

LINFOMA OCULAR: MANIFESTACIONES RADIOLOGICAS Y PRINCIPALES FORMAS DE PRESENTACIÓN.

David Amo Calzas¹ , María Teresa Corbalán Sevilla¹, Ángel Sánchez Herán¹ , María
Castillo Isiegas¹ , Pablo Pagliarani Gil¹ , Marina Siesto Marcos¹ , Elena Mateos
Francisco¹ , Andrea Flórez Moro¹

¹Hospital Universitario de Getafe, Getafe (Comunidad de Madrid).

OBJETIVOS:

- Revisar las manifestaciones radiológicas del linfoma ocular y su diagnóstico diferencial.
 - Mostrar las diferentes formas de presentación del linfoma ocular a partir de una serie de casos clínicos.
-

REVISIÓN DEL TEMA:

1. ANATOMÍA COMPARTIMENTAL DE LA ÓRBITA:

La órbita es una cavidad ósea de forma cónica que forma parte del macizo facial, con el ápex en el foramen óptico que limita posteriormente con la cavidad craneal. A pesar de que la tomografía computerizada (TC) es la primera prueba de imagen, sobre todo en el contexto de urgencias, especialmente dirigida a la patología traumática e infecciosa, la **RM ofrece una mejor resolución de contraste y caracterización de la patología orbitaria.**

En el abordaje radiológico inicial, es esencial conocer los compartimentos orbitarios. El cono orbitario es una estructura formada por los músculos extraoculares y sus fascias y actúa como límite entre los compartimentos extra e intraconal.

- Compartimento intraconal: formado por grasa, vasos y estructuras nerviosas, destacando el nervio óptico, rodeado por sus cubiertas meníngeas.
 - Compartimento extraconal: integrado por grasa, vasos, nervios, los músculos oblicuos superior e inferior y la glándula lacrimal. Esta última constituye una de las localizaciones del tejido linfoide asociado a mucosas (MALT) en la órbita.
-

REPRESENTACIÓN GRÁFICA DE LOS COMPARTIMENTOS DE LA ÓRBITA.

El cono orbitario (azul) separa los
compartimentos intra (rojo) y
extraconales (estrellas amarillas).



2. LINFOMA ORBITARIO

Es la **neoplasia maligna más frecuente de la órbita** y representa el 2% de los linfomas no Hodgkin. En la mayoría corresponden con linfomas B de la zona marginal extranodal que se originan a partir del tejido linfoide asociado a mucosas (MALT) orbitario, de localización preferente en la glándula lacrimal.

Su fisiopatología se relaciona con **estados de inflamación crónicos**, como las enfermedades autoinmunes, y con la infección por *Chlamydia Psittaci*. Clínicamente se presenta en pacientes entre la quinta y la séptima décadas de la vida como una masa orbitaria con edema palpebral, proptosis y diplopía.

3. EL PAPEL DEL RADIÓLOGO

El diagnóstico definitivo es histológico, aunque tanto la clínica como las pruebas de imagen tienen una labor fundamental en la orientación de la sospecha diagnóstica y en la exclusión del diagnóstico diferencial. El TC suele ser la primera técnica que se realiza en el contexto de la urgencia.

- HALLAZGOS EN TC: masa isodensa de bordes mal definidos que realza tras la administración de contraste.
-

La **RM de órbitas es superior al TC** para la caracterización de lesiones orbitarias. Además de **orientar la sospecha diagnóstica**, la RM tiene valor en el **seguimiento** de los pacientes y en la **planificación** del tratamiento. De este modo, los linfomas localizados pueden beneficiarse de radioterapia local, mientras que en los diseminados se prefieren regímenes combinados de quimioterapia y radioterapia.

