

Linfoma primario de la órbita. Informe de un caso

Primary lymphoma of the orbit. Case report

Pedro Rosales-Torres¹ <https://orcid.org/0000-0003-0606-8914>

Pedro León-Acosta^{2*} <https://orcid.org/0000-0002-4762-203X>

Rafael Pila-Pérez^{3 †} <https://orcid.org/0000-0002-7105-6664>

¹Especialista de Primer y Segundo Grados en Anatomía Patológica. Profesor Instructor. Hospital Clínico Quirúrgico Docente “Manuel Ascunce Domenech”. Camagüey, Cuba.

²Especialista de Primer y Segundo Grados en Medicina Interna. Especialista de Segundo Grado en Medicina Intensiva y Emergencias. Profesor Asistente. Investigador Agregado. Hospital Clínico Quirúrgico Docente “Manuel Ascunce Domenech”. Camagüey, Cuba.

^{3†}Especialista de Primer y Segundo Grados en Medicina Interna. Profesor Titular. Hospital Clínico Quirúrgico Docente “Manuel Ascunce Domenech”. Camagüey, Cuba.

*Autor para la correspondencia. Correo electrónico: leonp3726@gmail.com

RESUMEN

Introducción: el linfoma orbitario es un tipo de tumor muy infrecuente que afecta a la órbita y anexos oculares y en raras ocasiones es bilateral. Es fundamental hacer el diagnóstico temprano e iniciar el tratamiento oportuno para evitar las complicaciones.

Objetivo: presentar el caso de un paciente con un linfoma no Hodgkin de la órbita.

Presentación de caso: paciente de 37 años, con antecedente de hipertensión arterial, accidente cerebrovascular isquémico con una secuela hemiparesia derecha y riñones poliquisticos. Hace dos meses mientras realizaba la terapia rehabilitadora refirió un aumento de volumen de la región orbitaria izquierda, que con el transcurso de los días aumentó de tamaño por lo que fue hospitalizado y se diagnosticó como linfoma no Hodgkin de órbita.

Conclusiones: constituye el primer caso en el Hospital Clínico Quirúrgico Docente "Manuel Ascunce



Domenech" de Camagüey en más de 60 años, a pesar de registrarse un aumento en la incidencia en las últimas décadas. Es necesario el conocimiento de esta afección, donde la atención por un equipo multidisciplinario es esencial para establecer la conducta a seguir y tener éxito en el tratamiento.

Palabras clave: LINFOMA NO HODGKIN; ÓRBITA; NEOPLASIAS DEL OJO; PARESIA; EXOFTALMIA; CELULITIS ORBITARIA; INFORMES DE CASOS.

ABSTRACT

Introduction: orbital lymphoma is a very rare type of tumor that affects the orbit and ocular adnexa and is rarely bilateral. It is essential to make an early diagnosis and initiate timely treatment to avoid complications.

Objective: to present the case of a patient with non-Hodgkin lymphoma of the orbit.

Case presentation: 37-year-old patient with a history of arterial hypertension, ischemic stroke with right hemiparesis sequelae, and polycystic kidneys. Two months ago, while he was undergoing rehabilitation therapy, he reported an increase in volume of the left orbital region, which increased in size over the days, for which he was hospitalized and diagnosed as orbital non-Hodgkin lymphoma.

Conclusions: it constitutes the first case in the Teaching Clinical Surgical Hospital "Manuel Ascunce Domenech" of Camagüey in more than 60 years, despite registering an increase in the incidence in the last decades. Knowledge of this condition is necessary, where care by a multidisciplinary team is essential to establish the conduct to follow and to be successful in treatment.

Keywords: NON-HODGKIN LYMPHOMA; ORBIT; EYE NEOPLASMS; PARESIS; EXOPHTHALMOS; ORBITAL CELLULITIS; CASE REPORTS.

