

CASE REPORT

Linfoma de orbita. Presentación de una pequeña serie

Orbital lymphoma. Presentation of a small series

Tamara de las Mercedes Galbán Lueje , **Lillian Gloria León Veitia** ,
Agustín Arocha García , **Neyda Alina González Pérez** , **Jesús Yasoda Endo Milan** 

Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara, Cuba. Hospital Arnaldo Millán Castro

Corresponding author

Tamara de las Mercedes Galbán
Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara, Cuba.
Hospital Arnaldo Millán Castro
E-mail: tamaramgl@infomed.sld.cu

Received: 31 - XII - 2021

Accepted: 26 - II - 2022

doi: 10.3306/AJHS.2022.37.02.173

Resumen

El linfoma orbitario es el tumor maligno más frecuente que afecta a la órbita y a sus anexos. La mayoría de los linfomas de los anexos oculares son Linfomas No Hodgkin (LNH) de células B y los más frecuentes son los linfomas extranodales de zona marginal de tejido linfoide asociados a mucosa (MALT). Los linfomas del globo ocular y sus anexos pueden afectar cualquier estructura: intraocular, órbita, párpados, conjuntiva y glándula lagrimal. La mayoría se presenta con una proptosis indolora de 5 a 7 meses de evolución, con pocos signos de inflamación. Como tienden a moldearse alrededor de las estructuras orbitarias, la afectación de la visión y la diplopía son poco frecuentes. La biopsia dará el diagnóstico de certeza y es necesaria para la tipificación del tumor. En el presente trabajo se reportan cuatro pacientes con diagnóstico de LNH de órbita y que de forma general presentaron proptosis en el debut de la enfermedad.

Palabras clave: Linfoma orbitario, linfoma No Hodgkin, linfoma extranodal.

Abstract

Orbital lymphoma is the most common malignant tumor affecting the orbit and its attachments. The majority of ocular adnexal lymphomas are B-cell Non-Hodgkin's lymphomas (NHL), and the most common are mucosa-associated extranodal marginal zone lymphoid tissue (MALT) lymphomas. Lymphomas of the eyeball and its annexes can affect any structure: intraocular, orbit, eyelids, conjunctiva, and lacrimal gland. Most present with painless proptosis lasting 5 to 7 months, with few signs of inflammation. As they tend to mold around orbital structures, vision impairment and diplopia are rare. The biopsy will give the diagnosis of certainty and is necessary for the typing of the tumor. In the present work, four patients with a diagnosis of NHL of the orbit and who generally presented proptosis at the onset of the disease are reported.

Key words: Orbital lymphoma, Non-Hodgkin lymphoma, extranodal lymphoma.

Introducción

El linfoma orbitario es el tumor maligno más frecuente que afecta a la órbita y a sus anexos (párpados, conjuntiva, glándula lagrimal). Se puede presentar de manera intraocular y en ocasiones de forma bilateral. En su mayoría son linfomas No Hodgkin (LNH) de células B y los más frecuentes son los linfomas extranodales de la zona marginal, fundamentalmente del tipo MALT (Tumor linfoide asociado a mucosas) entre un 35-80% de los casos, seguidos por el linfoma difuso de células grandes B¹. En Cuba representan el 25,6 % de todos los tumores orbitarios, y ocupan el primer lugar en cuanto a la incidencia de tumores primarios en esta localización, incluyendo tanto benignos como malignos².

Los linfomas de órbita afectan principalmente a pacientes entre los 50 y los 70 años^{1,3}. Son los tumores de órbita malignos más frecuentes en los adultos, y en los chicos son extremadamente raros. Tienen una leve preponderancia en mujeres¹. Los linfomas del globo ocular y sus anexos pueden afectar cualquier estructura: intraocular, órbita, párpados, conjuntiva y glándula lagrimal⁴⁻⁶.

