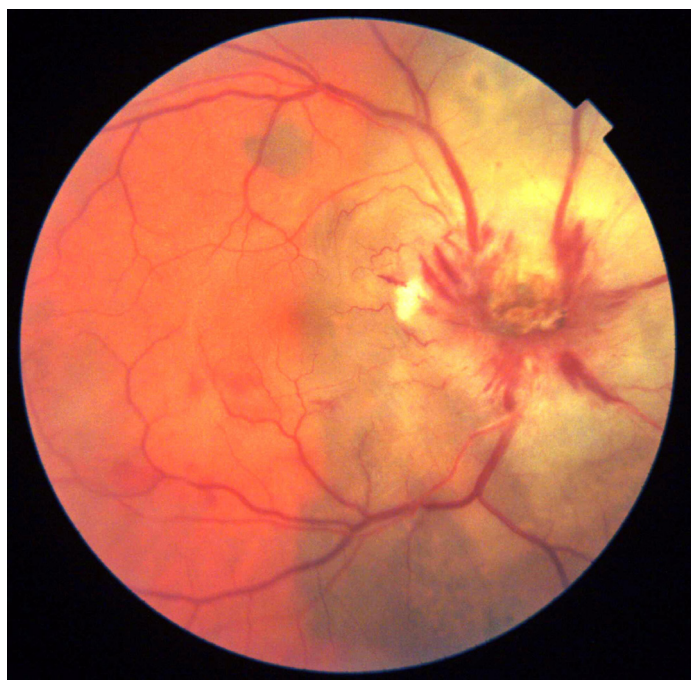


Imagen 1 Fondo de ojo derecho (a)



Imagen 2 Fondo de ojo derecho (b)

1 Teniente coronel médico. Servicio de Oftalmología. Sección de Retina. Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla, CSVE, Madrid. España.

2 Médico adjunto. Servicio de Oftalmología. Sección de Retina. Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla, CSVE, Madrid. España.

3 Teniente coronel médico. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla, CSVE, Madrid. España.

**Dirección para correspondencia:** M.<sup>º</sup> de Loreto Sánchez Illanas. Servicio de Oftalmología. Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla, Glorieta del Ejército, 1, 28047 Madrid. Correo electrónico: msanill@ea.mde.es

Recibido: 8 de noviembre de 2023

Aceptado: 9 de noviembre de 2023

DOI: 10.4321/S1887-85712023000400011

## Diagnóstico: melanoma uveal de localización coroidea

### DISCUSIÓN

Como se aprecia en las imágenes, se trata de una lesión grande, sobreelevada, con invasión 360° del nervio óptico, produciendo congestión vascular local, de localización coroidea y coloración oscura.

Una lesión melanocítica, de localización coroidea, de gran tamaño cuyos márgenes se encuentran a menos de 3 mm de la papila óptica (en este caso, invadiendo la papila), con sobreelevación mayor de 2 mm y sintomatología ocular (pérdida de agudeza visual, dolor, miodesopsias, fotopsias o metamorfopsia) sugiere un melanoma coroideo como primera opción diagnóstica<sup>1,2,3</sup>.

Existen procesos que pueden dar imágenes similares y con los que hay que realizar un diagnóstico diferencial en ocasiones: los nevos oídeos, la coriorretinopatía hemorrágica exudativa periférica, algunos desprendimientos hemorrágicos de retina o del epitelio pigmentario, la hipertrofia congénita de epitelio pigmentario de retina, el hemangioma coroideo circunscrito y algunas formas de degeneración macular asociada a la edad (DMAE) exudativas evolucionadas que producen imágenes oftalmoscópicas pseudotumorales<sup>1,2,3</sup>.

Para realizar el diagnóstico, el oftalmólogo se apoya fundamentalmente, en las imágenes oftalmoscópicas sugerentes<sup>1,2</sup> junto con los factores de riesgo descritos en la literatura<sup>1,3,4</sup>, la ecografía ocular, imágenes de Tomografía de Coherencia Óptica (OCT), Resonancia Magnética Nuclear (RMN)<sup>1</sup> y en ocasiones, se precisa valoración de las lesiones por un oftalmólogo con experiencia en tumores intraoculares<sup>2</sup>.

El melanoma uveal es el tumor intraocular maligno primario más frecuente en adultos<sup>1,2,3</sup>. Es un cáncer poco frecuente que representa el 5 % del total de los melanomas<sup>2,3</sup>. Surge de los melanocitos ubicados en cualquier parte del tracto uveal y la localización ocular más frecuente es en la coroides (80-90 % según las series)<sup>1,2</sup>. En EE. UU. la incidencia media ajustada por edad es de 5,1 por millón<sup>1</sup>. En España no hay datos publicados de incidencia global ni por comunidades autónomas. La incidencia estimada es de cuatro casos por millón de habitantes al año, según datos obtenidos en las guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Retina y Vítreo (SERV)<sup>2</sup>.

La edad media de aparición es a los 55-62 años en la mayor parte de las series, aumentando la incidencia con la edad<sup>1,2</sup>. En niños es poco frecuente y el melanoma uveal congénito es extremadamente raro<sup>1</sup>. No existe una clara predominancia por sexo, de hecho, un gran estudio de 8.033 pacientes consecutivos con melanoma uveal mostró que el 50 % eran hombres y el 50 % mujeres, aunque según un análisis de los datos del SEER (Programa de Vigilancia, Epidemiología y Resultados Finales) americana, la incidencia ajustada por edad del melanoma uveal fue de 5,8 por millón en los hombres en comparación con 4,4 por millón en las mujeres<sup>2</sup>.