Recibido: 23/06/2022

Aprobado: 06/10/2022

INTRODUCCIÓN

Los linfomas son procesos neoplásicos de las células linfoides que se originan en los tejidos



linfáticos.^(1,2) Según la Organización Mundial de la Salud, se clasifican en dos categorías: de tipo Hodgkin y no Hodgkin.⁽¹⁾

Los más comunes son los linfomas no Hodgkin, que aparecen en aproximadamente el 90% de los casos y el uno por ciento de estos, se corresponden con linfomas orbitarios; representan cerca del 55 % de todos los tumores orbitarios.⁽¹⁻³⁾ Estos tumores pueden estar localizados en la estructura intraocular; ocurren con más frecuencia en enfermos inmunodeprimidos, también pueden localizarse en los anexos: conjuntiva, párpados, glándula lagrimal y órbita.⁽⁴⁾ Los linfomas no Hodgkin de anexos, son los más comunes.⁽⁴⁾ Se informa que, entre el 30 y el 35 % de los linfomas orbitarios se corresponden con linfomas no Hodgkin sistémicos, por lo que es importante explorar si el linfoma orbitario es primario o secundario.⁽¹⁻²⁾

A pesar del aumento del linfoma no Hodgkin orbitario que se registra en las últimas décadas, no constituye un hallazgo común en la literatura médica cubana y es el primer caso que se diagnostica en el Hospital Clínico Quirúrgico Docente “Manuel Ascunce Domenech” de la provincia de Camagüey. El objetivo es presentar un caso con un linfoma no Hodgkin orbitario.

INFORMACIÓN DEL PACIENTE

Paciente masculino, negro, profesor, con antecedentes de asma bronquial desde hace más de 30 años e hipertensión arterial tratada con anticálcicos. Dos meses antes al estudio se le había diagnosticado insuficiencia renal crónica por riñones poliquísticos y enfermedad cerebrovascular isquémica, que dejó como secuela hemiparesia derecha con predominio braquial, lo que motivó la realización de terapia rehabilitadora.

Antecedentes patológicos familiares: madre y hermano con hipertensión arterial; el hermano, además, con riñones poliquísticos.

Antecedentes patológicos personales: fumador de una cajetilla de cigarro por día.

Refiere el paciente que mientras realizaba la terapia rehabilitadora se percató de un aumento de volumen de la región orbitaria izquierda junto con disminución de la agudeza visual, que con el transcurso de los días aumentó considerablemente de tamaño y se acompañó de cambios de coloración. Acudió al dermatólogo y al oftalmólogo, quienes interpretaron sus molestias como una celulitis; comenzó el tratamiento con cefalexina (500mg) una cápsula cada seis horas y medidas antitérmicas

locales sin mejoría alguna, por lo que se ingresa en el hospital.

CUMPLIMIENTO DEL COMPONENTE ÉTICO DE LA INVESTIGACIÓN

El comité de ética de la investigación de la institución aceptó la publicación del informe de caso, previa aprobación del paciente mediante la firma del consentimiento informado para divulgar los estudios realizados e incluyó el permiso para publicar las fotos de una parte de su rostro para lograr diferenciar entre ambas regiones orbitales la magnitud del tumor. Se eliminó la información identificativa de otros datos relacionados con el paciente.

PERSPECTIVA DEL PACIENTE

Se mantuvo estrecha comunicación con el paciente y sus familiares para informarles los resultados de las evaluaciones clínicas y complementarias, los que mostraron satisfacción con la atención recibida.

HALLAZGOS CLÍNICOS

El examen físico mostró edema palpebral izquierdo y hemiparesia derecha con predominio braquial contralateral. La tensión arterial fue de 140/90 mmHg y la frecuencia cardíaca central, 93 latidos por minuto. El examen oftalmológico indicó: ojo derecho normal (1.0) agudeza visual normal (1.0). En el ojo izquierdo se hallaron exoftalmos y signos locales de inflamación, que cierran la hendidura palpebral y el ángulo interno del ojo, así como disminución de la agudeza visual (6/20). Se encontró además la mirada en ortoposición, con limitación del movimiento ocular en sentido horizontal y vertical; asimismo, se percibió un aumento de la región temporal izquierda con tortuosidad de los vasos sanguíneos de la conjuntiva. No fue posible realizar fondo de ojo ni evaluar el resto de las estructuras oculares por el tamaño del edema palpebral (Fig. 1 y 2).



Fig. - 1 y 2 - Obsérvese en la vista frontal y lateral izquierda el gran edema y la coloración rojo-violácea de la protrusión ocular.

EVALUACIÓN DIAGNÓSTICA

Los estudios hematológico y hemoquímico mostraron resultados normales. El estudio de la función renal, reveló creatinina sérica (155 mmol/l); filtrado glomerular (100 ml/min/1.73 m²sc) e iones normales.

