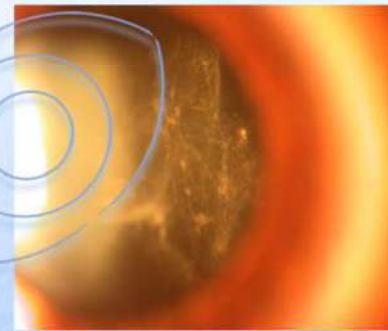


Le lymphome oculaire : quand y penser et comment faire le diagnostic?



*V Tuitou, A. Chauvin, A. Toutée,
R. Belazzougui, N. Massamba, N. Cassoux, P. LeHoang, S. Touhami, B Bodaghi*

Conflits d'intérêts

- Aucun

Atteinte ophtalmologique

- L'atteinte ophtalmologique est de diagnostic difficile.
- Éléments sémiologiques évocateurs.
- Le diagnostic cytologique repose sur la vitrectomie diagnostique.
- Problèmes techniques : peu de cellules tumorales au sein d'une réaction inflammatoire non spécifiques. Les cellules très fragiles sont détruites au cours du transport ou de l'étalement sur lame.

- Incidence du lymphome SNC est en augmentation d'environ 4% par an
- Partiellement expliqué par l'amélioration des techniques diagnostiques, augmentation de la durée de vie, augmentation de la population des ID

	Nbr, sex-ratio	Atteinte OPH	SNC	Survie
Freeman et al	32, ratio 22/10	UA 25%, UP 81%	56%	20 mois
Peterson at al.	24 ratio 16/8	UA 25%UP 87%	95%	33 mois
Alpek et al.	10 ratio 4/6	UP 90%	50%	ND
Whitcup et al.	12 ratio 10/2	UA 42%, UP 100%	66%	ND
Lehoang et al.	44 ratio 36/8	UA 25% UP 100%	66%	11 à 50 mois

Epidemiology

Neoplastic Masquerade Syndromes in Patients With Uveitis

LONDON K. GRANGE, AMR KOUCHOUK, MONICA D. DALAL, SUSAN VITALE, ROBERT B. NUSSENBLATT,
CHI-CHAO CHAN, AND H. NIDA SEN

- ◆ Retrospective observational study
- ◆ NEI
- ◆ 2004-2012

Am J Ophthalmol, 2014

TABLE 2. Baseline Characteristics of Patients with Ocular Neoplastic Masquerade Syndromes and Non-Masquerade Uveitis

	Masquerade Syndromes N (%)	Uveitis No. (%)	Mean Dif. or Odds Ratio	95% CI	P value
Number of cases	21 (2.5%)	832 (97.5%)			
Age at onset (yrs)	57	42	15.0	6.9, 23.1	0.0003
Mean (median; range)	(55; 38-78)	(43; 3-98)			
Female	10 (47.6%)	489 (58.8%)	OR: 1.6	0.7, 3.7	0.19
Visual acuity mean logMAR (Snellen)	0.89 (20/160)	0.66 (20/100)	0.2	-0.1, 0.6	0.21
Location of Inflammation:					
Anterior Segment	2 (10%)	310 (37%)			
Posterior Segment*	19 (90%)	522 (63%)	OR: 0.2	0.041, 0.8	0.006
Active intraocular inflammation	14 (67%)	560 (67%)	OR: 1.0	0.4, 2.4	0.8
Unilateral disease	10 (48%)	222 (27%)	OR: 2.5	1.0, 6.0	0.045
Race/ethnicity:					
Caucasian:	13 (62%)	389 (47%)	OR: 1.9	0.8, 4.5	0.13
African American:	2 (10%)	301 (36%)**	OR: 0.2	0.043, 0.8	0.01
Hispanic and other:	6 (28%)	142 (17%)	OR: 1.9	0.7, 5.1	0.24

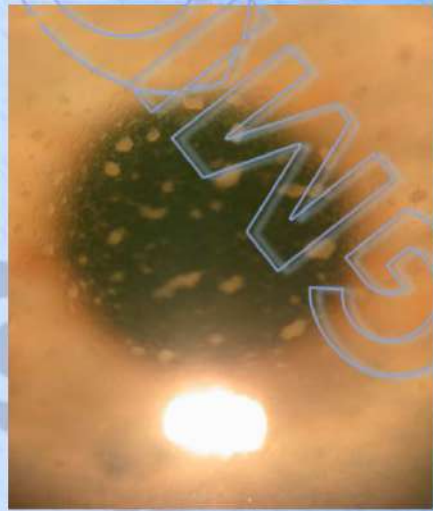
N = number of cases; (%) = percentage of the whole patient population; OR = odds ratio; 95% CI = 95% confidence interval.

*Includes intermediate, posterior, and panuveitis.

