

Linfoma conjuntival tipo MALT bilateral en adolescente

Bilateral Conjunctival MALT Lymphoma in an Adolescent

Hiram Luis Mena Estévez¹, Mabel Marilín Calderín López², Deysi Mayle Oquendo Calderín³, Hiram Alejandro Mena Calderín⁴, Diagnis Rodríguez Verdecia⁵

1. Especialista de Primer Grado en Oftalmología y Medicina General Integral. Instructor. Hospital Docente Dr. Guillermo Luis Fernández Hernández-Baquero. Moa. Holguín. Cuba.
2. Especialista de Primer Grado en Logopedia, Foniatría y Medicina General Integral. Instructor. Policlínica Docente Juan Manuel Páez Inchausti. Moa. Holguín. Cuba.
3. Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral. Instructor. Policlínica Docente Rolando Monterrey. Moa. Holguín. Cuba.
4. Estudiante de Medicina. Alumno Ayudante. Filial de Ciencias Médicas Tamara Bunke. Moa. Universidad de Ciencias Médicas de Holguín. Holguín. Cuba.
5. Estudiante de Medicina. Alumno Ayudante. Filial de Ciencias Médicas Tamara Bunke. Moa. Universidad de Ciencias Médicas de Holguín. Holguín. Cuba.

RESUMEN

Los linfomas tipo MALT primarios de conjuntiva son infrecuentes y es mucho menor la afectación conjuntival exclusiva, su bilateralidad es poco común, representan el 5% del total de los linfomas no Hodgkin extranodales; son linfomas B de bajo grado derivados de linfocitos de la zona marginal con alteraciones moleculares que han bloqueado su apoptosis. Se presentó un caso de linfoma tipo MALT primario de la conjuntiva tarsal inferior de ambos ojos, en un niño de 12 años de edad, que acudió por enrojecimiento y molestias en ambos ojos de un año de evolución. Al realizar el examen físico presentó discreta ptosis del ojo izquierdo de un milímetro, masa de color anaranjada-salmón en fondo saco conjuntival inferior en ambos ojos, no adherida a planos profundos. El rayo x de órbita y la tomografía axial de cráneo no arrojó alteraciones. Se realizó hematología completa, pruebas de

coagulación, bioquímica elemental y toda la analítica fue normal. El estudio anatomopatológico reportó: infiltrado linfoide denso y extenso constituido por linfocitos pequeños, algunos de aspecto plasmocitoide, sin nucléolo y sin indentación, dichos datos sugieren proliferación linfoide maligna. Se confirmó el diagnóstico de linfoma B de bajo grado de tipo MALT.

Palabras clave: linfoma, MALT, adolescente.

ABSTRACT

The primary MALT lymphomas of the conjunctiva are uncommon, the conjunctival affection is less frequent, and its bilaterality is uncommon, representing 5% of all extranodal non-Hodgkin lymphomas. Low-grade B lymphomas derived from marginal zone lymphocytes with molecular alterations are those that have blocked its apoptosis. A 12 -year- old patient with primary MALT type lymphoma of the lower tarsal conjunctiva of both eyes was presented in this paper. The patient was healthy and presented redness and discomfort in both eyes in a year of evolution. The physical examination showed discrete ptosis of the left eye of a millimeter. Mass of orange - salmon color in lower conjunctival sac of both eyes, not adhered to deep planes was observed. Orbital X-ray and cranial CT were unaltered. Complete hematology, coagulation tests, and all elemental analytical biochemistry were performed, the results were normal. The pathological study reported: dense and extensive infiltrate lymphoid, composed of small lymphocytes, some without nucleolus plasmacytoid appearance without indentation, these data suggested a malignant lymphoid proliferation. The diagnosis of low-grade B-cell lymphoma of MALT type was confirmed.

Key words: lymphoma, MALT, adolescent.

