

Linfoma primario conjuntival a propósito de un caso

Primary Conjunctival Lymphoma about a Case

Chanell Roque Nordet^{1*} <https://orcid.org/0009-0006-0395-0695>

Leyanis Cruz Remigio¹ <https://orcid.org/0009-0004-0910-3492>

Wendy López Fernández¹ <https://orcid.org/0000-0003-3916-0426>

Jaime Alemañy González¹ <https://orcid.org/0000-0002-7517-553X>

¹Hospital Clínico Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras", La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: leyanis@gmail.com

RESUMEN

Introducción: Los linfomas son neoplasias malignas derivadas de la proliferación clonal de células linfoideas. Se dividen en dos grandes grupos: linfoma de Hodgkin y linfoma no Hodgkin. Los linfomas primarios del ojo y anejos oculares constituyen entre el 7 a 8 % de todos los tumores extraganglionares, donde los linfomas primarios de conjuntiva presentan un carácter premaligno o francamente maligno.

Objetivo: Describir las características clínicas y anatomopatológicas, y el manejo terapéutico de un paciente con el diagnóstico de linfoma primario conjuntival.

Presentación del caso clínico: Se reportó el caso de un paciente masculino de 64 años de edad, que presentó una masa de 3 cm de diámetro, lisa, brillante, inmóvil, blanda a la palpación, vascularizada, no adherida a planos profundos, que se extendía desde el fondo de saco superior hasta parte de la conjuntiva bulbar nasal en el ojo derecho. Se realizó la exéresis total de la lesión y la biopsia. Se obtuvo como resultado un linfoma maligno no Hodgkin de células B, marginal extranodal (maltoma) de la conjuntiva. Por lo cual, se decidió su consulta con el Servicio de Oncología para su posterior tratamiento.

Conclusiones: Ante un paciente con una lesión indolora de color anaranjada-salmón en la conjuntiva bulbar y el diagnóstico de linfoma primario de conjuntiva, la diferenciación histológica resulta crucial, ya que los diferentes tipos de linfomas exhiben resultados dispares, y su tratamiento debe ser coordinado por un equipo multidisciplinario.

Palabras clave: linfoma no Hodgkin; neoplasia maligna; conjuntiva ocular.

ABSTRACT

Introduction: Lymphomas are malignant neoplasms derived from the clonal proliferation of lymphoid cells. They are divided into two large groups: Hodgkin lymphoma and non-Hodgkin lymphoma. Primary lymphomas of the eye and ocular appendages constitute between 7 to 8% of all extranodal tumors; where primary conjunctival lymphomas have a premalignant or downright malignant character.

Objective: To describe the clinical and pathologic characteristics and therapeutic management of a patient with the diagnosis of primary conjunctival lymphoma.

Presentation of clinical case: The case of a 64-year-old male patient is reported, who presented with a mass of 3 cm in diameter, smooth, shiny, immobile, soft to palpation, vascularized, not adhered to deep planes that extended from the superior fundus to part of the nasal bulbar conjunctiva in the right eye. The total exeresis of the lesion and the biopsy were performed. The result was a malignant extranodal marginal B-cell non-Hodgkin lymphoma (maltoma) of the conjunctiva. Therefore, it was decided to reconsult her with the Oncology service for further treatment.

Conclusions: Faced with a patient with a painless salmon-orange lesion in the bulbar conjunctiva and the diagnosis of primary conjunctival lymphoma, histological differentiation is crucial, since the different types of lymphomas exhibit disparate results, and their treatment should be coordinated by a multidisciplinary team.

Keywords: lymphoma, non-Hodgkin; neoplasm, malignant; conjunctiva.

