

Linfoma orbitario de presentación atípica

A. Alomar
E. Muñoz¹
R. Ramos²

Servicio
de Oftalmología
Fundación Hospital
Son Llàtzer
¹Residente
Oftalmología Hospital
Son Dureta
²Servicio Anatomía
Patológica Hospital
Son Dureta
Palma de Mallorca

Resumen

Los linfomas orbitarios se presentan de forma insidiosa, con ausencia de signos clínicos inflamatorios manifiestos, acudiendo a la consulta por presentar hinchazón palpebral (75%), blefaroptosis, leve alteración de la motilidad y algunas veces por moderada proptosis. Presentamos un caso de debut atípico.

Resum

Els linfomes orbitaris es presenten de forma insidiosa, en absència de signes clínics inflamatoris clars, acudint a la consulta per presentar edema de parpelles (75%), ptosi, alteració de la motilitat ocular i a vegades per moderada proptosi. Aquest cas es presenta de forma atípica.

Summary

Orbital lymphomas present itself as indolent masses, and the patients come to the office because of eyelid edema (75%), eyelid ptosis, motility disturbance and, sometimes proptosis. This case had a different presentation.

Introducción

Los linfomas representan alrededor del 4% de las tumoraciones orbitarias. Casi en su totalidad son de tipo no Hodgkin¹ y derivados de linfocitos B (97%) ó T (3%). El linfoma de la zona marginal supone cerca de la mitad de los casos en las series recientes. Nacen a partir de linfocitos de la sustancia propia de la conjuntiva y de los acinos de la glándula lagrimal².

Habitualmente los linfomas orbitarios son como masas duras, indoloras, de localización preferentemente superior, provocan desplazamiento del globo y exoftalmos, y no acostumbran a producir diplopia ni déficit visual³.

Caso clínico

Paciente de 48 años que presenta exoftalmos derecho, diplopía intermitente, dolor y quemosis inferior 2 meses de evolución. La quemosis es muy intensa, tiene características inflamatorias (Figura 1a) y provoca un Dellen corneal inferior. El paciente también refería acúfenos derechos.

La agudeza visual de 0,7/0,9, presión intraocular de 24/24 mmHg, fondo del ojo normal y limitación generalizada de la motilidad ocular. Se palpa una masa de consistencia dura y dolorosa, bien delimitada, en cuadrante temporal inferior orbitario derecho. Existe desplazamiento superior del globo y la exoftalmometría es de 25/20. La auscultación orbitaria es normal.

Correspondencia:
Antonio Alomar Sitjar
Servicio de Oftalmología
Fundación Hospital
Son Llàtzer
Carretera Manacor, Km 4
07198 Son Ferriol
(Balears)
E-mail:
a.alomar@airtel.net



Figura 1a.
**Quemosis conjuntival
 inflamatoria inferior**
Figura 1b.
**Biopsia de la masa a través
 de incisión infraciliar**

Figura 2a.
**TC axial: tumor pre
 y postseptal, con límites
 bien definidos y
 exoftalmos**
Figura 2b.
**Hiposeñal de la masa
 en secuencias T1**

Iniciamos tratamiento hipotensor tópico con timolol cada 12 horas y colirio lubricante para la queratopatía.

El TC orbitario muestra una masa de localización pre y postseptal que capta contraste de forma marcada y homogénea, con límites bien definidos, exoftalmos y desplazamiento del nervio óptico y musculatura extrínseca (Figura 2a). La RMN revela una hiposeñal en secuencias T1 (Figura 2b) que pasa a ser intermedia en T2. También hay un aumento de la señal preseptal en T2 debido al edema.

Se realiza biopsia de la lesión a través de una incisión infraciliar (Figura 1b). Es friable, vascularizada, bien delimitada y de coloración blanquecina, tomando un fragmento de unos 3 por 3mm. El estudio inmunohistoquímico demostró un linfoma de zona marginal (MALT).

El tumor estaba localizado (IE), sin criterios clínicos y bioquímicos de agresividad (IPI 0) tras estudio de

extensión que comprendió análisis generales, TAC toracoabdominal y biopsia medular, siendo todos ellos negativos.

Se aplicó telecobaltoterapia, a través de dos campos oblicuos (anterior y posterior con cuña), y bolus de Geliperm hasta alcanzar una dosis total de 45 Gy con un fraccionamiento de 180 cGy / día y 5 sesiones por semana. Durante el tratamiento el paciente presentó radiodermatitis palpebral, conjuntivitis y ojo seco que fue controlado con tratamiento tópico.

La evolución ha sido hacia una reducción clínica progresiva de la masa orbitaria, desaparición de la quemosis y recuperación completa de la motilidad, mientras que en el TC de control realizado a los 3 meses no se apreciaron restos de la masa tumoral. La radiodermatitis, conjuntivitis y madarosis permanecieron (Figura 3). La agudeza visual final fue de 0,8 y la PIO de 18mmHg con timolol cada 12h.