PROTOCOLO

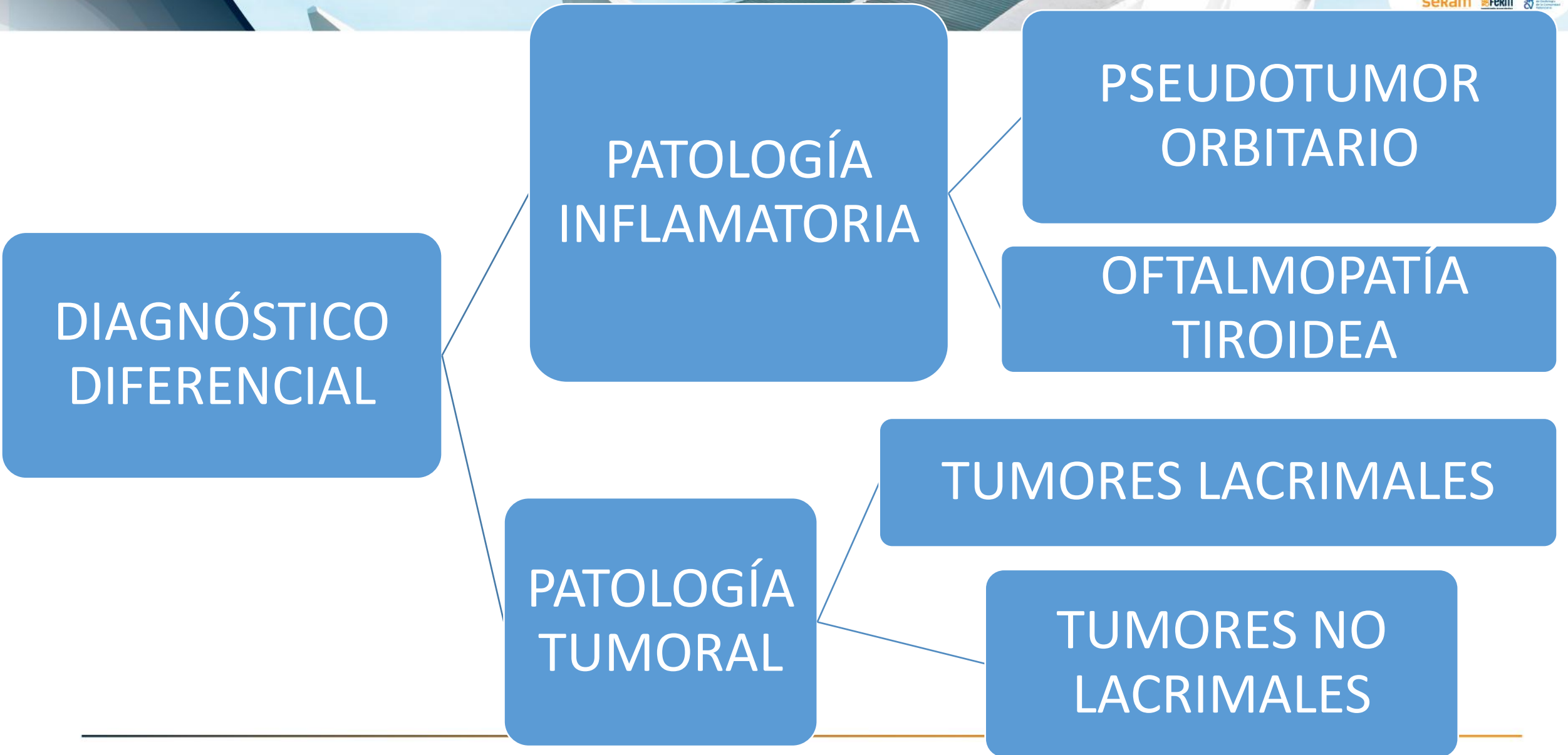
- T1: secuencias sin y con contraste.
 - T2 con saturación grasa.
 - Difusión: esencial en la caracterización de linfomas.
 - En algunos aparatos de RM, las secuencias Dixon pueden sustituir al T2, al T2 con saturación grasa y al STIR por separado, con mejor resolución anatómica y aumentando la sensibilidad para la detección de lesiones.
-

CARÁCTERÍSTICAS GENERALES:

- Son lesiones unilaterales que afectan de forma preferente al espacio extraconal, aunque también pueden afectar al intraconal o a ambos compartimentos.
 - Una localización típica es el aspecto superolateral de la órbita, con afectación de la glándula lacrimal.
 - Son tumores densamente celulares que se amoldan a las estructuras del compartimento en el que se encuentran.
-