Las pruebas de laboratorio para la investigación de infecciones de transmisión sexual, resultaron negativas.

El estudio inmune se mostró sin alteraciones.

Sólo se reportaron alterados la velocidad de sedimentación globular: 60 mm/hora y la deshidrogenasa láctica 810 UI/L.

La radiografía de tórax en vista posteroanterior y el electrocardiograma, revelaron resultados normales. El ultrasonido abdominal mostró riñones aumentados de tamaño con múltiples quistes de diferentes dimensiones y parénquima renal disminuido de forma bilateral. No se observó pielocaliectasia, ni líquido libre en la cavidad abdominal.

Tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo (Fig. 3): lesión hiperdensa no homogénea en la porción superomedial de la órbita izquierda, que involucra los músculos de esa área y el nervio óptico, en íntimo contacto con el globo ocular, que produjo una marcada proptosis. Presenta erosión ósea en la pared medial, celdas etmoidales ocupadas y aumento de partes blandas periorbitarias. Se observan signos de atrofia cerebral con zona de encefalomalacia parietal derecha por lesión isquémica antigua, e infarto lacunar en la región de los ganglios de la base de ese lado.



Fig. 3 - Lesión hiperdensa que rodea el globo ocular con desplazamiento de estructuras perioculares.

Se realizó una resonancia magnética nuclear (Fig.3) la cual mostró la órbita izquierda ocupada casi en su totalidad por una lesión ligeramente hiperintensa en T₁ e hiperintensa en T₂, sin recuperación de la inversión atenuada de fluido (FLAIR), que interesa las estructuras infraorbitarias y desplaza el globo ocular. Se observan las celdas etmoidales y el seno maxilar izquierdo ocupado.

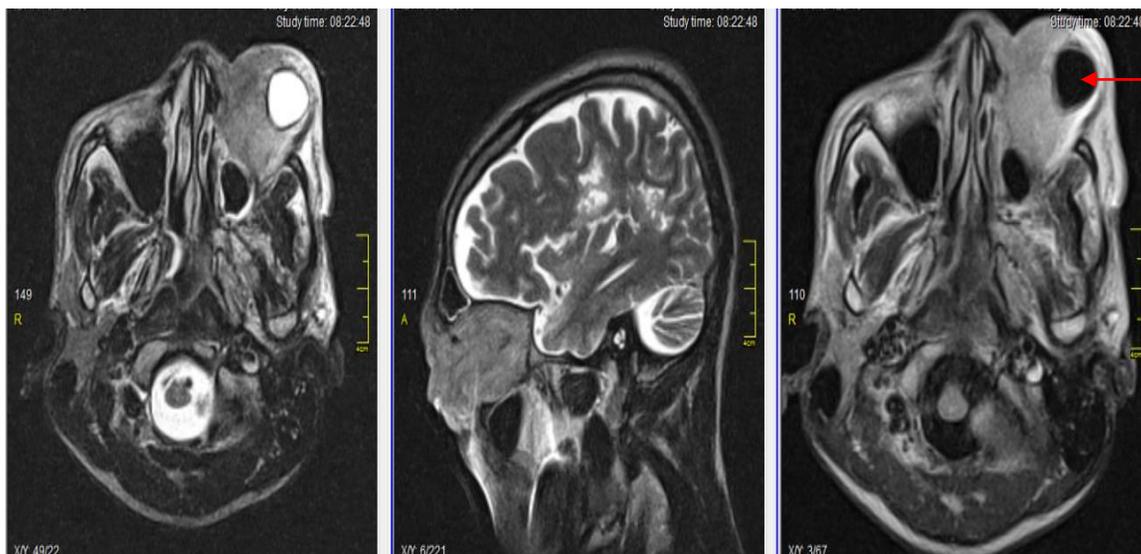


Fig. 3 – Resonancia magnética nuclear. Se muestra la presencia de lesión hiperintensa en T₁ y T₂ propia del linfoma.

Ecografía ocular (Fig. 5): revela lesión ecogénica en la porción superomedial de la órbita que engloba a los músculos en íntimo contacto con el glóbulo ocular y produce deformación de este. El nervio óptico se encuentra rodeado por la lesión. Con técnica de Doppler se demuestra que la lesión es hipervascularizada con vasos tortuosos, dilatados y de neoformación.

