

# Linfoma primario de base de cráneo presentándose como oftalmoplejia aguda

## Primary skull base lymphoma presenting as acute ophthalmoplegia

Julián Castro Castro<sup>1</sup>, José Antonio Torre Eiriz<sup>2</sup>, Óscar Álvarez-Calderón Iglesias<sup>2</sup>, Eros Yamel Moreno Morales<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Servicio de Neurocirugía. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense. Ourense (España)

<sup>2</sup> Servicio de Otorrinolaringología. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense. Ourense (España)

<sup>3</sup> Servicio de Neurofisiología. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense. Ourense (España)

### ABSTRACT

Primary Skull base lymphoma (PSBL) represents a rare manifestation of extranodal lymphoma. Aggressive non-Hodgkin's lymphoma such as diffuse large B-cell lymphoma, constitute the most commonly encountered subtype of PSBL. We report the case of a 70-year-old woman with acute diplopia and ptosis of the right eye. Neurological examination showed palsy of right III, IV and VI cranial nerves. Brain imaging studies showed a lesion showed invading the floor of the sella turcica, both cavernous sinuses, the clivus and part of the sphenoid sinus. The patient underwent endonasal endoscopic resection of the lesion. The histological diagnosis was diffuse large B-cell lymphoma. No systemic disease was found on staging the patient.

**Keywords:** Large B-cell lymphoma, primary central nervous system lymphoma, cranial nerve, sellar lesion, endoscopic endonasal surgery, magnetic resonance imaging.

### RESUMEN

El linfoma primario de base de cráneo (LPBC) representa una variante poco frecuente del linfoma extranodal. Los linfomas no-Hodgkin agresivos, tales como el linfoma difuso de células grandes B son el subtipo más frecuente que se presentan como LPBC. Describimos el caso de una paciente mujer de 70 años que acude a nuestro centro con una clínica aguda de diplopía y posterior ptosis del ojo derecho. En la exploración neurológica se constató parálisis de III, IV y VI pares derechos. Los estudios de imagen cerebral mostraron una lesión que invadía el suelo de la silla turca, ambos senos cavernosos, el clivus y parte del seno esfenoidal. Se realizó una exéresis endoscópica endonasal de la lesión. El examen histológico de la lesión fue compatible con un linfoma difuso de células grandes B. No se constató enfermedad sistémica en los estudios de extensión.

**Palabras clave:** Linfoma de células grande B, linfoma primario del sistema nervioso central, nervio craneal, lesión sellar, cirugía endoscópica endonasal, imagen de resonancia magnética.

### INTRODUCCIÓN

De manera poco frecuente, algunos subtipos de linfomas se pueden presentar en localizaciones extranodales, tales como el hueso; y de manera aun más excepcional pueden debutar con enfermedad limitada a la base del cráneo.

En este contexto los linfomas primarios de base de cráneo (LPBC) suelen generar confusión con otras patologías dadas sus manifestaciones clínicas y hallazgos de imagen inespecíficos<sup>1</sup>.

### CASO CLÍNICO

Mujer de 70 años sin enfermedades a destacar ni tratamientos. Antecedente de cirugía de hernia discal lumbar y colecistectomía. Acudió a urgencias por cuadro de varios días de evolución de diplopía binocular, con caída del párpado derecho desde 3 días antes. A la exploración neurológica presentaba parálisis de III, IV y VI pares derechos, midriasis no reactiva media derecha. Resto de pares craneales normales y buen nivel de alerta. No describía cefalea o algias craneales.

En la tomografía computarizada (TC) craneal realizada en urgencias (Figura 1A), se identificó una masa con realce homogéneo, con invasión y expansión de silla turca, clivus, ambos senos cavernosos y seno esfenoidal.

Se realizó estudio analítico completo y eje hipofisario. Como único dato a destacar presentaba nivel de prolactina elevado de 30,6 ng/ml, T4L de 0,59 ng/dl con TSH de 0,37 mUI/ml. Resto del estudio dentro de valores normales.

En el estudio con TC de extensión no se hallaron lesiones a destacar en otras localizaciones.

La resonancia magnética cerebral (RM) (Figura 1B) mostró una masa de 35 mm de diámetro aproximado que sugería por su comportamiento radiológico un macroadenoma hipofisario invasivo y con menor probabilidad un cordoma de clivus.

Se inició tratamiento con dexametasona a dosis de 6 mg cada 6 horas desde el día del ingreso, sin objetivarse mejoría clínica.

Ante estos hallazgos se realizó un abordaje endoscópico endonasal expandido a ambos senos cavernosos, con exéresis casi completa de la lesión excepto parte de la porción que infiltraba el seno cavernoso derecho (Figura 2A).

La evolución postoperatoria fue favorable y la paciente mostraba a la semana de la intervención mínima ptosis de párpado derecho y dilatación de pupila derecha, con el resto de la motilidad ocular normal.