COMPORTAMIENTO EN LAS DIFERENTES SECUENCIAS (CASOS 1-4):

- T1: iso/hipointenso con la musculatura orbitaria.
 - T2: moderadamente hiperintenso.
 - T1 (con contraste): realce homogéneo tras la administración de contraste.
 - **Difusión:** restricción en difusión con **marcada caída de señal en el ADC.**
-



PSEUDOTUMOR ORBITARIO (CASO 5):

- Clínica de masa orbitaria de presentación aguda/subaguda en niños, con afectación de la glándula lacrimal
 - RM: no asocian una caída de la intensidad de señal en el mapa de ADC tan marcada.
-

OFTALMOPATÍA TIROIDEA (CASO 6):

- Es una de las manifestaciones clínicas de la enfermedad de Graves.
 - RM: engrosamiento y edema de los músculos extraoculares, sin afectar a los tendones. El recto inferior es el primero en presentar signos de patología, seguido del medial, el superior y el lateral.
-

PATOLOGÍA TUMORAL:

- TUMORES LACRIMALES:

- Adenoma pleomorfo (CASO 7).

- TUMORES NO LACRIMALES:

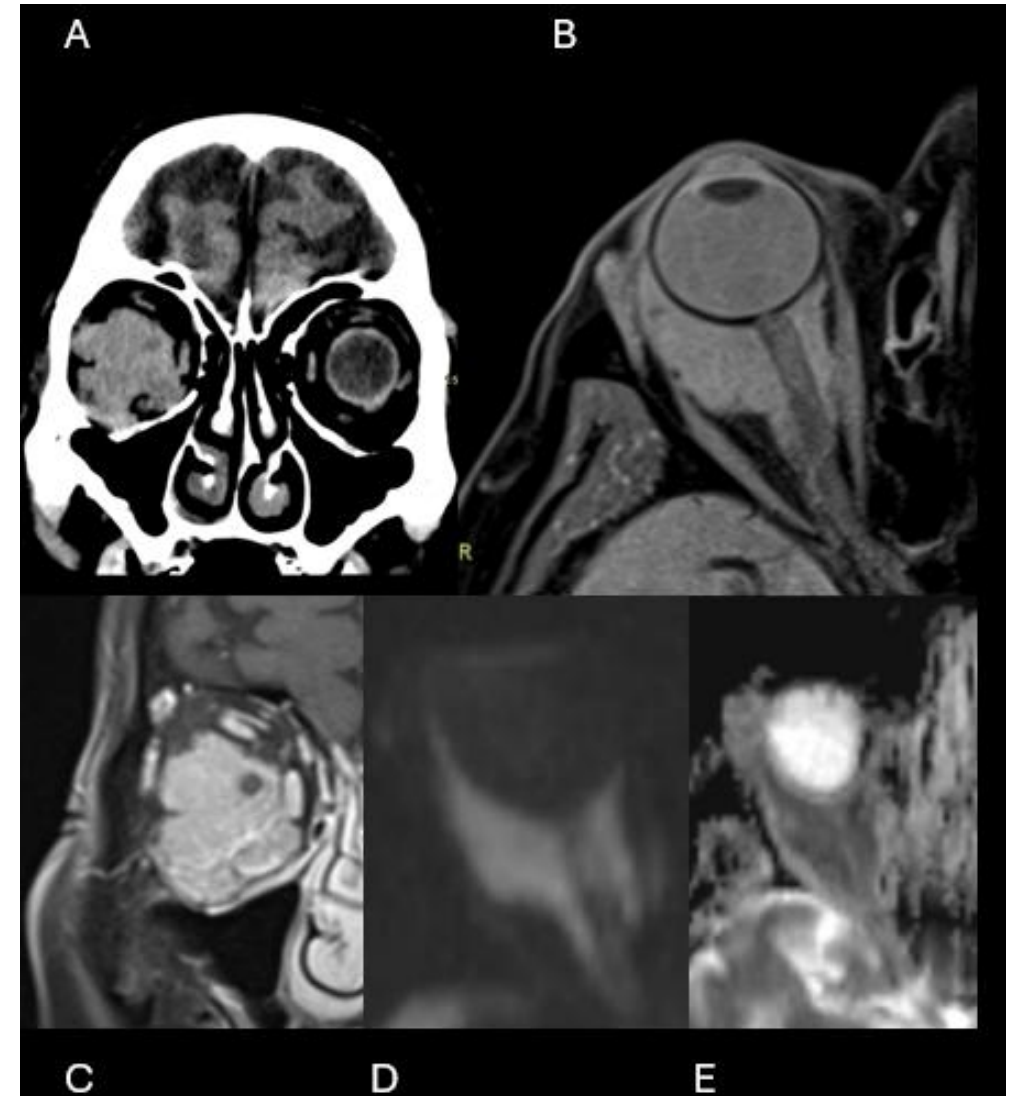
- Meningioma del nervio óptico (CASO 8).

