

Linfoma orbitario T en paciente HIV+: reporte de un caso

Florencia Settecase, Laura A. Cardozo; Andrea Valeiras, Camila Rocco, Cecilia Schweitzer, Julieta A. Villalba, Thomas Alvarado Baissetto, Juan R. Malbrán, Martina Faretta

Servicio de Oftalmología, Departamento de Órbita y Vía Lagrimal, Hospital Interzonal General Agudos Prof. Dr. Rodolfo Rossi, La Plata, Buenos Aires, Argentina

Recibido: 18 de mayo de 2021.

Aprobado: 12 de octubre de 2021.

Autor corresponsal

Dra. Florencia Settecase
Hospital Interzonal General Agudos
Calle 37, nro. 183
(1900) La Plata, Argentina
+54 221-4828821
florenciasettecase@live.com

Oftalmol Clin Exp (ISSN 2718-7446)
2022; 15(1): e61-e65.

Resumen

Objetivo: Reportar un caso de linfoma orbitario T en paciente HIV y revisar el tema.

Caso clínico: Se presenta el caso de un paciente joven de sexo masculino que acude a la guardia de urgencias oftalmológicas del Hospital Interzonal General Agudos Prof. Dr. R. Rossi de la ciudad de La Plata, provincia de Buenos Aires, Argentina, a mediados de diciembre de 2017. Refirió dolor incapacitante e inflamación en ojo izquierdo de 15 días de evolución asociado a síndrome febril, pérdida de peso en los últimos meses y HIV+ sin tratamiento. Al examen oftalmológico se constató edema bpalpebral a tensión, proptosis marcada y órbita congelada. Debido a su forma y contexto se hospitaliza para un estudio multidisciplinario con toma de biopsia orbitaria. Se concluyó diagnóstico de linfoma linfoblástico T de alto grado de órbita. Se indicó quimioterapia sistémica con buena respuesta del cuadro sistémico y ocular.

Conclusiones: Los linfomas orbitarios representan el 1% de todos los linfomas no Hodgkin. Dentro de estos, la estirpe T es extremadamente rara y agresiva, siendo importante su diagnóstico oportuno interdisciplinario.

Palabras clave: linfoma, órbita, linfoma tipo T, HIV.

Orbital T cell lymphoma in an HIV-positive patient: a case report

Abstract

Objective: To report on a case of orbital T cell lymphoma in an HIV-positive patient and to revisit the topic.

Clinical case: Case presentation of a young male patient presenting to the ophthalmic emergency room of “Hospital Interzonal General Agudos Prof. Dr. R. Rossi” of the city of La Plata, province of Buenos Aires, Argentina, in mid-December 2017. He referred disabling pain and inflammation of the left eye of 15 days of evolution that was associated with febrile syndrome and weight loss in the past months, as well as untreated HIV. Ophthalmic examination revealed tense upper and lower eyelid edema, marked proptosis and frozen orbit. Given the patient’s presentation and setting, he is admitted to hospital for a multidisciplinary evaluation, and an orbital sample was collected for histopathologic analysis. Diagnosis of advanced stage orbital T lymphoblastic lymphoma was established. For this reason, systemic chemotherapy was prescribed, with good response of both the systemic and ocular pictures.

Conclusions: Orbital lymphomas account for 1% of all non-Hodgkin lymphomas, and among these, type T is extremely rare and aggressive. Therefore, timely interdisciplinary diagnosis is very important.

Key words: lymphoma, orbit, T lymphoma, HIV.

Linfoma T orbital em paciente HIV+: relato de caso

Resumo

Objetivo: Relatar um caso de linfoma T orbital em paciente HIV e revisar o tema.

Caso clínico: Apresenta-se o caso de um paciente jovem do sexo masculino que compareceu ao pronto-socorro oftalmológico do Hospital Geral Interzonal Agudos Prof. Dr. R. Rossi da cidade de La Plata, província de Buenos Aires, Argentina, em meados de dezembro de 2017. Referia dor incapacitante e inflamação no olho esquerdo de 15 dias de evolução associada a síndrome febril, emagrecimento nos últimos meses e HIV+ sem tratamento. O exame oftalmológico revelou edema bpalpebral tensional, proptose acentuada e órbita congelada. Pela sua forma e contexto, foi internado para estudo multidisciplinar com biópsia orbitária. O diagnóstico foi de linfoma linfoblástico T de alto grau da órbita. A quimioterapia sistêmica foi indicada com boa resposta aos sintomas sistêmicos e oculares.