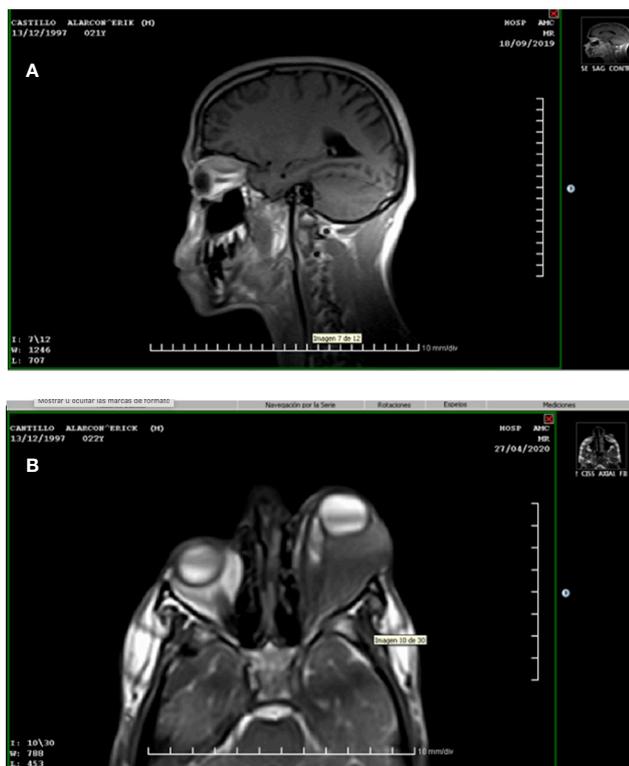
En el presente trabajo se reportan cuatro pacientes con diagnóstico de LNH de órbita y que de forma general presentaron proptosis en el debut de la enfermedad.

Presentación de casos

Caso 1

Varón de 21 años de edad, con antecedentes de pseudotumor orbitario izquierdo en enero del 2019. Acude a consulta por recidiva de la proptosis en septiembre de ese mismo año. Se realizó Resonancia Magnética Nuclear (RMN) y se comprobó un engrosamiento del musculo recto superior izquierdo interpretándose como una recidiva del pseudotumor. Se impone nuevamente tratamiento esteroideo. Pasados tres meses ocurre una nueva recidiva. Esta vez hay afectación severa de las funciones visuales. Se aplica tratamiento con metilprednisolona consiguiendo regresión del exoftalmos y mejoría de las funciones visuales. Se le realiza biopsia con incisión transpalpebral que informa la presencia de tejido inflamatorio inespecífico. En abril del 2020 acude nuevamente el paciente con dolor intenso, exoftalmos severo, agudeza visual (AV) de percepción luminosa. En esta oportunidad es valorado con neurocirugía se realiza cirugía transcraneal con extracción parcial del tumor y biopsia. Esta vez se informa un LNH de alto grado células B. Fue remitido a oncología donde se realizó quimioterapia con una remisión parcial de la lesión seguida de radioterapia.

Figura 1: (A) Infiltración a nivel del recto superior del OI que se aprecia en corte sagital de RMN realizada en la primera recidiva de la enfermedad. (B) Exoftalmo severo provocado por la progresión de la lesión.

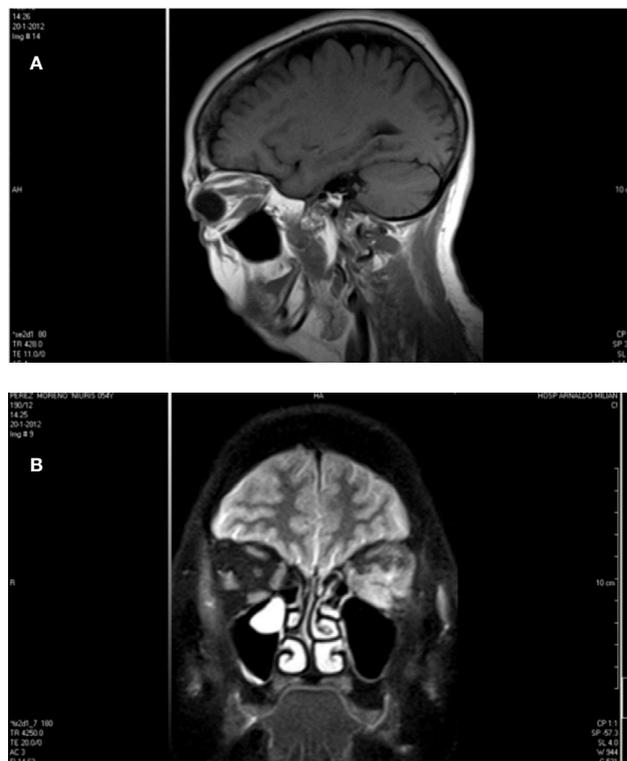


Caso 2

Mujer de 52 años de edad, con diagnóstico de un Síndrome de Tolosa Hunt en el 2010 por lo que realizó