Recibido:21/11/2024

Aceptado: 09/02/2026

Introducción

Los linfomas son neoplasias malignas derivadas de la proliferación clonal de células linfoideas. Se dividen en: linfoma Hodgkin (LH) y linfoma no Hodgkin (NLH); y se clasifican como tumores hematopoyéticos y del tejido linfoideo, según la Organización Mundial de la Salud (OMS).⁽¹⁾ Aunque la proliferación celular anormal del tejido linfoide ocurre generalmente en los ganglios linfáticos, la cuarta parte de los casos puede presentar afectación extraganglionar, al ser los linfomas primarios del ojo y anejos oculares entre un 7 a 8 % de todos los tumores extraganglionares.^(2,3)

El linfoma primario de ojo y anexos oculares resulta todo aquel que no presente compromiso sistémico ni antecedente de linfoma al momento del diagnóstico y constituyen entre el 70 % y el 90 % de los casos. Se puede presentar de manera intraocular y, en ocasiones, de forma bilateral. En su mayoría, consisten en linfomas no Hodgkin (LNH) de células B con predominio de los linfomas extranodales de la zona marginal.^(1,2,3) En Cuba, un estudio que se realizó en el Instituto de Oncología y Radiología de La Habana, el LNH representa un 26,6 % de todos los tumores orbitarios, y ocupa el primer lugar en cuanto a la incidencia de tumores primarios en esta localización.⁽⁴⁾

Existe una gran variedad de tumores que pueden aparecer en cualquier lugar de la conjuntiva y afectan el epitelio o el tejido subepitelial. La mayoría se detectan en la exploración oftalmológica rutinaria y su carácter benigno permite un tratamiento conservador o mínimamente invasivo.⁽⁵⁾

Sin embargo, los más agresivos de carácter premaligno o francamente malignos resultan los linfomas primarios de conjuntiva, que suelen ubicarse en el fondo del saco conjuntival, dificultan su detección, y ponen en peligro la función visual y la vida del paciente, no resultan excepcionales y, por ello, se debe mantener una

actitud vigilante, sospechar su presencia y detectarlos de forma precoz. En estos casos, su diagnóstico debe ser confirmado mediante una biopsia y el tratamiento oportuno, lo que permite preservar la integridad anatómica y funcional de la superficie ocular y la vida del paciente.⁽⁶⁾

Por tal motivo se pretendió realizar la presentación del siguiente caso, con el objetivo de describir las características clínicas y anatomopatológicas, y el manejo terapéutico de un paciente con el diagnóstico de linfoma primario conjuntival.

Presentación del caso clínico

Se trató de un paciente masculino de 64 años de edad, con antecedentes patológicos personales de hipertensión arterial, diabetes mellitus, artritis reumatoide y lupus eritematoso sistémico. Desde hace dos años, comenzó a notar un aumento de volumen, que se sentía al palpar el párpado superior derecho, pero al no presentar dolor, no le prestó importancia. Acudió a consulta al notar que crecía. También, decidió solicitar atención médica por presentar irritación ocular, ojo rojo y leve molestia ocular en el párpado superior del ojo derecho (OD).

Al interrogatorio del paciente negó haber presentado síntomas como visión doble, lagrimeo, secreciones, dolor ocular o disminución de la agudeza visual. Al examen físico oftalmológico del OD se observó en los anexos poliosis, párpado superior con edema leve, hiperemia conjuntival leve, masa color salmón de aproximadamente 3 cm de diámetro, lisa, brillante, inmóvil, blanda a la palpación, vascularizada, no adherida a planos profundos, que abarcó desde el fondo de saco superior hasta parte de la conjuntiva bulbar nasal (figs. 1 y 2).



Fig. 1 - Lesión tumoral en conjuntiva.



Fig. 2 - Dimensión de la lesión tumoral.

En el segmento anterior, la córnea estaba transparente, cámara anterior, formada Van Herick grado 3, iris regular, pupila reactiva a la luz, en los medios leve opacidad del cristalino cortico-nuclear, movimientos oculares conservados no dolorosos. Al examen de fondo de ojo se observó papila de bordes definidos, buena coloración, excavación 0,3, vasos con leve estrechez arteriolar, no hemorragias, no exudados, retina aplicada, mácula levemente deslustrada, y brillo foveal presente. La tensión ocular medida con neumotonómetro consistió en de 17 mmHg.