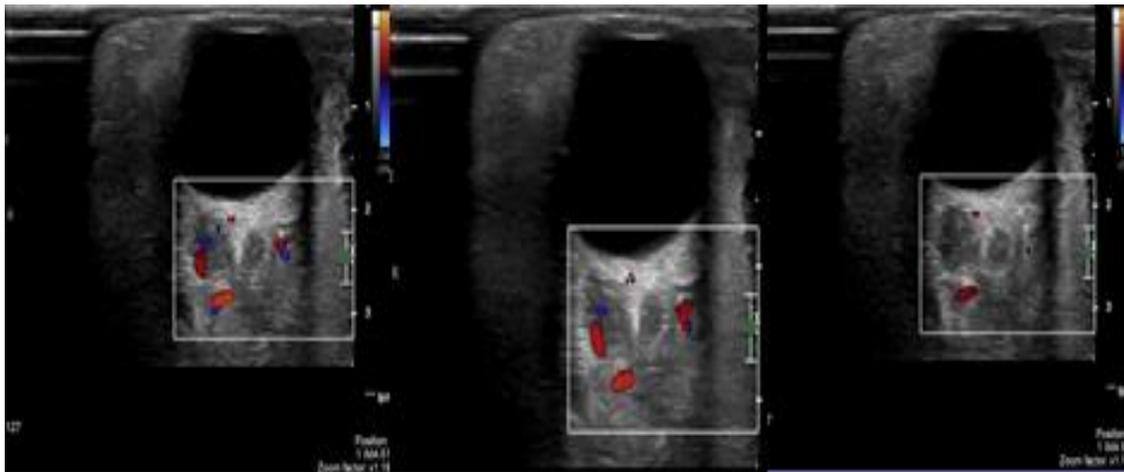


Fig. 5 - Ecografía ocular. Presencia de imagen ecogénica vascularizada intraorbitaria.

Ecografía de cadenas ganglionares: regiones inguinales, axilares y cervicales, sin adenopatías.

INTERVENCIÓN TERAPÉUTICA

El paciente hasta el momento que se elaboró el manuscrito se mantiene con seguimiento ambulatorio, analgesia y medidas generales, además de tratamiento para sus comorbilidades.

SEGUIMIENTO Y RESULTADOS

El estudio citológico por punción aspirativa con aguja fina reveló la presencia de un linfoma no Hodgkin de alto grado de malignidad de células grandes de estirpe B (Fig. 6).

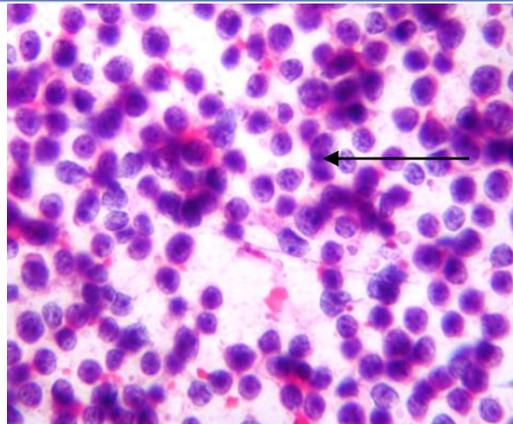


Fig. 6 - Microfotografía de un campo citológico obtenido por punción con aguja fina.

Obsérvese el extendido uniforme, monótono, de células linfoides grandes de fenotipo B; se utilizó hematoxilina y eosina.

El estudio inmunohistoquímico señaló al marcador CD-20 positivo, mientras que el marcador CD-23 fue negativo.

El medulograma realizado posteriormente con la biopsia fue normal.

El paciente fue referido al servicio de oncología, donde se practicó radioterapia localizada en dosis de 35 Gy. El enfermo ha mejorado con el tratamiento, disminuyó el edema periorbitario y mejoró la agudeza visual del ojo izquierdo a 8/20.

Se observa y explora al paciente cada cuatro meses, sin aparecer recidivas o complicaciones y continúa el tratamiento de sus enfermedades crónicas.