**Reflects a comparison between the proportion of African American and non-African American patients in each group.

Aspect clinique

- Caractéristiques cliniques ophtalmologiques
- **Atteinte bilatérale 84% des cas, unilatérale 16% des cas**
 - Segment antérieur:
 - normal dans 75.30% des cas
 - PRC fins dans 21%, PRC granulomateux (rares)
 - Hypopion cellulaire dans 1,23%
 - synéchies iridocristalliniennes 2.46%
 - Hypertonie oculaire 6.17%





Aspect clinique

- Segment postérieur:
 - Hyalite 100% des cas, selon la classification NGS
 - 1+ dans 14,81%
 - 2+ dans 35,80%
 - 3+ et plus 49,38%
 - Infiltrats rétinien dans 33,33%
 - Altération de l'EP dans 60,49%
 - vasculites dans 8,64%, occlusives
 - OMC dans 1,23%
 - œdème papillaire 3,70%
 - DSR : 2,46%
 - masse sous rétinienne 3,70%
 - rétine normale : 9,87%



Hopital Pitié-Salpêtrière, Paris
OptOS, P2000 TX
Lateralité: R
Red: 50%
Green: 50%

PREALABLE



Zoom: 4.5x
Présentation: Multiple

1/1
5

52-yo male with suspected cerebral lymphoma



VA : 10/10





Hopital Pitié-Salpêtrière, Paris
OPTOS, P200DTX
Latéralité: R
Red: 50%
Green: 50%
Plus récente



Zoom: 5,06
Présentation: Multiple

Hopital Pitié-Salpêtrière, Paris
OPTOS, P200DTX
Latéralité: R
Red: 50%
Green: 50%
Plus récente



Zoom: 3,95
Présentation: Multiple



Hopital Pitié-Salpêtrière, Paris
OPTOS P2000D1x
Lateralité: L
Red: 50%
Green: 50%
PREALABLE

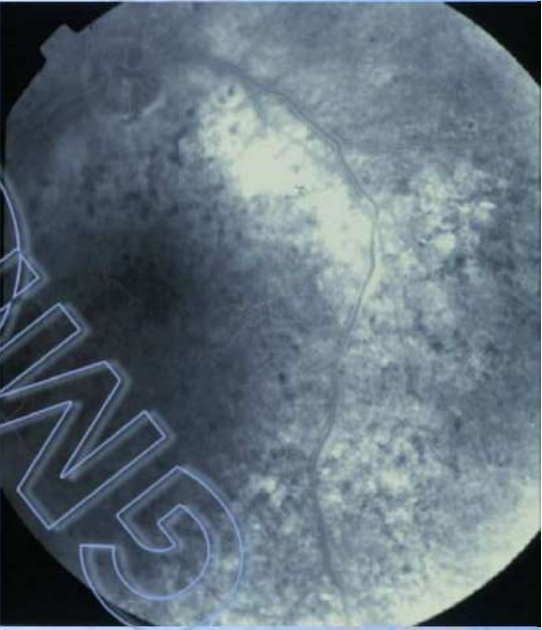


Zoom: 4.98
Présentation: Multiple

1/1

Examens complémentaires

- Angiographie à la fluorescéine :
 - AEP avec migrations pigmentaires, effets fenêtres associés à des taches hypofluorescentes rondes
 - Fond d'œil normal et angiographie pathologique dans 5% des yeux
 - Angiographie normale dans 5% des cas
- Echographie B : infiltration NO, DSR, masse sous rétinienne