INTRODUCCIÓN

Los linfomas constituyen una patología propia de los nódulos linfáticos (nodales), pero pueden presentarse en otras localizaciones como las glándulas salivales, piel, estómago, senos paranasales, orofaringe, tiroides, etcétera (extranodales)^{1,2}. La identificación de los denominados linfomas derivados de los tejidos linfoides asociados a las mucosas (MALT: mucosa associated lymphoid tissues, o maltomas) fue descrita en 1983 por Isaacson y Wright, en una serie de pacientes con linfomas B gastrointestinales de bajo grado de malignidad^{1,2}.

Los linfomas orbitarios no son muy frecuentes dentro de la patología orbitaria, siendo lo habitual hallarlos en el contexto de una enfermedad sistémica, son prácticamente todos de células B y aparecen con mayor frecuencia en adultos de edad avanzada, con predominio femenino³⁻⁵.

Los linfomas tipo MALT primarios de conjuntiva son infrecuentes, es mucho menor la afectación conjuntival exclusiva, su bilaterality es poco común, representan el 5% del total

de los linfomas no Hodgkin extranodales, son linfomas B de bajo grado derivados de linfocitos de la zona marginal con alteraciones moleculares que han bloqueado su apoptosis⁶. Constituyen el tipo más frecuente de linfoma óculo-orbitario, manifestándose la mayoría como una enfermedad localizada, fue la conjuntival la menos frecuente, pudiéndose en este caso hablar de CALT por ser tejido linfoide asociado a la conjuntiva. Se debe siempre descartar que no se trate de una manifestación local de un linfoma sistémico^{4,5}.

Motivados por su poca frecuencia, en el presente trabajo se presentó un caso de linfoma tipo MALT primario de la conjuntiva tarsal inferior de ambos ojos en un niño de 12 años de edad

PRESENTACIÓN DEL CASO

Niño de 12 años de edad, sin antecedentes personales de interés, que acudió a consulta por enrojecimiento y molestias en ambos ojos de un año de evolución, acompañado de discreta ptosis del ojo izquierdo, apreciándose la existencia de un endurecimiento eritematoso. Sin antecedentes oftalmológicos personales o familiares.

A la exploración oftalmológica presentaba una agudeza visual de 1.0 en ambos ojos. Discreta ptosis del ojo izquierdo de un milímetro, masa de color anaranjada-salmón en fondo saco conjuntival inferior en ambos ojos, mayor en el ojo izquierdo, no adherida a planos profundos ([fig. 1](#)). No adenomegalias, ni otras masas cervicales. El examen pediátrico fue normal.