DISCUSIÓN

El tipo de linfoma más frecuente en la órbita es el linfoma no Hodgkin de células B (extraganglionar).^(1,4) Es de los linfomas más frecuentes en adultos y su incidencia se incrementa con la edad, sobre todo entre la quinta y séptima década de la vida, ligeramente predominante en el sexo femenino: 1,5 o dos mujeres por cada hombre que padece la enfermedad.^(1,4,5)

Los sitios principales de aparición de los linfomas orbitarios son: la conjuntiva (63 %), los tejidos intraorbitarios (58 %), el aparato lagrimal (20 %) y los músculos extraoculares (13 %); solo en el 17 % de los casos puede ser bilateral.^(1,2,4,6)

Se presentan usualmente como una masa orbitaria, con o sin proptosis asociada, acompañada de inyección conjuntival y con limitación para el movimiento ocular, en dependencia de si existe o no afección de los músculos extraoculares,^(1,3) como ocurrió en este paciente que presentó limitación para el movimiento del globo ocular.

La causa no es totalmente conocida, pero se han señalado diversos factores que pueden contribuir a su aparición como: inmunosupresión, diabetes mellitus, artritis reumatoide, síndrome de Sjogren, entre otros. Se han implicado también, enfermedades infecciosas tales como: mononucleosis infecciosa, VIH, hepatitis infecciosa e incluso gérmenes como *Helicobacter pylori* y *Chlamydia psittaci*.

Algunos autores señalan como causas contribuyentes la exposición a agentes tóxicos como herbicidas, insecticidas y radiaciones; también el alto consumo de proteína animal y grasa, tabaquismo, alcoholismo y tintes oscuros para el cabello.^(1,2,7)

El intervalo medio entre el inicio de los síntomas y la fecha de diagnóstico es por lo general entre cuatro y seis meses;^(2,7) en este caso fue de solo dos meses. Al inicio el linfoma suele estar asintomático y con el tiempo se le puede encontrar como una masa orbitaria que se acompaña de conjuntivitis, dolor ocular, proptosis y limitación de los movimientos oculares,⁽¹⁻⁶⁾ como en este paciente. La severidad del cuadro depende directamente del tiempo de evolución del linfoma, de su tamaño y localización.^(1,3)

Estos tumores por lo regular no presentan compromiso de médula ósea o de sangre periférica en el momento del diagnóstico,^(2,7) como se observó en este enfermo.

La ultrasonografía demuestra ser una herramienta útil en el diagnóstico de estas neoplasias, la tomografía axial computarizada y la resonancia magnética nuclear son los métodos más aceptados en la actualidad para el diagnóstico de las proliferaciones linfoides, ya que permiten determinar la localización, el tamaño y el grado de infiltración de estructuras vecinas.^(7,8)

El diagnóstico definitivo se realiza mediante el estudio histopatológico e inmunohistoquímico,⁽¹⁻⁶⁾ como se hizo con este paciente. Una vez realizado el diagnóstico, es de vital importancia delimitar el estadio del tumor para asegurar una mejor conducta terapéutica. El estadio más frecuente es el I-E (tumor primario de la órbita) según la escala de Ann Arbor, que se basa en los hallazgos clínicos, la tomografía axial computarizada, la resonancia magnética nuclear y el estudio histopatológico,⁽⁴⁾ al igual que en el caso presentado.

Estos linfomas se caracterizan por la expansión heterogénea de una población celular conformada por células neoplásicas monocitoides, plasmocitoides y linfoides de aspecto blástico, algunas veces

rodeando folículos reactivos.⁽¹⁾

Los linfomas extraganglionares de las células B tienen un perfil inmunológico característico. Usualmente son negativos para CD5, CD10 y BCL⁽⁶⁾ y positivos para CD79, CD20, CD43 y BCL2.^(7,8) En este enfermo fue positivo el CD20.