Figura 1: Imagen de TC sin contraste (1A), mostrando lesión centrada en la base de cráneo, con invasión ósea y afectando a silla turca, ambos senos cavernosos, clivus, y seno esfenoidal. (1B) Imagen de RM en secuencia T1 con contraste donde se aprecia la misma lesión, con realce intenso homogéneo.

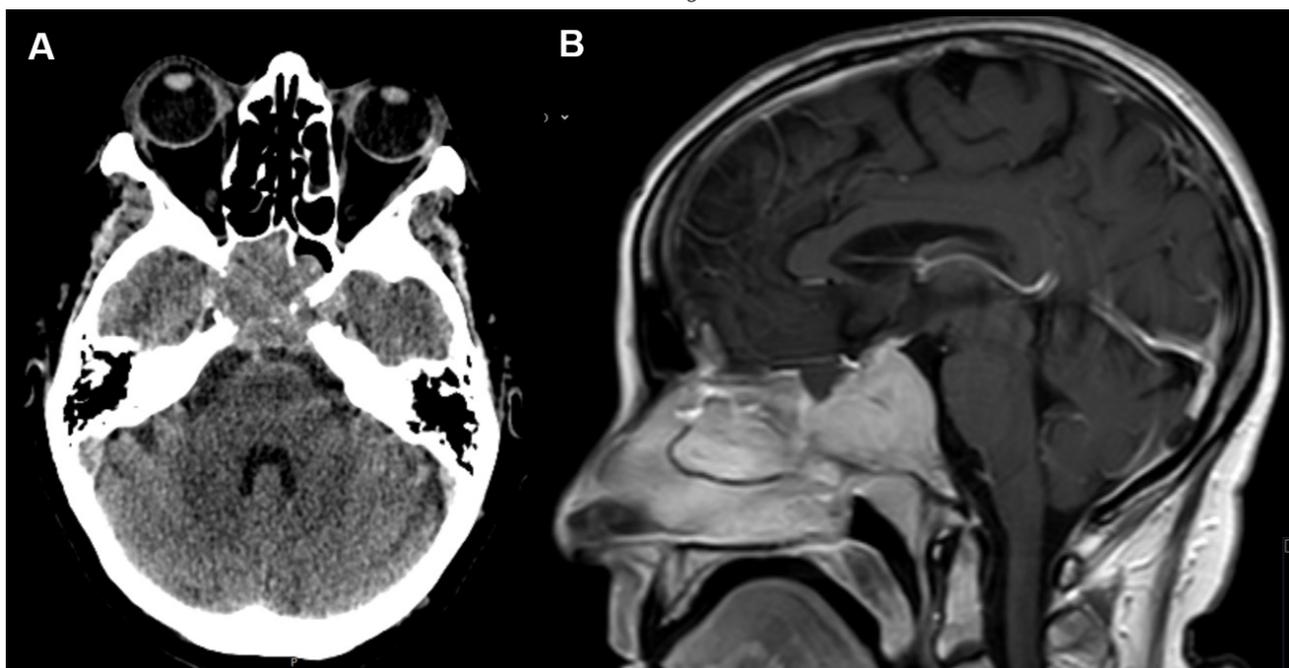
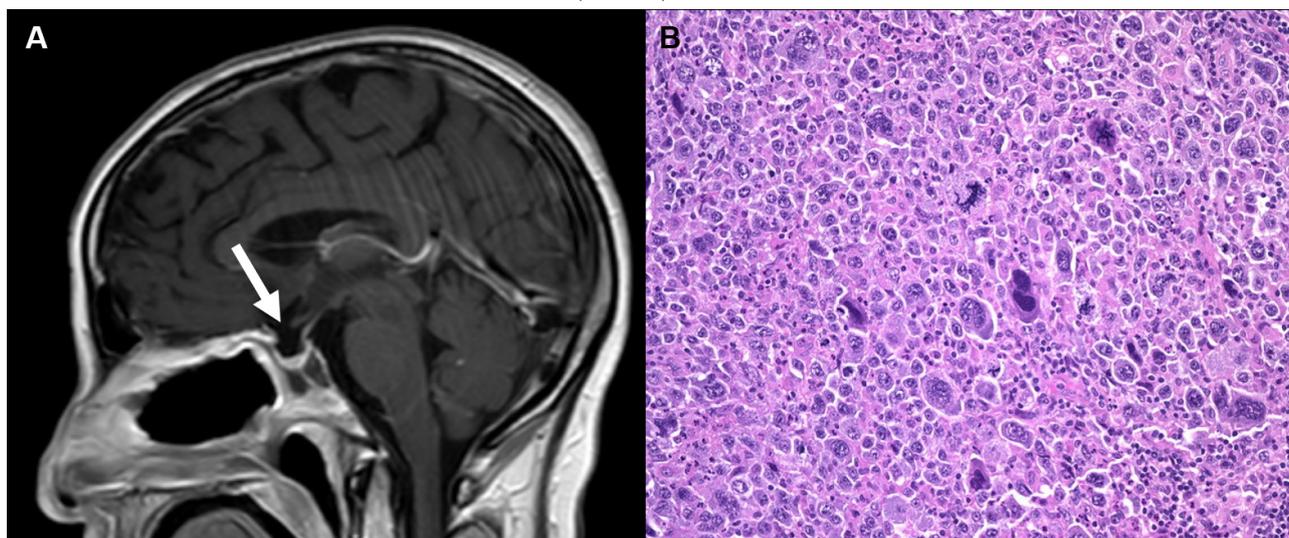