tratamiento con esteroides e Inmuran por 2 años, sin que existiera mejoría del cuadro. Se mantuvo bajo seguimiento por neurología con una conducta expectante. A pesar del tratamiento mantuvo edema de párpados en su ojo izquierdo (OI), discreta quemosis, ptosis palpebral, limitación de la musculatura extrínseca de ese mismo ojo. En la exploración de las funciones visuales se constató AV ojo derecho (OD) 100 VAR; OI 98 VAR. Visión de colores (VC) OD 21/21; OI 18/21. Se realizan nuevas imágenes de cráneo y órbita donde aparece una lesión en el cono orbitario de mayores dimensiones que en estudios previos. Ante el empeoramiento de las funciones visuales así como el resultado de las neuroimágenes se remite a neurocirugía. Se decide realizar biopsia por incisión que informa como resultado LNH de células B. Fue remitida a oncología, se realizó el estudio de extensión, objetivándose localización única en la órbita izquierda. Se indicó tratamiento con quimioterapia y actualmente la paciente se encuentra estable sin recidivas.

Figura 2: RMN cráneo y órbita. Gran tumefacción de músculos rectos y nervio óptico. (A) vista sagital (B) Vista coronal.

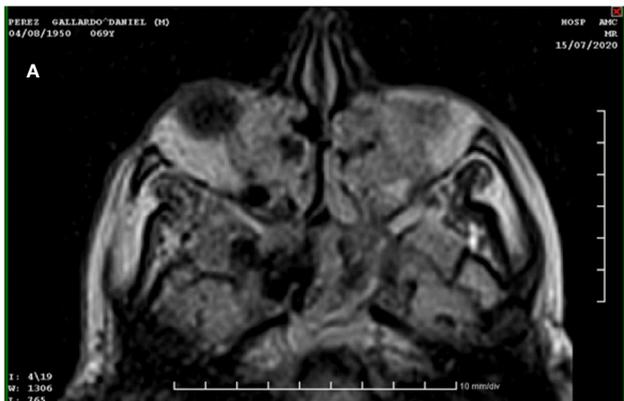


Caso 3

Varón de 70 años de edad. Acude a consulta en el año 2018 por aumento de volumen y desviación del OI desde hace 1 año. Al examen oftalmológico se constata para ambos ojos AV 100 VAR, sin embargo VC OD 20/21; OI 1/21. Tensión ocular (TO) OD 16 mmHg; OI 23 mmHg. Exoftalmometría: Base: 108mm OD: 16mm; OI: 22mm. Defecto pupilar aferente relativo OI. En posición primaria de la mirada una esotropía e Hipertropía OI, que alterna al Cover test así como limitación de la abducción OI.

Se realiza ciclo de esteroides. Se indica una perimetría computarizada 32D donde aparece una reducción concéntrica a 25°, además una RMN de cráneo y órbita que informa presencia de un engrosamiento del músculo recto superior y recto externo izquierdo, y una imagen hipointensa hacia la porción lateral del nervio óptico izquierdo que lo comprime hacia la línea media y ensancha el agujero de conjunción de ese lado. Es valorado en conjunto con neurocirugía. Es sometido a cirugía y como resultado de la biopsia informan un LNH de células B tipo MALT. Se impone tratamiento con quimioterapia. A los 2 años del diagnóstico presenta recidiva de la enfermedad. Esta vez aparece en estudio de RMN infiltración de senos perinasales izquierdos, grasa retroocular, así como partes del lóbulo frontal. Se impone nuevo tratamiento con quimioterapia y radioterapia con una evolución favorable.

Figura 3: RMN de órbita en la recidiva de la enfermedad. gruesa imagen de forma redondeada de contornos irregulares que se introduce desde el seno maxilar izquierdo, fosa nasal izquierda, etmoidales posteriores, con cambios de la intensidad de señal del cono orbitario insinuándose la grasa retro ocular, así como partes del lóbulo frontal (A) Vista axial, (B) Vista coronal.



