

Linfoma orbitario como primera manifestación de un linfoma no Hodgkin

Orbital lymphoma as a first presentation of a non-Hodgkin lymphoma

SORIANO LAFARGA A¹, GARCÍA-DELPECH S¹, VERDEJO GIMENO C¹,
NAVARRO PIERA J¹, CAPMANY ROS L², MEDINA RIVERO FJ¹

RESUMEN

Se presenta un paciente de 58 años diagnosticado de tumoración orbitaria. A los 5 días del diagnóstico, desarrolló un cuadro de dolor abdominal detectándose una masa retroperitoneal. Se realiza el diagnóstico de linfoma no Hodgkin siendo eficaz el tratamiento mediante quimioterapia.

Palabras clave: Linfoma orbitario, linfoma no Hodgkin, quimioterapia.

SUMMARY

We present a patient, 58 years old, with the diagnostic of an orbital tumour. Five days later an abdominal pain begins and a retroperitoneal tumour is detected. A diagnosis of non-Hodgkin lymphoma was made and chemotherapy treatment was successfully.

Key words: Orbital lymphoma, non-Hodgkin Lymphoma, chemotherapy.

Hospital Francisc de Borja de Gandía. Valencia. España.

¹ Doctor en Medicina y Cirugía.

² Licenciado en Medicina y Cirugía.

Presentado como comunicación en panel en el LXXVIII Congreso de la SEO (Murcia, 2002).

Correspondencia:

Amparo Soriano Lafarga
Servicio de Oftalmología
Hospital Francisc de Borja
46700 Gandía (Valencia)
España
E-mail: asl@comv.es

INTRODUCCIÓN

El linfoma no Hodgkin (LNH) es un tumor sólido del sistema inmune derivado de linfocitos B (65%) o T (35%). La mayoría se originan en los ganglios linfáticos, pero, en un 10-25% se localizan en el tejido linfoide extranodal: órbita, conjuntiva, párpados.

Es normal la presencia de acúmulos linfocitarios en conjuntiva y en los ácimos de la glándula lagrimal.

Los linfomas no Hodgkin orbitarios, primarios o secundarios, representan el 4,5% de todos los linfomas no Hodgkin y sólo el 1% son primarios (1). Es el tumor maligno primario más frecuente y los infiltrados linfoides suponen un 10-15% de todas las masa orbitarias.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 58 años de edad que acude de urgencias por presentar diplopía y proptosis del ojo derecho de 15 días de evolución. En la anamnesis no refiere antecedentes personales ni familiares de interés.

En la exploración oftalmológica se observa:

— Tumoración en ojo derecho laterorbitaria inferior, con proptosis y parálisis del recto lateral.

— Agudeza visual con corrección de 0,5 en OD y 0,9 en OI.

— Biomicroscopia de polo anterior: normal en ambos ojos.

— La presión intraocular es de 14 mmHg en OD y 15 mmHg en OI.

— El fondo de ojo es normal en ambos ojos.

Se inicia el estudio del paciente solicitándose una TAC orbitaria.

A los 5 días acude al servicio de urgencias por presentar dolor abdominal intenso con náuseas y vómitos, refiriendo además en este momento la pérdida de 10 kg de peso en los últimos meses, con discreta disfagia a sólidos.

En la analítica de urgencias que se le practica destaca: amilasemia 3.079 mU/ml, amilaturia 15.000 mU/ml, creatinina 1,79 mg/100 ml.

Ante la sospecha clínica y analítica de pancreatitis aguda, se realiza la TAC abdominal y se observa una masa retroperitoneal de 63 cm² que engloba uréter derecho con dilatación ureteral y anulación funcional del riñón derecho y una lesión nodular entre cola pancreática y polo renal superior. En la TAC orbitaria aparece una lesión de 2,5 x 1,5 de diámetro intraorbitaria derecha y extraconal que desplaza al recto lateral y medial sin infiltrarlos.

Se decide el ingreso del paciente y posteriormente se realiza una RMN orbitaria donde se muestra la presencia de una tumoración intraorbitaria extraconal en ángulo inferoexterno de la órbita, con desplazamiento medial del recto inferior y desplazamiento superior del recto lateral derecho. Los límites son bien definidos, sin signos de agresividad local o de infiltración (figs. 1 y 2). En la RMN de abdomen y retroperitoneo se observan abundantes adenopatías retroperitoneales, precava y paraaórticas izquierdas y una masa retroperitoneal de 7 x 5 x 8 cm que invade e infiltra el uréter derecho, con ureterohidronefrosis homolateral (fig. 3).