Figura 2. Imagen de RM en secuencia T1 con contraste (2A) mostrando la exéresis de la lesión. Estudio de anatomía patológica (2B), mostrando células linfoides teñidas con hematoxilina-eosina, de núcleos redondos, de tamaño intermedio, cromatina fina, nucléolo pequeño, poco citoplasma.



El estudio de anatomía patológica (Figura 2B) fue compatible con linfoma difuso de célula grande B (LDCGB), con inmunofenotipo positivo para CD10, CD20, Pax5, bcl-6, bcl-2 y Mum1.

## DISCUSIÓN

El linfoma no Hodgkin (LNH) primario óseo constituye el 1-2% del total de los linfomas malignos del adulto. El tipo histológico más frecuente es el linfoma difuso de célula grande B, suponiendo el 30-40% de los LNH óseos primarios. Los LPBC son lesiones muy poco frecuentes, con menos de 40 casos descritos en la literatura<sup>2</sup>.

El diagnóstico es sencillo en pacientes con una historia previa de linfoma o en casos con afectación ganglionar, sin embargo, los LPBC presentan un reto diagnóstico por su tendencia a imitar a otras patologías de la base del cráneo<sup>3</sup>.

En la literatura se describe una edad media al diagnóstico de los LPBC de 60 años, siendo el linfoma difuso de células grande B el subtipo histológico más frecuente, seguido del folicular y el de la zona marginal. Los síntomas más frecuentes incluyen la diplopía, la hiperestesia trigeminal, cefalea y la paresia facial<sup>4</sup>. No es raro que la clínica se establezca de manera abrupta, pero los síntomas suelen mejorar con el tratamiento esteroideo, a diferencia de lo que ocurrió con nuestra

paciente. A nivel de neuroimagen suelen comportarse como lesiones hiposeñal en secuencia T1, iso o hiperseñal en secuencias T2 con realce intenso e irregular con gadolinio. Suelen restringir la difusión en secuencias DWI con valores bajos de señal en secuencias ADC<sup>4</sup>.

El tratamiento suele basarse en los protocolos de quimioterapia R-CHOP (anticuerpo monoclonal rituximab, ciclofosfamida, hidroxidaunorubicina, sulfato de vincristina (Oncovin) y prednisona). En algunos pacientes está indicado el tratamiento de radioterapia asociado a la quimioterapia. La cirugía está indicada para la toma de muestras para estudio histológico y no con finalidad resectiva<sup>5</sup>.

#### ABREVIATURAS

LNH: linfoma no Hodgkin.  
 LPBC: linfoma primario de base de cráneo.  
 LDCCGB: linfoma difuso de células grande B  
 TC: tomografía computarizada  
 RM: resonancia magnética  
 DWI: Diffusion-weighted Magnetic Resonance Imaging. Imágenes en difusión de resonancia.  
 ADC: coeficiente de difusión aparente

## BIBLIOGRAFÍA

1. Marinelli JP, Modzeski MC, Lane JJ, Van Gompel JJ, Stokken JK, Thanarajasingam G, et al. Primary Skull Base Lymphoma: Manifestations and Clinical Outcomes of a Great Imitator. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2018; 159: 643-64.
2. Pesce A, Acqui M, Cimatti M, Caruso R, Wierzbicki V, Raco A. Primary Lymphomas of the Skull Base from a Neurosurgical Perspective: Review of the Literature and Personal Experience. *J Neurol Surg A Cent Eur Neurosurg.* 2017; 78: 60-66.
3. Hans FJ, Reinges MH, Nolte K, Reipke P, Krings T. Primary lymphoma of the skull base. *Neuroradiology.* 2005; 47: 539-42.
4. Liu Yang, Wen Li, Min Chen. Primary non-Hodgkin lymphoma of lateral skull base mimicking a trigeminal schwannoma: case report *Int J Clin Exp Med.* 2015; 8: 10091-4.
5. Meng X, Zhou S, Wan J. Primary Lymphoma of the Skull Base in the Chinese: Clinical, Radiological, Pathological, and Therapeutic Experience in a Series of 8 Patients. *World Neurosurg.* 2019; 123: 171-179.

#### CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaramos que no existe ningún conflicto de intereses.

#### FINANCIACIÓN

Los autores de esta publicación no recibieron financiación.

#### CONSIDERACIONES ÉTICAS

Para la realización del presente trabajo se han cumplido las normas éticas del Comité de Investigación y de la Declaración de Helsinki de 1975. El paciente ha firmado consentimiento informado para participar en el estudio.