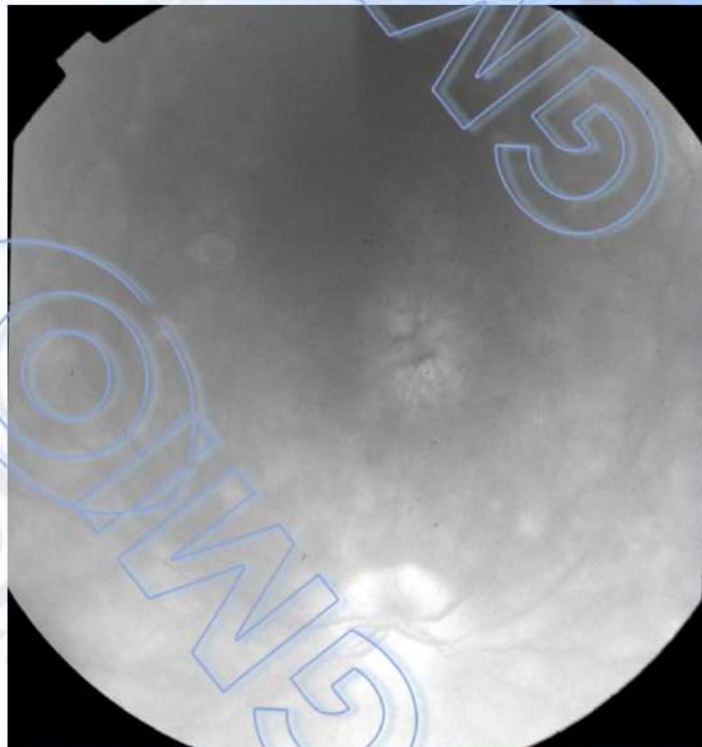


Table 1 Findings on imaging of primary vitreoretinal lymphoma

Imaging modality	Features found on imaging of PVRL	Utility in diagnosis or workup of PVRL
Fundus photography	Visualization of vitreous haze and cellular-debris, optic nerve edema, perivascular sheathing, sub-retinal pigment epithelium cream-colored lesions, serous retinal detachments, atypical/features mimicking viral retinitis	Direct visualization of findings and monitoring disease progression over time
Fundus autofluorescence (FAF)	Hyperautofluorescence of sub-RPE lesions and alternating or stippled hyper/hypoautofluorescence of the macula	Identification of diffuse and focal areas of RPE disturbance
Optical coherence tomography (OCT)	Vitreous cells, RPE nodularity, outer retinal hyper-reflectivities	Monitor response to treatment by assessing for presence of hyperreflective subretinal lesions (representative of lymphomatous infiltrate)
Fluorescein angiography (FA)	Granularity, late staining at RPE level, blockage; reversed granular pattern of hyperfluorescence and hypofluorescence compared to FAF	May assist in monitoring for progression of disease or recurrence
Indocyanine green angiography (ICGA)	Hypocyanescence	Can help rule out other syndromes with characteristic ICGA findings (i.e. sarcoidosis or white dot syndromes) that can be similar to PVRL
Electroretinography (ERG)	Reduced cone and rod responses; negative waveform ERG on bright flash response with diminished b-wave response smaller than corresponding a-wave	More research on utility of ERG needed for PVRL

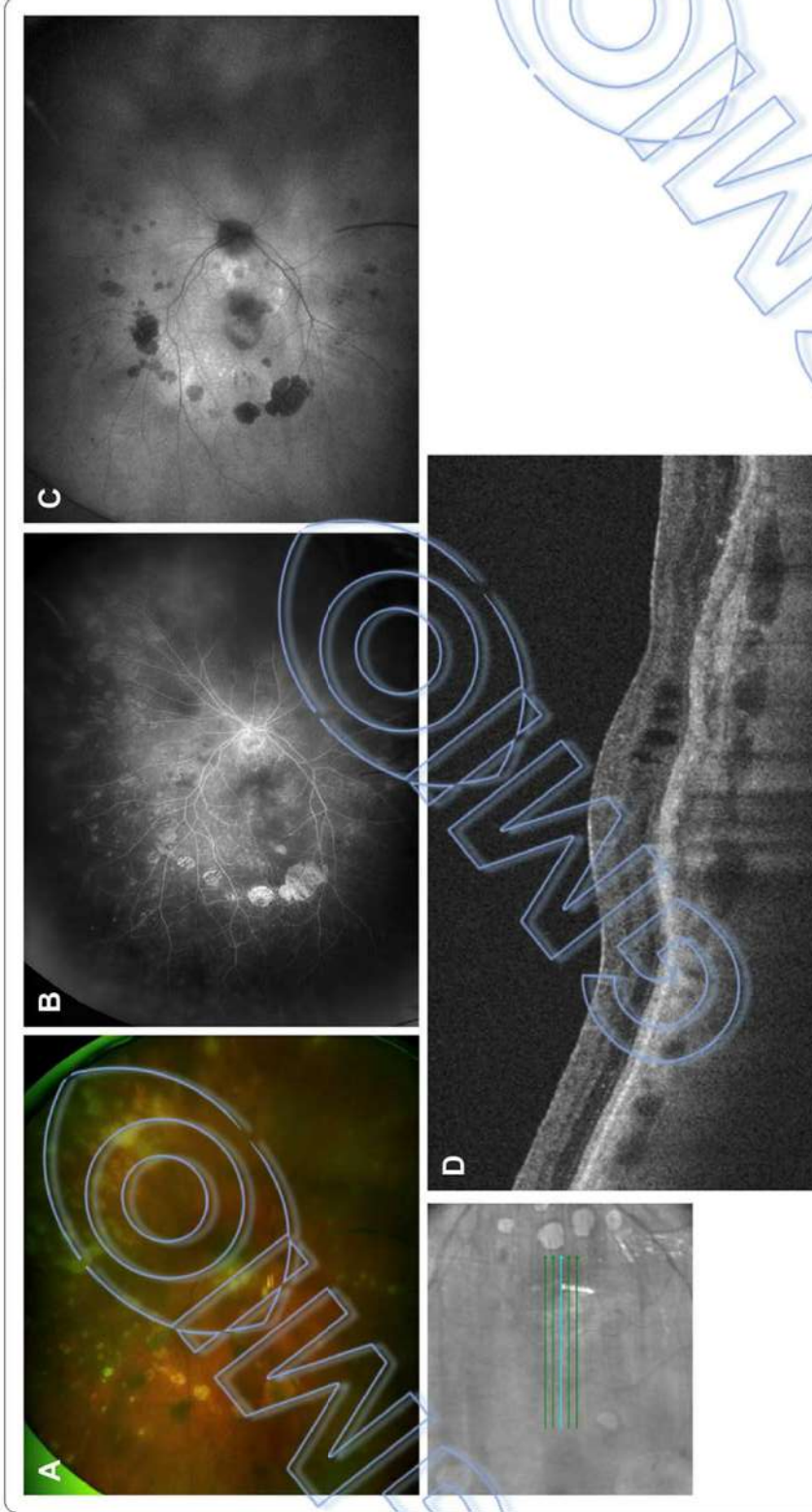


Fig. 1 Clinical imaging features of a patient with a diagnosis of PVRL and macular degeneration. **A** Color fundus photograph of the right eye showing vitreous opacity and multiple chorioretinal lesions with variable pigmentation **B** Fluorescein angiography showing staining of chorioretinal lesions and retinal pigment epithelial (RPE) changes. **C** Fundus autofluorescence of the right eye showing corresponding areas of hypoautofluorescence. **D** OCT showing RPE elevation and overlying cystoid edema