Se llega al diagnóstico definitivo con la PAAF del tumor orbitario: compatible con proceso linfoproliferativo y la laparotomíabiopsia de la masa retroperitoneal estableciéndose el diagnóstico de Linfoma no

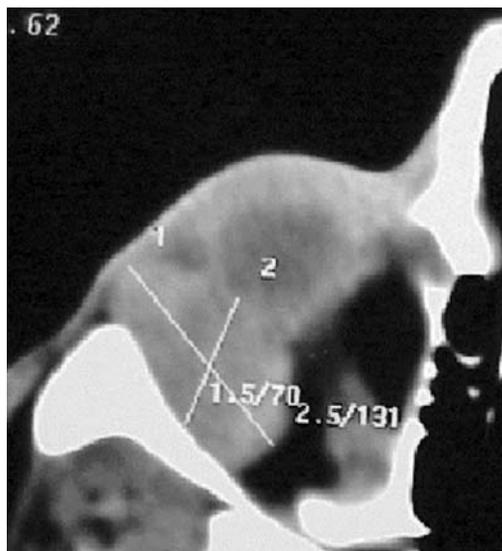


Fig. 1: TAC órbita. Tumoración extraconal.

Hodgkin difuso de célula grande B CD20 positivo, estadio IV B.

El comité de tumores decide iniciar el tratamiento con 6 ciclos de quimioterapia con esquema DAPH (Ara-C, Cisplatino y Dexametasona) y Rituximab 1 sesión y 5 con HyperCVAD + Rituximab.

En la actualidad se encuentra en remisión completa, tanto clínica como radiológica (fig. 4), con lo que se considera libre de enfermedad. Será sometido a examen sistémico no invasivo cada 6 meses durante 5 años.

DISCUSIÓN

Los tumores linfoides de la órbita se presentan de forma insidiosa, sin signos de inflamación o dolor, en pacientes de la cuarta o séptima décadas de la vida, siendo muy raros por debajo de los 20 años, donde se debe sospechar una leucemia. No existe una clara predilección por sexo o raza.

Clínicamente debutan como una tumoración palpable, indolora que provoca un desplazamiento del globo ocular o exoftalmos variable. Es típico el crecimiento lento y progresivo (2). Es difícil clínicamente diferenciar las formas benignas de las malignas, excepto por patrones de bilateralidad y recurrencia que sugieren malignidad.

La bilateralidad es significativa de linfomas sistémicos y es frecuente que los pacientes consulten en primer lugar por problemas palpebrales u orbitarios. La incidencia de la diseminación extranodal orbitaria en un linfoma sistémico varía entre el 2-7%, pudiendo suceder que la primera manifestación sea de la órbita como el caso clínico presentado.

Aproximadamente un 60% de los linfomas orbitarios son secundarios y casi el 40% de los pacientes con linfoma de los anexos oculares o extranodal tienen afectación extraocular previa, concurrente o en los meses siguientes al diagnóstico. Entre los tumores primarios, más de la mitad de los casos desarrollarán enfermedad diseminada, dependiendo del grado de malignidad.

La imagen de estos tumores en la TAC puede ser similar a la de un pseudotumor o a

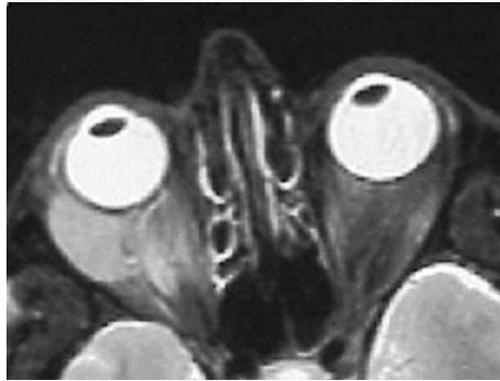


Fig. 2: RMN orbital sagital.