Conclusões: Os linfomas orbitais representam 1% de todos os linfomas não Hodgkin. Dentre eles, a linhagem T é extremamente rara e agressiva, sendo importante seu diagnóstico interdisciplinar oportuno.

Palavras-chave: linfoma, órbita, linfoma do tipo T, HIV.

Introducción

Los linfomas se definen como procesos neoplásicos de las células linfoides que se originan en los tejidos linfáticos. Según la Organización Mundial de la Salud (OMS), se pueden dividir en dos categorías de acuerdo con la estirpe celular: los linfomas de tipo Hodgkin (LH) y los linfomas de tipo no Hodgkin (LNH)¹. Estos últimos son los que con mayor frecuencia afectan al globo ocular y sus anexos (90%) y los de estirpe B son los más frecuentes (80%). De estos, el subtipo histológico típico es el linfoma MALT. Los de estirpe T son extremadamente raros y muy agresivos¹.

Los LNH son más frecuentes en personas de sexo femenino, presentándose principalmente entre la quinta y séptima décadas de la vida con aumento en la incidencia hasta alcanzar un pico a los 80 años. Los linfomas orbitarios representan el 1% de todos los LNH, representando el 55% de todos los tumores orbitarios¹. El sitio más común de presentación de LNH corresponde a los anexos oculares, entre los que destacan conjuntiva, párpados, glándula lagrimal y órbita. De todos los linfomas orbitarios el 30%-35% está relacionado con LNH sistémicos, por lo que es importante determinar si el linfoma es primario o secundario¹.

Los pacientes que presentan algún tipo de inmunodeficiencia como síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA) tienen riesgo aumentado de desarrollar este tipo de neoplasias comparado con la población general debido probablemente a la afinidad del virus de inmunodeficiencia humana (HIV) por las células linfoides². El riesgo de que un paciente con SIDA desarrolle un LNH varía entre un 3% y un 8%, y casi en un 30% de los casos el diagnóstico de linfoma precede al de SIDA². Los LNH están incluidos como enfermedad marcador de SIDA desde el año 1985 y son la segunda neoplasia más frecuente luego del sarcoma de Kaposi.



Figura 1. Proptosis axial, edema bpalpebral.

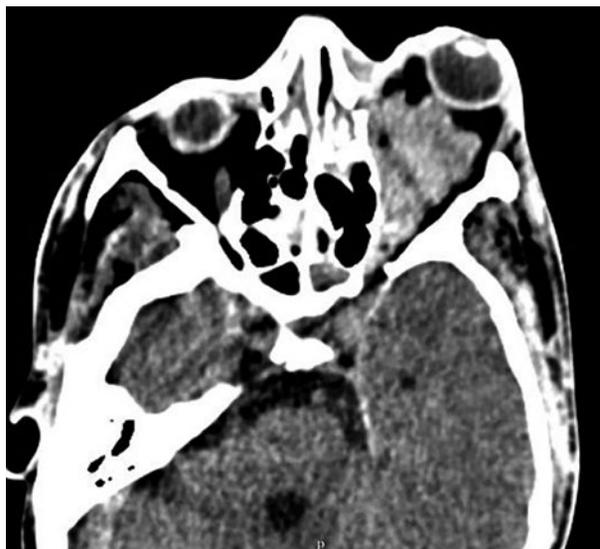


Figura 2. TC órbita y encéfalo sin contraste, corte axial.

La infiltración linfomatosa de la órbita aparece en el 1%-3% de estos pacientes², siendo ésta la localización más frecuente. No obstante, se trata de una manifestación rara, afectando a pacientes jóvenes entre 22-44 años, HIV positivos y con preponderancia en sexo masculino. Los pacientes HIV+ presentan riesgo aumentado de desarrollar neoplasias comparado con la población general². Cabe destacar que no se aprecia relación entre la aparición del tumor con el nivel de CD4, pero sí determina estadios avanzados y compromiso sistémico³.

Presentación del caso clínico

Consulta a nuestra guardia oftalmológica un paciente varón de 23 años por cuadro de 15 días de evolución. Refirió dolor incapacitante e inflamación en ojo izquierdo asociado a fiebre, disnea, sudoración en las últimas 48 horas y pérdida de peso en los últimos meses. Manifiesta que durante el comienzo del cuadro consultó en varias oportunidades donde se le indicó medicación tópica para conjuntivitis sin obtener respuestas favorables. Como antecedentes generales, refiere HIV+ sin tratamiento al momento de la consulta, hernia testicular y que era usuario de drogas ilícitas.