Caso 4

Varón de 71 años de edad, que acude a consulta en el año 2020 por aumento de volumen del OI desde hace 2 meses así como dolor ocular y visión borrosa al mirar al lado izquierdo. Al examen oftalmológico se constata una mejor agudeza visual corregida (MAVC) OD 80 VAR; OI 62 VAR. VC: AO 21/21. Exoftalmometría Base

100mm, OD 15mm; OI 19mm. Limitación de todos los movimientos oculares OI. Además se encontró discreto edema de párpados y una lesión palpable a nivel de la órbita izquierda, en el reborde orbitario superior interno, dura y no movable. Se indican neuroimágenes y se informa en RMN contrastada de órbita una masa de aspecto tumoral de localización intra y extraconal izquierda que involucra los músculos recto superior y medio así como la inserción del nervio óptico. A nivel de la órbita derecha similares características pero de menor tamaño. Ambas imágenes tienen realce homogéneo tras la administración de contraste. Es valorado en conjunto con neurocirugía. El estudio de extensión mostró lesión intraabdominal en íntimo contacto con el colon descendente y polo superior del riñón izquierdo además de una masa en el mediastino anterior y medio. Se realiza biopsia incisional de tejido retrororbitario apareciendo proceso un linfoma No Hodgkin de células del manto. Se indicó tratamiento con quimioterapia con una respuesta excelente al tratamiento.

Figura 4: TAC de cráneo y órbita. Lesión infiltrativa en ambas órbitas.



Discusión

Los linfomas oculares (LO) y de los anexos oculares (LAO) tienen una incidencia de 7-8% de todos los tumores extra ganglionares^{3,5}. La proliferación celular anormal del tejido linfoide ocurre generalmente en los ganglios linfáticos, pero en la cuarta parte de los casos, puede existir afectación extraganglionar (piel, tubo digestivo, sistema nervioso central, pulmón, anexos oculares, tiroides y otros sitios)⁷.

La mayoría de los linfomas de órbita se presentan con una proptosis indolora de 5 a 7 meses de evolución, con pocos signos de inflamación. Pueden ser uni o bilaterales: la afectación bilateral ocurre en el 10%-25% de los pacientes^{8,9}. Si bien se sabe y está ampliamente descrito que el linfoma es una enfermedad indolora y que normalmente no está asociada a signos inflamatorios, en varios estudios se ha documentado una incidencia del 5% al 28% de dolor y también se han observado casos con presentación inflamatoria.^{1-3,10,11}

Como tienden a moldearse alrededor de las estructuras orbitarias, la afectación de la visión y la diplopía son poco frecuentes, a pesar del gran tamaño que algunos

linfomas tienen. La ptosis mecánica puede presentarse en los linfomas que afectan la glándula lagrimal o los párpados. Cuando afectan el saco lagrimal, se pueden observar con epifora, edema en el ángulo cantal medial o dacriocistitis. Cuando invaden músculos extraoculares pueden tener diplopía, dolor y edema, además de proptosis. La bilateralidad al momento de la presentación es el único factor predictivo significativo en el desarrollo de linfoma sistémico.^{3,5,8}

Después de la evaluación clínica es fundamental realizar imágenes para evaluar la lesión y su extensión y así planear la biopsia. La biopsia dará el diagnóstico de certeza y es necesaria para la tipificación del tumor. La tomografía computada (TC) de órbita demuestra una lesión irregular o bien circunscrita e hiperdensa que moldea las estructuras que lo rodean sin erosionar hueso.^{3,8,9}

Para el diagnóstico de certeza se debe realizar una biopsia con toma de una adecuada cantidad de tejido para análisis anatomopatológico e inmunohistoquímica. No se recomienda la biopsia por aspiración con aguja fina.^{3,9,11,12}

El linfoma de órbita puede ser enmascarado por un pseudotumor orbitario tanto clínica como radiológicamente. La similitud en la presentación clínica de ambas entidades puede ser un reto para el diagnóstico. Las características de la lesión en el caso de un linfoma atípico pueden ser muy semejantes a la de un pseudotumor, incluso en las imágenes radiológicas. El examen histopatológico es confirmatorio. La biopsia

por incisión y la inmunohistoquímica juegan un papel muy importante en estos casos para resolver el dilema diagnóstico.^{11,12,13}

La radioterapia es el tratamiento de primera línea de los linfomas de bajo grado, con la cual se ha logrado un control excelente de la enfermedad. En otros casos, como ocurre con el LDCG-B, de mayor agresividad se utiliza la combinación de la radioterapia con quimioterapia. El esquema más utilizado comprende el uso de ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y prednisona, asociados al Rituximab en los linfomas de células B (R-CHOP).^{3,5,8,9,12,13}

Los pacientes de la serie que se presenta tuvieron un comienzo insidioso de su enfermedad, como signo común presentaron proptosis y hubo afectación de la agudeza visual en diferente grado durante su evolución. De forma general presentaron una buena respuesta al tratamiento, solo uno presentó recidiva.