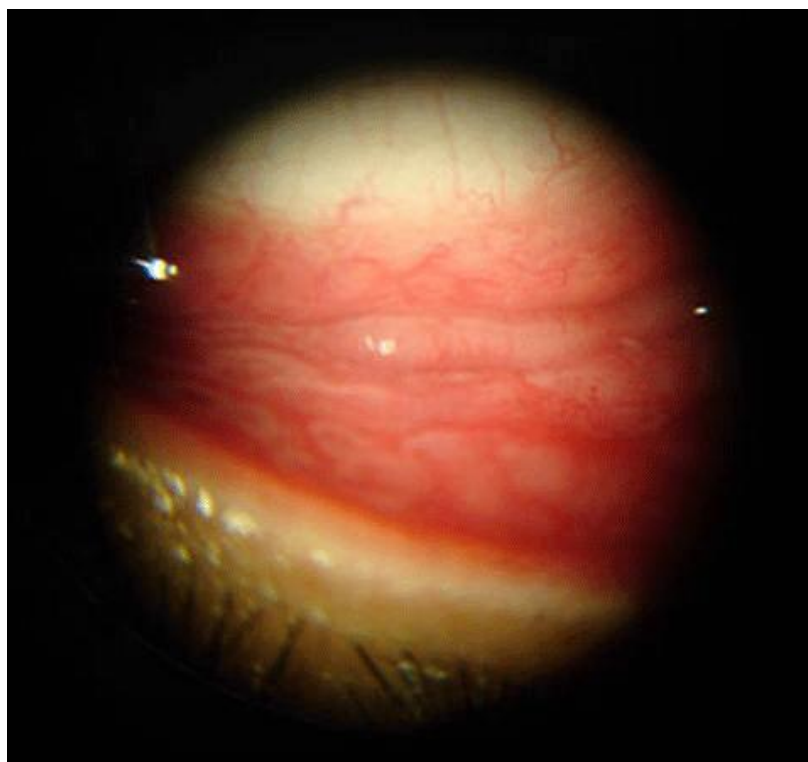


Fig. 1. Masa nodular color naranja-salmón en fondo de saco conjuntival

Se realizó rayo x de órbita y TAC craneal para descartar extensión local, ambas fueron negativas. Toda la analítica fue normal, la gastroscopia y biopsia gástrica fueron negativas para *Helicobacter pylori*.

Se trató inicialmente con esteroides tópicos y orales (prednisona 1 mg x kg de peso en dosis única), se logró reducción de la lesión del ojo izquierdo. Luego bajo anestesia local se realizó la recesión total de la tumoración del ojo izquierdo con amplios márgenes de seguridad y posteriormente la del ojo derecho.

Se envió la muestra para estudio anatomopatológico que reportó: infiltrado linfoide denso y extenso constituido por linfocitos pequeños, algunos de aspecto plasmocitoide sin nucléolo y sin indentación, dichos datos sugieren proliferación linfoide maligna ([fig. 2](#)). Se procedió al estudio de la muestra mediante inmunohistoquímica, confirmándose el diagnóstico de linfoma B de bajo grado de tipo MALT.

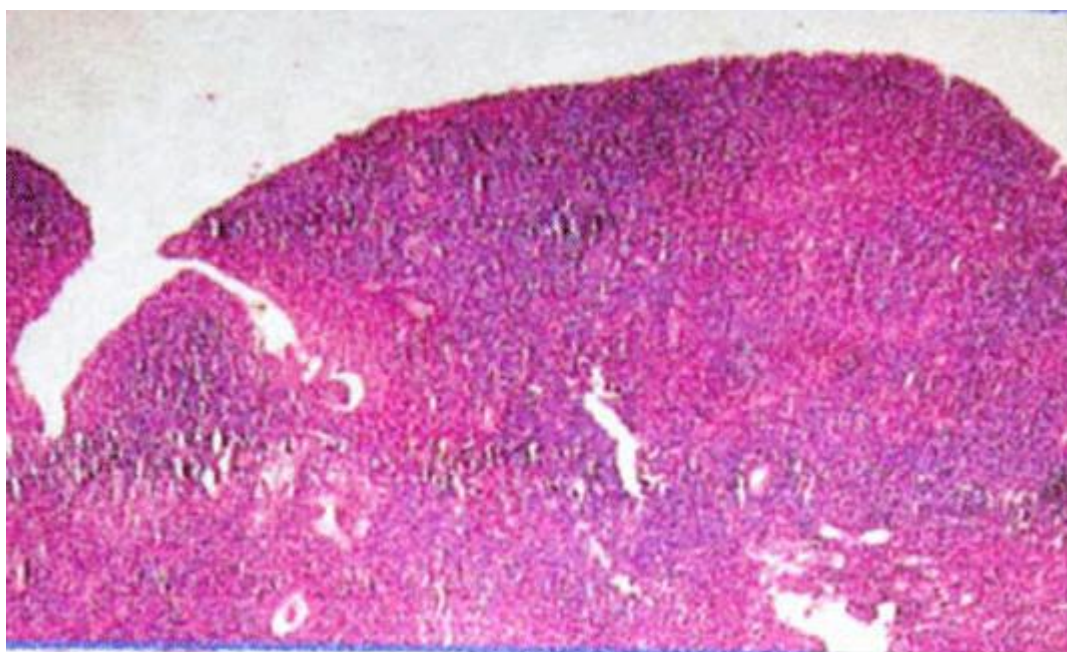


Fig. 2. Microfotografía histológica de la lesión. Tinción con hematoxilina-eosina