Como antecedentes familiares indicó padre fallecido por SIDA y madre también fallecida

sin especificar la causa. Negó antecedentes oftalmológicos.

Al examen ocular de ojo derecho se constató: agudeza visual: 10/10; movimientos extraoculares y reflejos pupilares: conservados; biomicroscopía: córnea clara, cámara anterior forme, pupila redonda y reactiva. Presión intraocular: 12 mmHg y fondo de ojo: normal. En ojo izquierdo se apreció: agudeza visual: amaurosis; reflejos pupilares arreactivos; órbita congelada; edema bpalpebral a tensión, proptosis axial con eritema hemifacial (fig. 1); biomicroscopía: media midriasis; presión intraocular no evaluable; fondo de ojo: papila hiperémica, desprendimiento de retina exudativo en embudo con compromiso de polo posterior y media periferia en 360 grados.

Se solicitó tomografía de órbita y encéfalo cortes axiales, coronales y sagitales de 2 mm sin contraste, en donde en corte axial se observó masa difusa orbitaria, de densitometría de partes blandas, de gran tamaño, extra e intraconal con desplazamiento superior, condicionando signos de proptosis del globo ocular (distancia intercigomática de 32 mm, VN: 21 mm) (fig. 2).

Se solicitó interconsulta a los servicios de clínica médica, infectología y oncología por sospecha inicial de celulitis orbitaria versus enfermedad maligna local o metastásica y/o enfermedad oportunista sistémica. Previa toma de hemocultivos, durante el trascurso de la internación se indicó



Figura 3. Disminución de proptosis, queratinización corneal. No se distinguen estructuras de segmento anterior.



Figura 4. Globo ocular forme sin quemosis, leucoma corneal.



Figura 5. Globo ocular forme sin quemosis, leucoma corneal.

vancomicina 1g cada 12 horas EV; clindamicina 600 mg cada 8 horas EV; ketorolac 30 mg cada 12 horas EV; dexametasona 8 mg cada 12 horas EV, eritromicina ungüento. Por falta de respuesta al tratamiento médico instaurado se indicó biopsia quirúrgica y procedimiento descompresivo orbitario. Durante la internación se confirmó el diagnóstico de tuberculosis pulmonar por lo que se inició el tratamiento específico.

A los diez días se recibió el diagnóstico de anatomía patológica del tejido analizado bajo microscopía óptica con tinción de hematoxilina y eosina: linfoma linfoblástico de alto grado. El análisis inmunohistoquímico confirmó la estirpe T del linfoma CD3 (+), TdT (+), CD20 (-), por lo que se derivó al servicio de oncohematología para estadificación y tratamiento.

El análisis de laboratorio determinó compromiso hepático (LDH: 680 UI/I, FAL: 712 UI/I, TGO: 71 UI/I, TGP: 162 UI/I), el recuento de CD4 fue de 157 células/ μ l, carga viral de 98.544 copias. La tomografía de cuello, tórax, abdomen y pelvis reportó adenopatías superficiales de cuello, mediastinales y hepatoesplenomegalia. Comenzó quimioterapia sistémica para linfoma linfoblástico T de alto grado con metástasis en órbita. La evolución oftalmológica desde la primera consulta hasta los tres meses posteriores mostró mejoría de la masa orbitaria y de la superficie córneo-conjuntival (figs. 3 a 5). La atención clínico-oftalmológica resultó dificultosa por falta de adhesión al seguimiento y tratamiento debido a un contexto familiar y económico complejo. La agudeza visual persistió en amaurosis; el fondo de ojo no se pasaba por opacidad de medios; ecografía, vítreo libre de ecos, retina ecográficamente aplicada.

Discusión

La infiltración linfomatosa de la órbita es infrecuente tanto en pacientes HIV como no HIV, más aun si el LNH es de células T. Un punto a destacar en los pacientes HIV es que no hay relación entre la aparición del tumor con el nivel de CD4, pero si su valor es inferior a 350 cél/ μ l como en este caso se asocia a estadios avanzados y, por lo tanto, compromiso sistémico³.