En los pacientes con linfomas de anexos oculares en estadio I-E (tumor primario de anexos oculares) la radioterapia localizada es aceptada como el tratamiento de elección en dosis de 28 y 36 Gy, aunque se ha informado de recidiva en el 18% de los pacientes en un período de cinco años.^(1,2,5,7)

Los pacientes pueden presentar efectos secundarios como úlceras corneales, xeroftalmia, catarata, compromiso vascular de retina y nervio óptico.^(7,8,9)

También se informa de la utilización de combinaciones de yodo radioactivo con anticuerpos específicos dirigidos contra la proliferación de subpoblación de células B (ANTI CD20).⁽³⁾

La quimioterapia resulta ser una alternativa muy importante cuando el enfermo se encuentra en las etapas II, III y IV.^(1,2) Es importante hacer un seguimiento gradual en períodos de cuatro meses para prevenir recidivas o la aparición de linfoma sistémico.^(2,5,6)

CONCLUSIONES

Se presenta el caso de un paciente con linfoma no Hodgkin de la órbita, tipo de linfoma cuya incidencia ha aumentado en las últimas tres décadas. El diagnóstico temprano fue fundamental para una mejor terapéutica, evitó complicaciones y permitió establecer un mejor pronóstico. La radioterapia en estadio inicial es aceptada como de elección, aunque se señalan recidivas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kirkegaard M, Couplands S, Prause J, Heegard S. Malignant Lymphoma of the Conjunctiva. *Surv Ophthalmol* [Internet]. 2015 [citado 20 Oct 2020];60(5):4444-58. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26003619/>
2. Galnares-Olalde J, Farrell-González L, Cadena-Machado J, Muñoz-Abraham O. Linfoma Orbitario: Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Mex Oftalmol* [Internet]. 2014 [citado 20 Oct



2020];88(3):141-145. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-mexicana-oftalmologia-321-pdf-S018745191400050X>

3. Munch-Peterson H, Rasmussen P, Coupland S, Esmaeli B, Finger P, Grave G, et al. Ocular Adnexal Diffuse Large B-cell lymphoma: A Multicenter International Study. JAMA Ophthalmol [Internet]. 2015 [citado 20 Oct 2020];13(3):82-9. Disponible en: <https://jamanetwork.com/journals/opth/articlepdf/1935406/eoi140101.pdf>

4. Gadegaard-Hindso T, Esmaeli B, Holm F, Hjorth-Mikkelsen L, Kristian-Rasmussen P, Coupland SE, et al. International multicentre retrospective cohort Study of ocular adnexal marginal zone B-cell lymphoma. Br J Ophthalmol [Internet]. 2019 [citado 20 Oct 2020];104(3):357-362. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31177189/>

5. Seresirikachorn K, Norasetthada L, Ausayakhun S, Apivatthakakul A, Tangchittam S, Pruksakorn V, et al. Clinical presentation and treatment outcomes of primary ocular adnexal MALT lymphoma in Thailand. Blood Res [Internet]. 2018 [citado 20 Oct 2020];53(4):307-13. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6300677/pdf/br-53-307.pdf>

6. Cabrera-Pérez C, Santana-Álvarez J, Rodríguez-Bencomo D, Olivera-Moran O, Miranda MA. Linfoma no Hodgkin con infiltración ocular: a propósito de un caso. AMC [Internet]. 2016 [citado 20 Oct 2020];20(2):212-8. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-02552016000200014

7. Abreu FA, Ortiz DL, Santos D, González JL, Fernández O, Caballero Y. Características clínicas y patológicas de los tumores orbitarios. Rev Cubana Oftalmol [Internet]. 2018 [citado 20 Oct 2020];31(2):[aprox. 12 p.]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/pdf/oft/v31n2/a07_554.pdf

8. Gómez-Margolles Y, García-Sánchez D, Trujillo-Azcagua L. Supervivencia de los pacientes con linfoma no Hodgkin difuso B de células grandes. Acta Méd Cent [Internet]. 2017;11(3):[aprox. 12 p.]. Disponible en: https://web.archive.org/web/20180417124344id_/http://www.medigraphic.com/pdfs/medicadelcentro/mec-2017/mec173a.pdf

9. Di Nisio LA, Zárata J, Weil D. Linfomas orbitarios. Oftalmol Clin Exp [Internet]. 2017 [citado 20 Oct 2020];10(3):88-93. Disponible en: https://oftalmologos.org.ar/oce_anteriores/files/original/85d0df52554683f634a250a2e3b1e095.pdf#page=22





Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

Contribuciones de los autores

Pedro Rosales-Torres: investigación, recursos, análisis formal, redacción-borrador original.

Pedro León-Acosta: recursos, análisis formal, redacción, revisión y edición.

Rafael Pila-Pérez: análisis formal, redacción, revisión y edición.

Financiación

Hospital Clínico Quirúrgico Docente "Manuel Ascunce Domenech" de Camagüey.