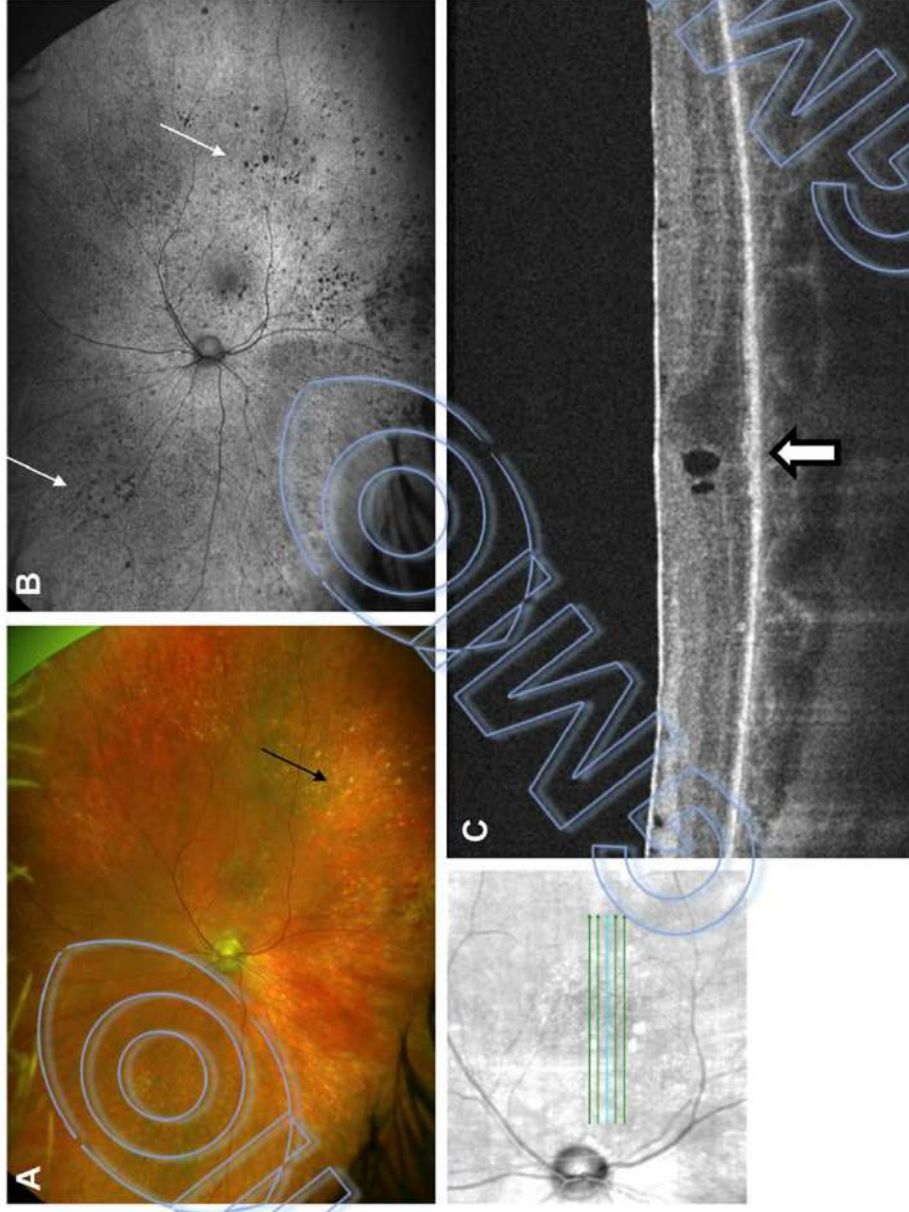
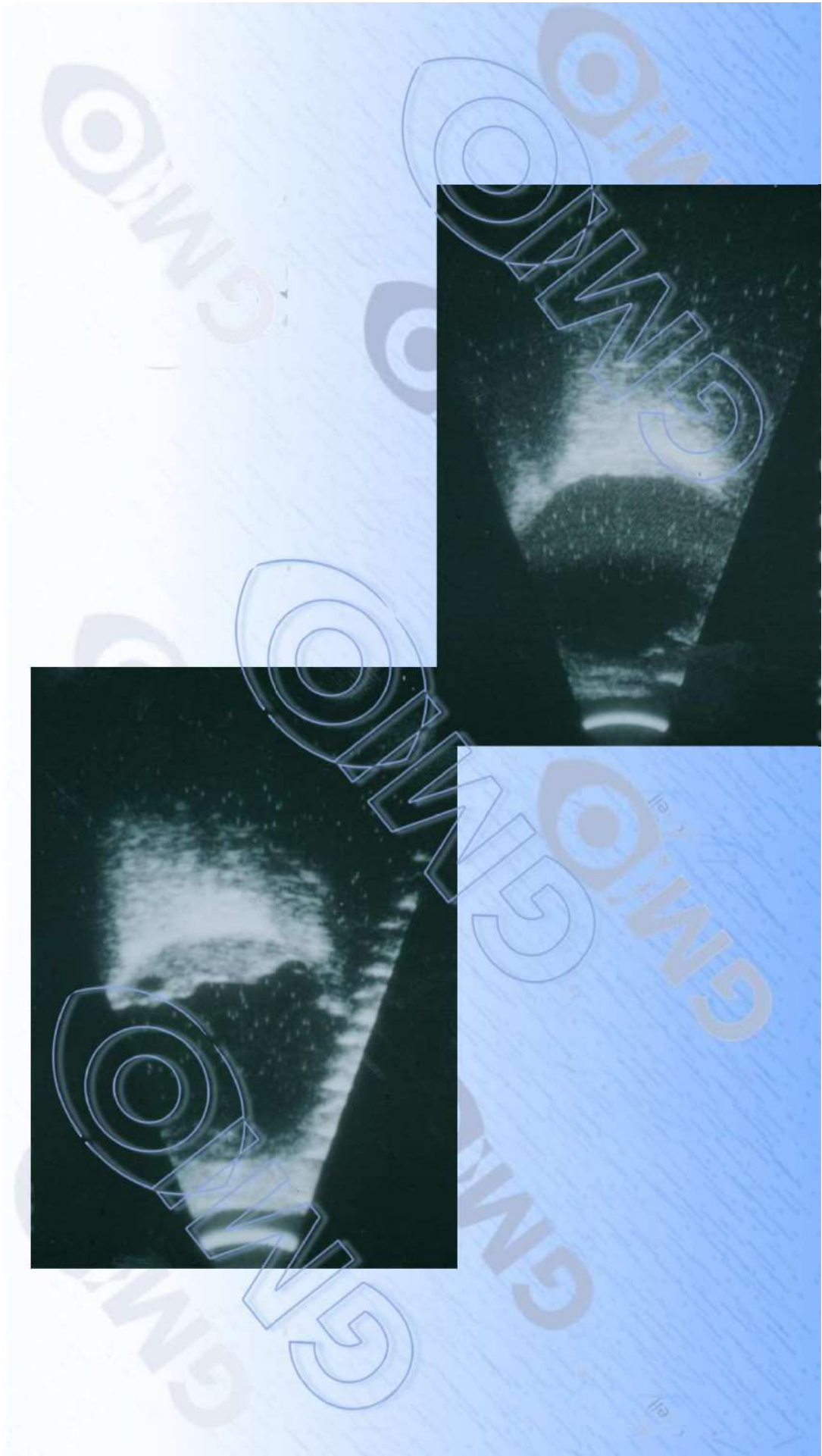