Se realizaron exámenes complementarios hematológicos, cuyos resultados fueron normales. Se decidió realizar exéresis total más biopsia de la tumoración. El resultado de la biopsia dio como resultado linfoma maligno no Hodgkin de células B, marginal extranodal (maltoma) de la conjuntiva; por lo que se remitió al Servicio de Oncología para su posterior tratamiento (fig. 3).

Los resultados del estudio inmunohistoquímicos (IHQ) fueron los siguientes:

- CD-20: positivo en células tumorales
- UCHL-1: positivo en población T reactiva
- CD-5: negativo
- CD-21: positivo
- BCL-2: positivo
- CICLINA D-1: negativa
- K1-67: positivo en el 15 % de los núcleos tumorales.



Fig. 3 - Posoperatorio con un mes de evolución.

Consideraciones éticas

La investigación se realizó conforme a los principios de la ética médica, a las normas éticas institucionales y nacionales vigentes, y a los principios de la Declaración de Helsinki.⁽⁷⁾

Discusión del caso

El diagnóstico del caso corresponde a un linfoma de la zona marginal extranodal tipo maltoma primario de conjuntiva (MALT), primario de conjuntiva. Un linfoma que surge de las células B de la "zona marginal", de crecimiento lento y que se origina fuera de los ganglios linfáticos, "extranodal."

El linfoma primario de conjuntiva es una entidad rara, que pueden presentarse en cualquier momento de la vida. Sin embargo, su incidencia aumenta con la edad, y es más frecuentemente entre la sexta y séptima décadas de la vida.^(8,9) Esto coincide con el caso que se presenta. Así en una investigación conducida por *Shelukar* y otros,⁽⁸⁾ se observó que la edad promedio de los pacientes con diagnóstico de linfomas anexiales oculares (OAL), fue de 67 años, con mínimo de 24 y máximo de 80 años.

La frecuencia del linfoma conjuntival primario varía ampliamente entre diferentes grupos étnicos, y se plantea que resulta más común entre los pacientes de piel blanca.^(9,10) Lo cual concuerda con la característica del paciente presentado. Además, coincide con otros estudios realizados en el país, y se explica por las características demográficas de la población cubana, la cual es mayoritariamente blanca (64,1 %).^(9,10)

Solo entre un 10 a 17 % de los linfomas conjuntivales se presentan bilateralmente, por lo tanto, tal como se observó en este y otros estudios, predominan los tumores localizados unilateralmente.^(9,10)

Al igual, que, en la presente investigación y otros trabajos consultados, la manifestación clínica más frecuente de los linfomas primarios conjuntivales,

constituye la masa anaranjada-salmón en fondo de saco, no adherida a los planos profundos que facilita la detección de la enfermedad. Si bien se sabe y está ampliamente descrito que el linfoma resulta una enfermedad indolora que normalmente no está asociada a signos inflamatorios, se documenta una incidencia del 5 al 28 % de dolor y se observan casos con respuesta inflamatoria.^(8,9,10)

El diagnóstico clínico presuntivo de una lesión tumoral ocular es el instrumento esencial en el tratamiento del paciente, pero constituye un reto para el médico por factores como la forma de presentación y la habilidad para el diagnóstico. Por lo cual, el diagnóstico definitivo precisa de la valoración por anatomía patológica. La diferenciación histológica resulta esencial en el manejo de los pacientes con linfomas primarios de conjuntiva, ya que los diferentes tipos de linfomas, exhiben conductas y resultados dispares. La confirmación histológica es imprescindible para determinar la agresividad y el riesgo de recurrencia, definir el abordaje terapéutico, establecer el pronóstico y realizar el correcto seguimiento del paciente. El tratamiento del linfoma primario conjuntival debe ser coordinado por un equipo multidisciplinario que incluya oftalmólogos, hematólogos, oncólogos y radiólogos, consiste, generalmente, en una escisión quirúrgica, radioterapia, quimioterapia, inmunomoduladores y terapia antibiótica. Sin embargo, la elección del tratamiento en estos pacientes, depende del estadio de la enfermedad y el subtipo histológico del tumor al momento del diagnóstico.