El revestimiento mucoso conjuntival con extensas áreas de erosión con cambios degenerativos epiteliales. Por debajo de este epitelio se observa población linfoide densa constituida por células de pequeño tamaño algunos de aspectos plasmocitoide, dispuestas en lámina difusas, identificándose folículos linfoides residuales con centro germinal activo. Las células linfoides muestran citoplasma eosinófilo claro de escaso a moderado, núcleos redondeados, algunos con ligeras indentaciones y cromatina homogénea. Se aprecian luces vasculares congestivas rodeadas por escaso tejido conectivo en medio del infiltrado linfoide ([fig. 3](#)).

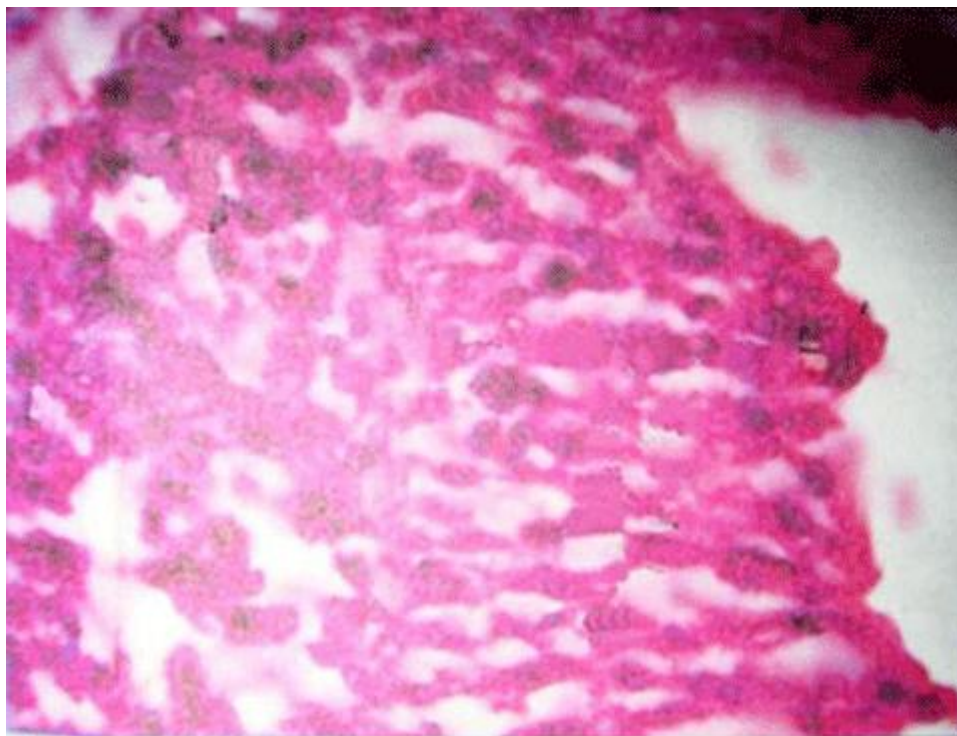


Fig. 3. Detalle en la microfotografía histológica de la lesión

DISCUSIÓN

Las lesiones linfoproliferativas de la conjuntiva son un grupo heterogéneo de padecimientos que oscilan desde la hiperplasia linfoide reactiva benigna hasta los linfomas malignos. Los linfomas tipo MALT afectan más frecuentemente a los adultos de edad avanzada, predominan las mujeres, tienen buen pronóstico y las metástasis son menos frecuentes. Cuando progresan en malignidad, su pronóstico es más favorable que en las formas nodales, al ser más accesibles a la exéresis local^{1,3,7}.