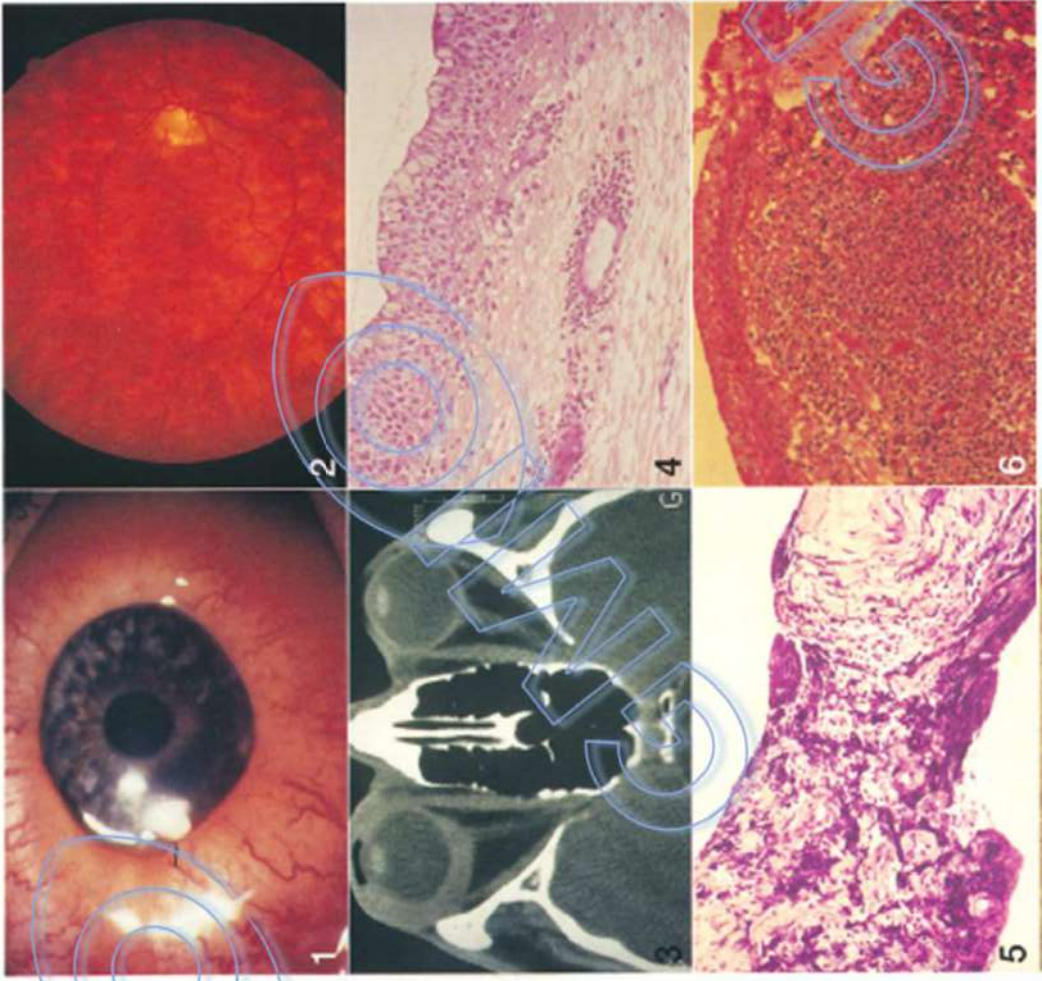