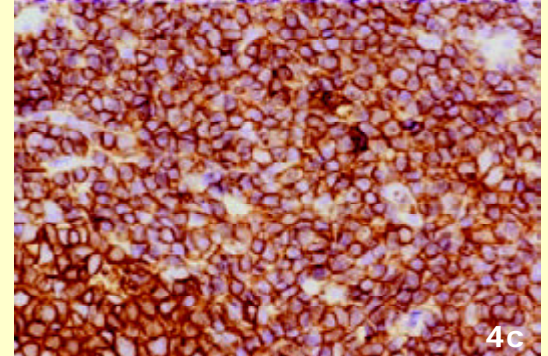
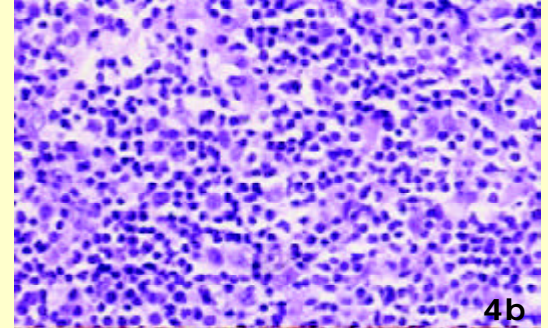
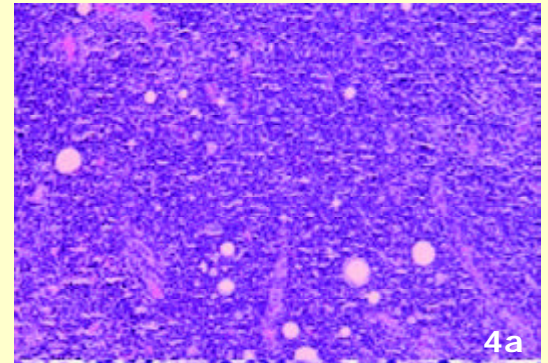
Figura 3a.
Aspecto después de la radioterapia: madarosis y radiodermatitis

Figura 3b.
TC de control con ausencia total de la masa

Figura 4a.
Infiltrado difuso de población linfoide con apariencia madura

Figura 4b.
Linfocitos de pequeño tamaño, contornos regulares y diferenciación plasmocelular

Figura 4c.
Positividad de membrana del antígeno de línea B, CD 20



Histopatología

Neoplasia constituida por linfocitos pequeños de contornos irregulares sin nucleolos, entremezclados con blastos y con diferenciación plasmocitoide (Figura 4a-b). No se observaron lesiones linfoepiteliales. El inmunofenotipo correspondía a una neoplasia de células B con CD20 y CD79a positivos (Figura 4c) y restricción de cadenas ligeras que descartaba una hiperplasia linfoide. Los CD5 y CD10 resultaron negativos lo que descartaba otros linfomas de células pequeñas que se observan en esta región. El diagnóstico anatomopatológico definitivo es de linfoma de células B de la zona marginal (MALT).

Discusión

El caso clínico que presentamos tiene dos datos de interés. Uno es el hecho del diagnóstico diferencial que planteamos en el momento de valorar al paciente y por otro lado, una vez diagnosticado de linfoma, la presentación atípica como tal.

Inicialmente pensamos en una fístula carótido-cavernosa debido a una quemosis que nos recordaba a la creada en las fístulas de alto flujo por el compromiso del retorno venoso orbitario debido a la arterialización del territorio venoso. También se encontró la PIO elevada. Además, el paciente presentaba acúfenos

que también se da en las fistulas con drenaje posterior. En las fistulas de alto flujo es frecuente el antecedente traumático y este paciente carecía de él. No apreciamos soplo.

Las metástasis orbitarias pueden debutar de forma agresiva más que los tumores primarios de órbita. El diagnóstico de pseudotumor orbitario fue el más aceptado por nosotros pues cursa con un edema inflamatorio de intensidad variable aunque generalmente se acompaña de dolor.

El diagnóstico de sospecha se obtuvo por los estudios de imagen y el definitivo gracias a la biopsia del tumor. Puesto que el estudio sistémico resultó negativo, es posible que la radioterapia haya sido curativa (87%⁴).

Bibliografía

1. Suárez E, Dos Santos VM, Junceda J. Linfoma orbitario de presentación atípica. *Oftalmol Pract* 1997;12:54-7.
2. Pérez JV. *Patología orbitaria. Exploración clínica, diagnóstico y cirugía*. Barcelona: Pujades, 1986:376-9.
3. Mencía E, Gutiérrez E, Gutiérrez A, Ferro M. Consideraciones clínicas, quirúrgicas y patológicas sobre una serie de 79 tumores orbitarios. *Arch Soc Esp Oftalmol* 1990;58:207-10.
4. Alemán E, Prat J. *Patología Orbitaria: Enfoque Multidisciplinario*. Madrid: Tecnimedia, 2000:85-131.