El 31% de los casos conjuntivales se asocian a los sistémicos, los de mayor riesgo se localizan en el fórnix o en la conjuntiva bulbar interpalpebral. Los palpebrales alcanzan el 64-70%. Es conocido que los linfomas MALT se presentan en pacientes con antecedentes de desórdenes inflamatorios, a partir de un crecimiento independiente de clones de células B⁶⁻⁸.

Clínicamente suelen ser indoloros y permanecen localizados durante años. La lesión característica en estos tumores conjuntivales es la masa anaranjada-salmón en fondo de saco, no adherida a planos profundos. Puede haber ptosis o proptosis si la afectación se extiende a la órbita.

La única posibilidad de un diagnóstico cierto es la biopsia; morfológicamente presentan la arquitectura del tejido linfoide normal asociado a la mucosa, con folículos linfoides rodeados por células B de tamaño medio, parecidas a las centrocíticas, con tendencia a destruir estructuras epiteliales y colonizar los centros germinales, pueden presentar células de la zona marginal, diferenciación plasmocítica y patrón nodular, con expresión de antígenos

pan-B. El estudio inmunohistoquímico confirma la monoclonalidad de las células con marcaje positivo para pan-B (CD 20), se puede observar también la presencia de folículos linfoides eventualmente colonizados por las células neoplásica⁶⁻⁸.

El tratamiento local suele tener muy buen resultado, con desaparición total de la lesión y sin recidivas, ni extensión sistémica. Este paciente recibió procedimiento quirúrgico, sin presentar signos de la enfermedad a tres años del diagnóstico y tratamiento.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kawamoto K, Miyanaga Y, Toriyama S. A case of bilateral MALT (mucosa-associated lymphoid tissue) type conjunctival malignant lymphoma. *Nippon Ganka Gakkai Zasshi*. 1996; 100(3): 246-252.
2. Laucirica R, Font RL. Cytologic evaluation of lymphoproliferative lesions of the orbit/ocular adnesa: an analysis of 46 cases. *Diagn Cytopathol*. 1996; 15(3): 241-245.
3. Fung CY, Tarbell NJ, Lucarelli MJ, Goldberg SI, Lingood RM, Harris NL, et al. Ocular Adnexae Lymphoma: clinical behaviour of distinct world health organization classification subtypes. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2003; 57: 1382-1391.
4. Baley EM, Ferry JA, Harris NL. Marginal zone lymphoma (low-grade B-cell lymphoma of mucosa-associated lymphoid tissue type) of skin and subcutaneous tissue: a study of 15 patients. *Am J Surg Pathol*. 1996; 20(8): 1011-1023.
5. Quevedo JA, Piñero B, Silez J. Caso clínico poco frecuente de linfoma linfocítico orbitario. *Arch Soc Esp Oftalmol*. 1997; 72: 87-90.
6. Acero Peña A, Domingo Gordo B, Arevalo Velasco L, Gómez García J, Martínez Montero JC. Conjunctival Marginal zone lymphoma: clinical and pathological features. *Arch Soc Esp Oftalmol*. 2000; 7: 1-4.
7. Burkard PG, Lance P. Mucosa-associated lymphoid tissue and other gastrointestinal lymphomas. *Curr Opin Gastroenterol*. 2000; 16: 107-112
8. Looi A, Gascogne RD, Chhanabhai M, Connors JM, Rootman J, White VA. Mantle cell lymphoma in the ocular adnexae region. *Ophthalmology*. 2005; 112: 114-119.

Recibido: 25 de marzo de 2013

Aprobado: 12 de junio de 2013

Dra Hiram Luis Mena Estévez. Hospital Docente Dr. Guillermo Luis Fernández Hernández-
Baquero. Moa. Holguín. Cuba.
Correo electrónico: hmena@moa.hlg.sld.cu, mabel@moa.hlg.sld.cu