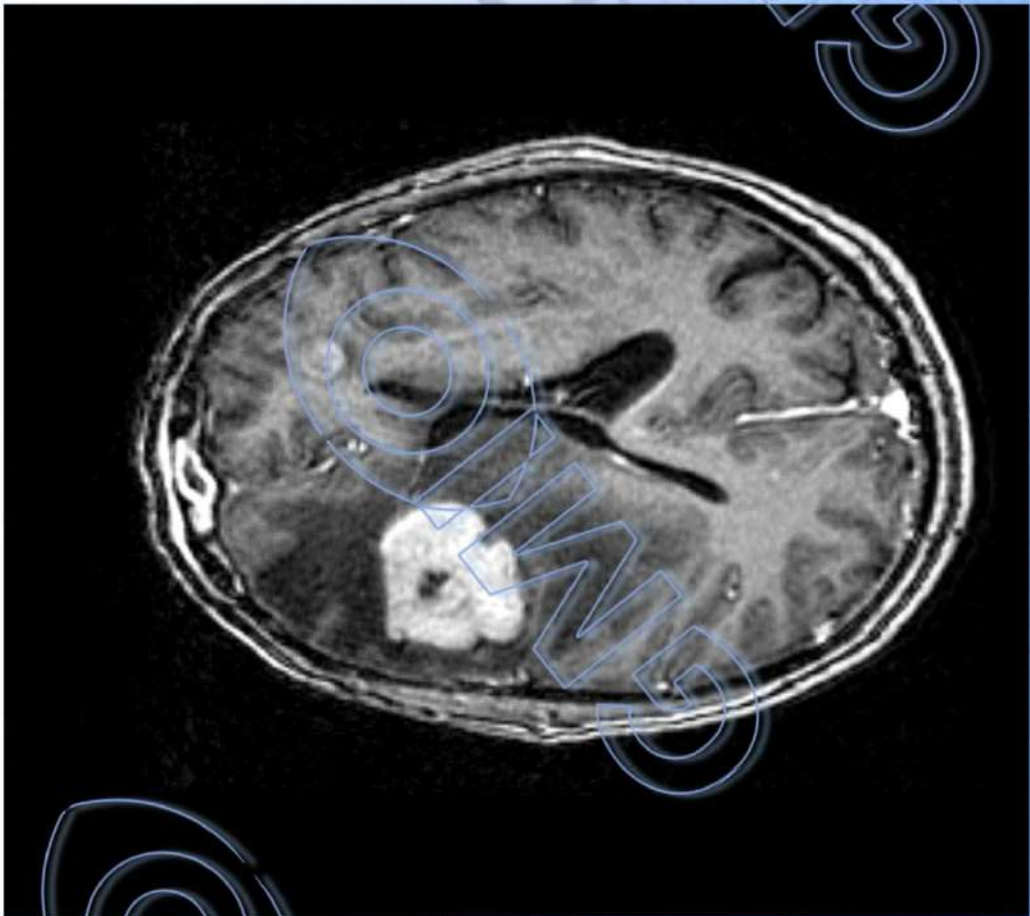
Fig. 3 Clinical and imaging features of a patient with a diagnosis of PVRL. **A** Color fundus photograph of the left-eye showing discrete yellow chorioretinal lesions (black arrow). **B** Fundus autofluorescence showing small, hypoautofluorescent spots (small white arrows) consistent with PVRL. **C** OCT showing hyperreflective RPE clumping and irregularity (white arrow with black outline) consistent with PVRL