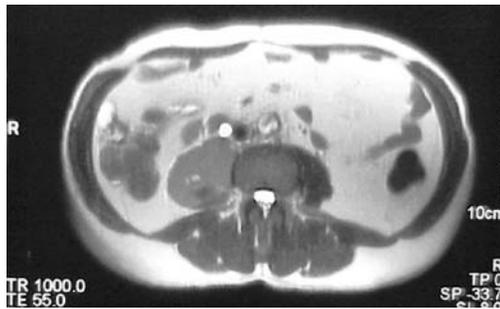


Fig. 3: RMN abdominal.

la de cualquier otro tumor intraorbitario. Se identifican masas homogéneas de densidad relativamente elevada y delimitadas. Las lesiones se amoldan bien a las estructuras orbitarias, sin erosionar el hueso, ni hipertrofiar la órbita. Los linfomas en pacientes inmunodeprimidos (SIDA, inmunodepresión medicamentosa, ...), el mieloma múltiple y el plasmocitoma solitario suelen producir destrucción ósea. Ni la RMN ni la TAC pueden distinguir lesiones benignas o malignas, por eso, el diagnóstico preciso viene dado por el estudio histopatológico de la biopsia-exéresis del linfoma.



Fig. 4: TAC orbitario postquimioterapia.

La nueva clasificación histopatológica se basa en la valoración morfológica de: patrón arquitectural (nodular/difuso), población celular dominante (células: pequeñas, grandes o mixtas) y las características nucleares (hendidadas/no hendidadas). Menos importante son el tipo y número de mitosis, etc. Analizando todos los datos hablamos de alto, intermedio y bajo grado de malignidad (3,4). La mayoría de los linfomas primitivos de los anexos oculares son linfomas B constituidos por células pequeñas, en menor proporción se pueden observar linfomas foliculares y linfomas B difusos de células grandes. Otros tipos de tumores son más raros (5).

En cuanto al tratamiento de los linfomas primarios se utilizará radioterapia local a dosis que oscilan entre 25 y 45 Gy. Pueden haber complicaciones visuales como cataratas o queratopatía. Su eficacia se muestra por la ausencia de recaída en la localización inicial, aunque pueden haber recaídas en el ojo contralateral o tener una recurrencia sistémica. En los linfomas de células grandes en estadio localizado puede utilizarse la quimioterapia asociada a la radioterapia. Si el linfoma orbitario es secundario se aplica quimioterapia sistémica y asociaremos radioterapia cuando la respuesta ocular no sea óptima.

Considerando todos los tipos de linfomas no Hodgkin, sólo la mitad de los pacientes permanecerán libres de afectación extraocular a los 5 años de seguimiento (6). Por ello es necesario un control mínimo durante 5 años para evaluar el riesgo de recaída en los linfomas no agresivos y el riesgo de muerte asociado al linfoma, ya que estos pacientes suelen fallecer finalmente a causa del linfoma.

CONCLUSIÓN

Una tumoración orbitaria solitaria no descarta patología sistémica asociada. Es necesario realizar un estudio sistémico porque, como hemos visto, el 60% de los tumores orbitarios son secundarios. Este hecho también plantea la posibilidad de instaurar un tratamiento con quimioterapia, que supone la erradicación de cualquier posible foco extra-orbitario no detectado y disminuye el porcentaje de recidivas a distancia. El linfoma ocular suele ser sensible a la quimioterapia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Freeman B JW, Culter SJ. Occurrence and prognosis of extranodal lymphomas. *Cancer* 1972; 29: 252-260.
2. Knowles D, Jakobiec F. Orbital lymphoid neoplasms. A clinicopathologic study of 60 patients. *Cancer* 1980; 46: 576-589.
3. Harris NL, Jaffe ES, Diebold J y col. World Health Organization Classification of Neoplastic Disease of the Hematopoietic and Lymphoid Tissues: report of the Clinical Advisory Committee Meeting-Airlie House, Virginia Journal of Clinical Oncology 1997; 17: 3835-3849.
4. Harris NL, Jaffe ES, Stein H y col. A Revised European-American classification of Lymphoid Neoplasm: a proposal from the International Lymphoma Study Group. *Blood* 1994; 84: 1361-1392.
5. Knowles DM. Neoplastic hematopathology. 2.^a ed. Artículo de revisión. Philadelphia. Lippincott Williams and Wilkins, pp. 1303-1350.
6. Jenkins C y cols. Ocular-adnexal lymphoma (REAL classification) and their association with patient morbidity and survival. *Dr J Ophthalmol* 2000; 84: 907-913.