En el presente trabajo se encontraron limitaciones para realizar estudios complementarios como una tomografía de coherencia óptica de cámara anterior, ultrabiomicroscopía, citología de impresión o microscopía confocal, que serían de importancia para determinar la extensión de la lesión.

La conducta que se tomó posteriormente por oncología o hematología, resulta importante en estos casos, pero no formó parte del propósito del estudio.

Conclusiones

El linfoma primario conjuntival constituye una neoplasia maligna derivada de la proliferación clonal de células linfoideas. En la clínica, se muestra como una lesión indolora de color anaranjada-salmón en la conjuntiva bulbar. Desde el estudio histológico, el más representativo de los linfomas primarios de ojo y anexos oculares, suele ser el linfoma no Hodgkin de células B con predominio de los linfomas extranodales de la zona marginal. Ante un paciente con el diagnóstico de linfoma primario de conjuntiva, la diferenciación histológica resulta crucial para definir la conducta, el tratamiento y el seguimiento del paciente, que precisa de una atención multidisciplinaria.

Referencias bibliográficas

1. Pérez M, Aguilar C, Álvarez L, Augusto M, Báez P, Bates R, *et al.* Generalidades sobre linfomas. Hematol Méx. 2018 [acceso 02/06/2024];19(4):174-88. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/hematologia/re-2018/re184c.pdf&ved>
2. Hindsø T, Esmali B, Holm F, Mikkelsen L, Rasmussen P, Coupland S. International Multicentre Retrospective Cohort Study of Ocular Adnexal Marginal Zone B-Cell Lymphoma. Br J Ophthalmol. 2020;104(3):357-62. DOI: <https://doi.org/10.1136/bjophtamol-2019-314008>
3. Abreu F, Ortiz D, Santos D, González J, Fernández O, Caballero J. Características clínicas y patológicas de los tumores orbitarios. Rev Cubana Oftalmol. 2018 [acceso 02/06/2024];31(2):1-12. Disponible en: https://www.scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-21762018000200007&lng=es
4. Verity D, Rose G. Principles of Orbital Surgery. In: Hwang CJ, Patel BC, Singh AD, eds. Clinical Ophthalmic Oncology: Orbital Tumors. Berlin: Springer; 2020. p. 261-74.

5. Abreu A, Saborit Y, Ortíz L, Jiménez J, Nazario M. Características clínico-patológicas y tratamiento del linfoma orbitario. Rev Cubana Oftalmol; 2020. Disponible en: <https://revoftalmologia.sld.cu/index.php/oftalmologia/article/view/809>
6. Chung H, Son J. Ocular Adnexal Mucosa-Associated Lymphoid Tissue Lymphoma: A Narrative Review. J Yeungnam Med Sci. 2022;39:3-11. DOI: <https://doi.org/10.12701/yujm.2021.01263>
7. Declaración de Helsinki de la AM-Principios éticos para las investigaciones médicas con participantes humanos. Helsinki, Finlandia: Asociación Médica Mundial; 2024 [acceso 02/06/2024]. Disponible en: <https://www.wma.net/es/polices-post/declaracion-de-helsinki-de-la-amm-principios-eticos-para-las-investigaciones-medicas-en-seres-humanos/>
8. Shelukar S, Fernández C, Bas Z, Komarnicky L, Lally S, Shields C, et al. High Local Control and Low Ocular Toxicity Using Ultra-Low-Dose "Boom-Boom" Radiotherapy for Indolent Orbital Lymphoma. Chin Clin Oncol. 2022;11(6):44. DOI: <https://doi.org/10.21037/cco-22-84>
9. Ulaş B, Özcan A, Ibayev A. Orbital and Ocular Adnexal Lymphomas: A Retrospective Single Center Study. Acta Medica Alanya. 2022;6(3):315-9. DOI: <https://doi.org/10.30565/medalanya.1126423>
10. Yuan Y, Chu G, Gong T, Du L, Xie L, Yuan Q. To Explore MR Imaging Radiomics for the Differentiation of Orbital Lymphoma and Igg4-Related Ophthalmic Disease. BioMed Research International. 2021;6668510:1-8. DOI: <https://doi.org/10.1155/2021/6668510>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.