Atteinte neurologique

- Atteinte du SNC associé:
 - 66% des cas
 - Atteinte SNC précédent l'atteinte OPH dans 24.13 % des cas, délai moyen : 54,75 mois (3-144)
 - Atteinte SNC concomitante de l'œil: 20.68%
 - Atteinte SNC après l'œil dans 55%, délai moyen: 20 mois (1-84)





NIH Public Access

Author Manuscript

Invest Ophthalmol Vis Sci. Author manuscript; available in PMC 2007 November 15.

Published in final edited form as:

Invest Ophthalmol Vis Sci. 2007 July ; 48(7): 3253–3259.

51 LVR et 108 uvéites

Dosage IL-10, IL-6 et ratio

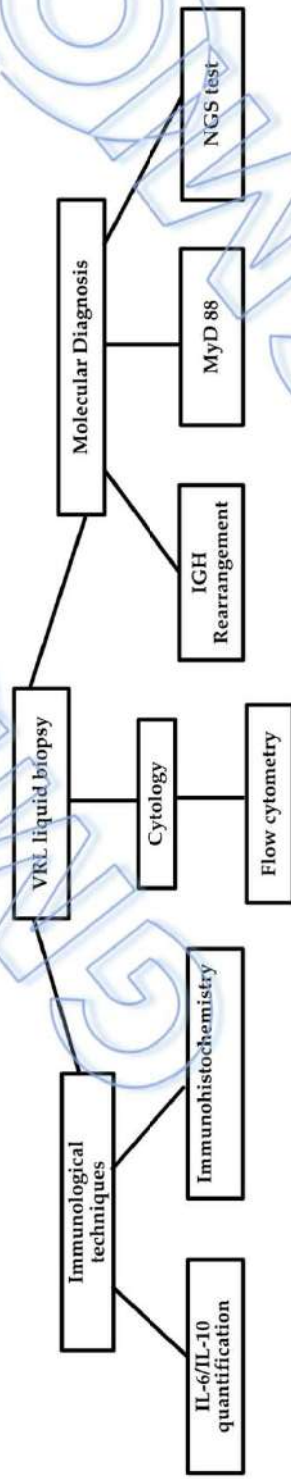
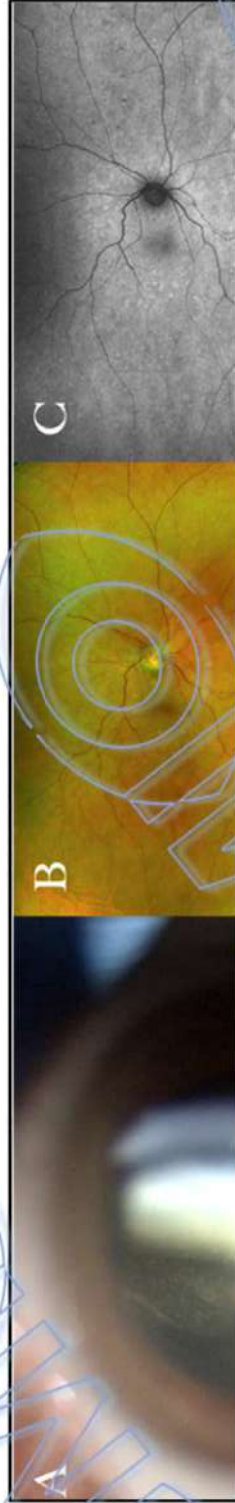
Seuil de 50 pg/ml HA : Se 89% et Sp : 93%

Seuil de 400 pg/ml : Se 80% et Sp : 99%

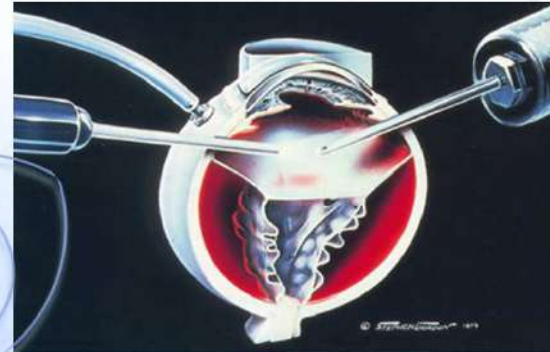
Etude plus récente à permis de réduire ce seuil à 30 et 65 pg/ml
(Cotilloux et al. 2018, *Retina*)