Es más común en la población blanca con factores de susceptibilidad como son la piel clara, color de ojos claro, inca-

pacidad para broncearse, melanocitosis ocular u oculodérmica (nevus de Ota) y la presencia de nevus cutáneo, de iris o coroideo<sup>1,2,3</sup>. No se hereda de una manera genética tradicional, aunque se cree que las personas con mutaciones de la línea germinal en *BAP1* (mutación de la proteína 1 asociada a BRCA1) tienen un mayor riesgo de melanoma uveal y cutáneo, así como de mesotelioma y cánceres renales<sup>1,2,4</sup>. Es muy raro que sea bilateral y existen asociaciones fenotípicas para los casos primarios multifocales como son el «síndrome de nevus displásico familiar» y melanoma<sup>2</sup>. Aunque no hay estudios que sugieran que una exposición crónica a la luz solar y UV sea un factor de riesgo independiente para el melanoma uveal, algunos estudios sugieren que es un factor de riesgo significativo para los soldados de arco que tienen una exposición ocupacional a la luz ultravioleta artificial<sup>1</sup>.

No existen evidencias de que la Enfermedad de Hodgkin esté relacionada con la aparición de melanomas, pero sí existe un mayor riesgo de padecer un segundo tumor primario en personas que han sido diagnosticadas y tratadas de un linfoma de Hodgkin<sup>5,6</sup> y también lo existe en estos pacientes que tienen antecedentes familiares de cáncer colorrectal, pulmón o mama lo cual sugiere que, además del riesgo asociado a los tratamientos quimioterápicos del linfoma, existe una predisposición genética heredada, aunque en los casos de cáncer de pulmón se baraja una interacción aditiva mayor que pueden ser consecuencia de factores no genéticos adicionales, como es una propensión a fumar<sup>6</sup>.

El 50 % de los melanomas uveales desarrollan enfermedad metastásica<sup>4</sup> cuya localización más frecuente es en el hígado, seguido de los pulmones, hueso y piel. Más raramente se extiende a los ganglios linfáticos y al cerebro<sup>1,2,4</sup>.

Al paciente se le realizó un estudio de extensión que incluyó ecografía abdominal, RMN cerebral y orbitaria y PET-TAC sin que se evidenciaran hallazgos que sugirieran tejido tumoral viable locoregional o a distancia.

Del estudio histopatológico tras enucleación del OD se emitió el diagnóstico de melanoma coroideo (G2), con infiltración del nervio óptico, pT2a, con márgenes quirúrgicos libres, sin extensión extraescleral, ni al cuerpo ciliar ni al iris.

Seis meses más tarde, el paciente presentó dolor abdominal acompañado de cuadro constitucional y se evidenciaron en un nuevo PET-TAC afectación metastásica cerebral, hepática y ósea. El paciente falleció antes de conocer el resultado de HLA para la caracterización genética del tumor.

El riesgo de desarrollar enfermedad metastásica del melanoma uveal está determinado por múltiples factores, como el tamaño del tumor, la localización y el perfil genético<sup>3,4</sup>, y no se ha demostrado ninguna terapia sistémica adyuvante eficaz para reducir el riesgo de metástasis. La supervivencia a un año de los pacientes con melanoma uveal metastásico es del 15 %, con una media de supervivencia que oscila entre cuatro y quince meses<sup>4</sup>.

## IMAGEN PROBLEMA

### CONCLUSIONES

El melanoma uveal es una enfermedad rara con una mortalidad relativamente alta y que supone, en ocasiones, un reto diagnóstico para el oftalmólogo al tener que basarse casi exclusivamente en imágenes oftalmoscópicas y otras pruebas, también de imagen, debido a la complejidad de la toma de muestras para biopsia y a los riesgos de diseminación tumoral al realizarlas. Los antecedentes de enfermedad de Hodgkin deben de tenerse en cuenta como factor predisponente para la aparición de un segundo tumor primario.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Kaliki, S. y Shields, C. L. (2017). Uveal melanoma: relatively rare but deadly cancer. *Eye*. Londres. 31(2), pp. 241-257. DOI:10.1038/eye.2016.275.
2. *Guía de "Melanoma Uveal. Guías de Práctica Clínica de la SERV"*. (2016), Sociedad Española de Retina y Vítreo. Disponible en: [www.serv.es](http://www.serv.es). ISBN: 978-84-608-6002-0.
3. Chattopadhyay, C. *et al.* (2016). Uveal melanoma: From diagnosis to treatment and the science in between. *Cancer*. 122(15), pp. 2299-2312. doi:10.1002/cncr.29727.
4. Carvajal, R. D. *et al.* (2017). Metastatic disease from uveal melanoma: treatment options and future prospects. *British Journal of Ophthalmology*. 101(1), pp. 38-44. DOI:10.1136/bjophthalmol-2016-309034
5. Wang F. (2022). Risk and outcome of second primary malignancy in patients with classical Hodgkin lymphoma. *Medicine*. Baltimore. 101(48), pp e31967. DOI:10.1097/MD.00000000000031967.
6. Sud, A. *et al.* (2017). Risk of Second Cancer in Hodgkin Lymphoma Survivors and Influence of Family History. *Journal of Clinical Oncology*. 35(14), pp. 1584-1590. DOI:10.1200/JCO.2016.70.9709.