Los linfomas que afectan a la órbita son padecimientos infrecuentes, aunque no por eso dejan de ser importantes ya que son predominantemente malignos. El diagnóstico y manejo integral y oportuno de ellos puede darle un buen pronóstico al paciente y evitar complicaciones, ya que responden en general de forma adecuada al tratamiento.

Conflicto de intereses

El autor declara no tener ningún conflicto de interés.

Bibliografía

- Olsen TG, Holm F, Mikkelsen LH, Rasmussen PK, Coupland SE, Esmali B, Finger PT, Graue GF, Grossniklaus HE, Honavar SG, Khong JJ, McKelvie PA, Mulay K, Sjö LD, Vemuganti GK, Thuro BA, Heegaard S. Orbital Lymphoma-An International Multicenter Retrospective Study. *Am J Ophthalmol*. 2019 Mar;199:44-57
- Abreu Perdomo FA, Ortiz Ramos DL, Santos Silva D, González García JL, Fernández González O, Caballero García J. Características clínicas y patológicas de los tumores orbitarios. *Revista Cubana de Oftalmología* 2018; 31(2): 1-12.
- Di Nisio LA, Zárate J, Weil D. Linfomas orbitarios. *Oftalmología Clínica y Experimental* 2017;10(3): 88-93.
- Cabrera PC, Santana AJ, Rodríguez BD, Olivera MO, Miranda RM. Linfoma no Hodgkin con infiltración ocular: a propósito de un caso. *AMC (ISSN 1025-0255)* 2016 Mar.-Abr; 20(2)
- Hindsø TG, Esmali B, Holm F, Mikkelsen LH, Rasmussen PK, Coupland SE. International multicenter retrospective cohort study of ocular adnexal marginal zone B-cell lymphoma. *Br J Ophthalmol*. 2020 Mar;104(3):357-62
- Saakyan SV, Amiryán AG, Andreeva TA, Sklyarova NV, Zhiiltsova MG, Zakharova GP. [Non-Hodgkin lymphoma (a case of simultaneous ocular and orbital involvement)]. *Vestn Oftalmol*. 2015 May-Jun;131(3):82-9.
- Fernández Águila JD, Valladares Urquiza Y, Rodríguez Pino MY, Villares Álvarez I. Linfoma primario del Sistema Nervioso Central. Presentación de un caso. *Medisur* 16.2 (2018): 344-51.
- Seresirikachorn K, Norasetthada L, Ausayakhun S, Apivatthakakul A, Tangchittam S, Pruksakorn V, Wudhikam K, Wiwatwongwana D. Clinical presentation and treatment outcomes of primary ocular adnexal MALT lymphoma in Thailand. *Blood Res*. 2018 Dec;53(4):307-13.
- Abreu Perdomo FA, Saborit Martínez Y, Ortiz Ramos DA, Jiménez Galainena JJ, Nazario Dolz M. Características clínico-patológicas y tratamiento del linfoma orbitario." *Revista Cubana de Oftalmología* 2019;32.4
- Ferlini MA, Soto Taborda T, Herrera Rodríguez AA. Linfoma MALT: un diagnóstico diferencial de edema periorbitario. *Revista Médica Sinergia* 2020; 5(5): 414
- Vallinayagam M, Krishnamoorthy J, Vijayakumar L, Suryawanshi D. Bilateral Primary Orbital Non Hodgkin's Lymphoma Masquerading As Myositic Pseudotumor In An Elderly Patient." *The Official Scientific Journal of Delhi Ophthalmological Society* 2017; 28.2: 40-2.
- Verdijk RM. Lymphoproliferative tumors of the ocular adnexa. *The Asia-Pacific Journal of Ophthalmology* 6.2 (2017): 132-42.
- Toledo MC. Linfoma orbitario de células del manto. *Acta Médica* 2021; 22.1