with

deric



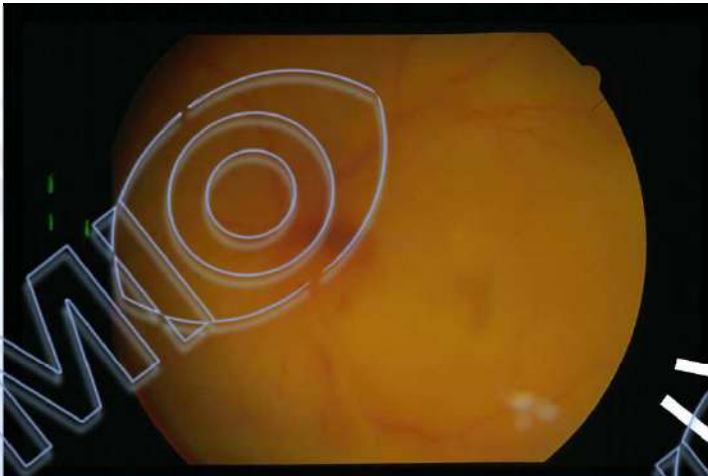
Diagnostic



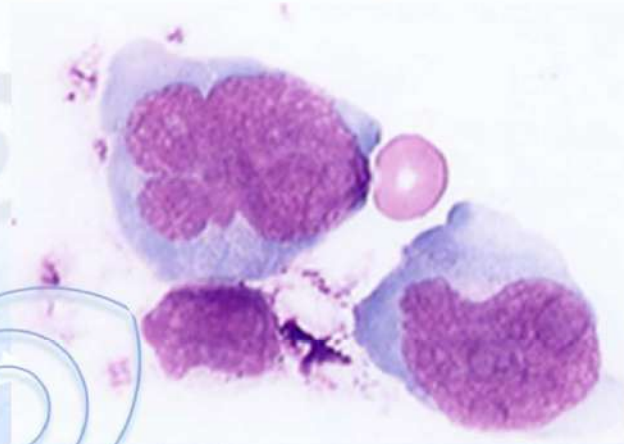
- Vitrectomie pars plana 3 voies
- 1 cc de vitré pur → dosage de l'IL10.
- Le vitré dilué centrifugé puis cytopspin sur lame
- Coloration au May Grunwald Giemsa
- Immunohistochimie effectuée pour les marqueurs cellules B, T, chaînes légères
- Biologie moléculaire (microdissection et PCR) réarrangement clonal gène des Ig FR3A, FR2A et translocation de bcl-2 (CC Chan Bethesda USA, F. Davy Pitié)

DIAGNOSTIC VITRECTOMY

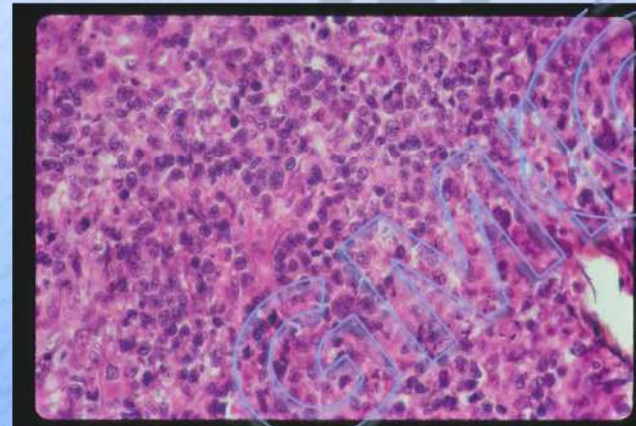
Dr CHAUVIN *Autore*



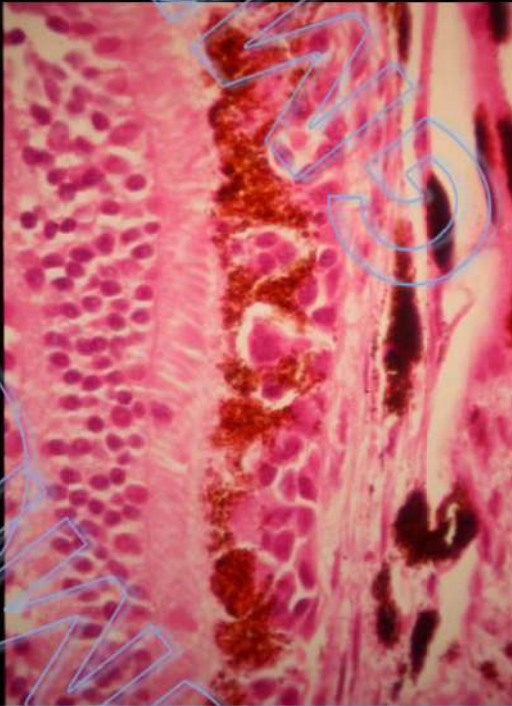
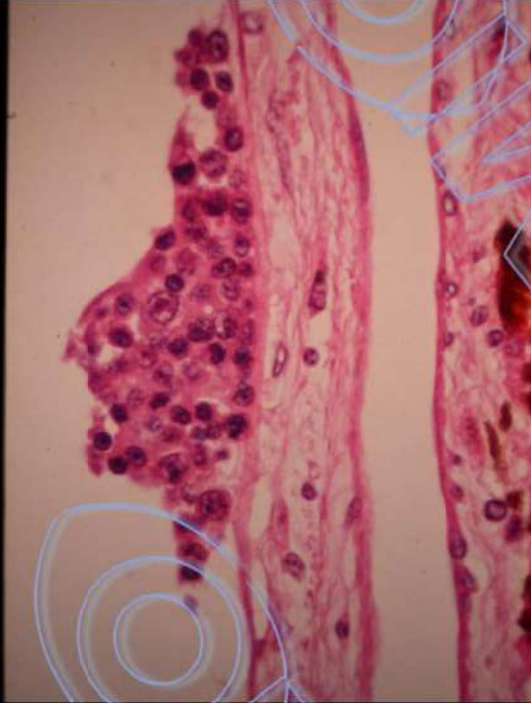
↓
Après chimiothérapie



Cytologie



Histologie



Conclusions

- Le lymphome oculaire reste de diagnostic difficile
- Le diagnostic repose sur la vitrectomie diagnostique, le prélèvement doit être confié à une équipe d'hématologistes entraînées
- L'apport du dosage de l'IL10 ainsi que la biologie moléculaire permet d'améliorer la rentabilité de la vitrectomie
- La prise en charge thérapeutique est multidisciplinaire avec les équipes d'hématologie et de neurologie