Comparándolo con la literatura, en un estudio de linfoma ocular —donde reportaron 353 casos de pacientes con linfoma de los anexos oculares diagnosticados en el Hospital General de Massachussetts entre 1974 y 2005, incluyendo a 153 hombres y 200 mujeres con un rango etario entre 7-95 años— observaron que 277 pacientes no tenían historia de linfomas sistémicos, pero 76 sí, y de estos solo 1 presentó linfoma de células T⁴, lo que expresa la rareza de este caso.

Otro estudio publicado en 2018 por los Departamentos de Oftalmología del Hospital Northwell Great Neck y del Hospital Mount Sinai de Nueva York, describió dos casos de linfoma linfoblástico de células T de los anexos oculares donde los pacientes eran jóvenes, varones, sin antecedentes de jerarquía, que en la consulta refirieron ojo rojo e inflamación del párpado superior, y al momento del diagnóstico presentaban compromiso sistémico con invasión orbitaria⁵.

En una revisión que se realizó en Ciudad del Cabo, Sudáfrica, discutieron las principales características clínicas de los anexos oculares más frecuentes y las manifestaciones orbitarias de la infección por HIV, así como las pautas básicas de manejo basadas en su experiencia clínica con la enfermedad del HIV en África subsahariana durante más de dos décadas. En uno de los estudios, comprendido por 22.623 personas diagnosticadas con HIV, entre el 1° de enero de 1990 y el 31 de diciembre de 2010, se diagnosticaron a su vez 4.545 casos de carcinomas primarios, donde las tasas fueron elevadas para sarcoma de Kaposi, LNH, LH y sólo el 1% correspondía a linfoma orbitario⁶.

En el presente caso, el contexto social, familiar y económico del paciente era complejo, con falta de acompañamiento y un marcado estado depresivo con rasgos suicidas, lo que requirió la interconsulta con el servicio de salud mental de nuestra institución para acompañamiento terapéutico. Además, se presentó a la consulta con un cuadro clínico muy avanzado, asociado a múltiples patologías no tratadas. Debido a lo mencionado anteriormente, hubo falta de adhesión al seguimiento y tratamiento, concluyendo en el abandono del mismo con pérdida completa del contacto con el paciente.

Conclusión

Los linfomas que afectan a la órbita son padecimientos infrecuentes; se debe tener un alto índice de sospecha de malignidad ante la presencia de proptosis, edema bpalpebral, ptosis, movimientos oculares restringidos asociados a antecedentes de HIV+. Teniendo en cuenta que la estirpe T es extremadamente rara y muy agresiva, el diagnóstico anátomo-patológico debe ir seguido de su estadificación para confirmar si el origen es primario o secundario. El caso reportado resalta la importancia del diagnóstico oportuno por parte del oftalmólogo y la atención interdisciplinaria debido a la mayor frecuencia de enfermedad sistémica con pobre sobrevida.

Atento a las referencias bibliográficas consultadas, se puede decir que los linfomas orbitarios, puntualmente los de estirpe T, no sólo tienen una presentación inusual, sino que cuentan con un curso de rápida progresión, gran agresividad y compromiso sistémico.

Referencias

1. Galnares Olalde JA, Farrell González L, Cadena Camacho JA, Muñoz Abraham O. Linfoma orbitario: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Mex Oftalmol* 2014; 88: 141-145.
2. Ruiz Hernández I, Jenki Delgado D, Salgado Montejó L *et al.* Proptosis ocular a causa de la infección-enfermedad por VIH-sida. *Rev Med Electron* 2018; 40: 1601-1616.
3. Miralles Alonso F, Ortega González LM, Oropesa González L *et al.* Comportamiento de linfoma relacionado con VIH/SIDA en el Instituto Pedro Kourí, 2004-2005. *Rev Cuba Med Trop* 2006; 58(3).
4. Ferry JA, Fung CY, Zukerberg L *et al.* Lymphoma of the ocular adnexa: a study of 353 cases. *Am J Surg Pathol* 2007; 31: 170-184.
5. Sun L, Friedman AH, Rodgers R *et al.* T-cell lymphoblastic lymphoma involving the ocular adnexa: report of two cases and review of the current literatura. *Orbit* 2019; 38: 412-418.
6. Meyer D, Smit DP. Eyelid and orbital involvement in HIV infection: an African perspective. *Ocul Immunol Inflamm* 2020; 28: 1022-1030.