- Glioma del nervio óptico.

- Hemangioma orbitario.

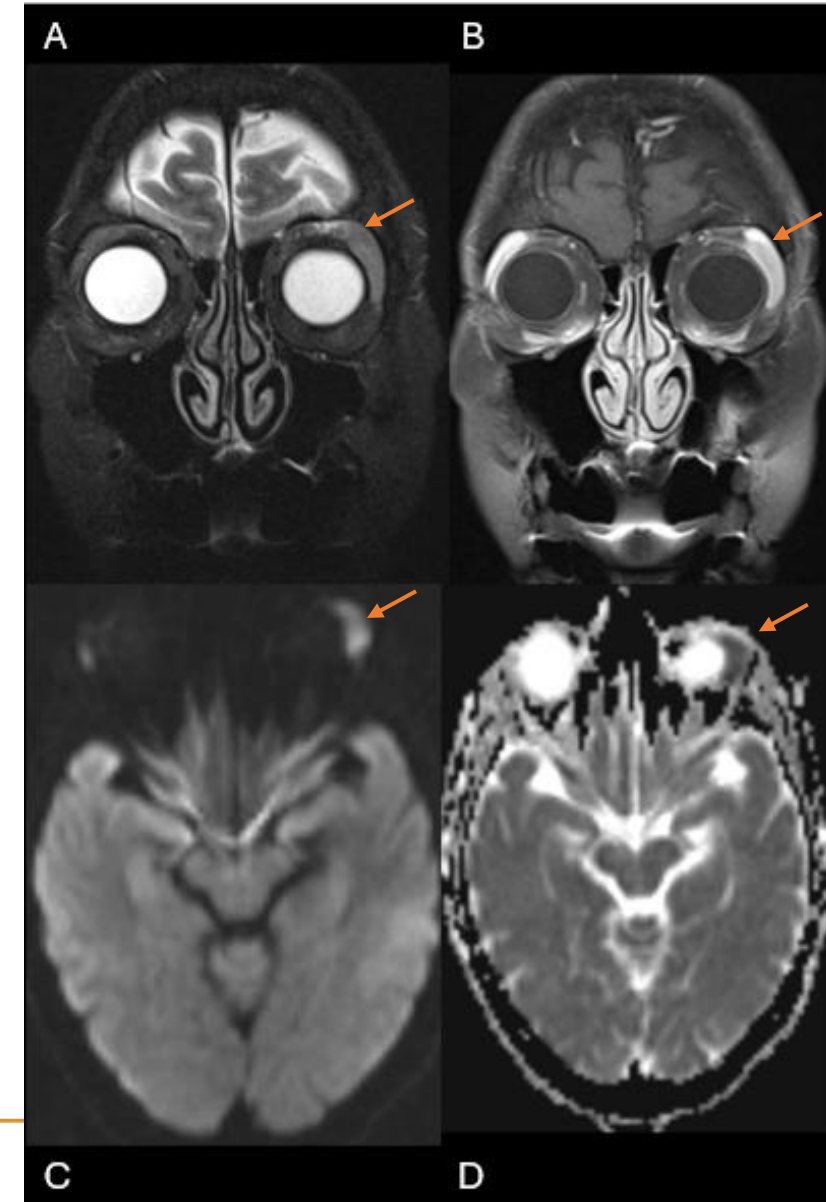
CASO 1

- Varón de 83 años con hallazgo incidental de masa orbitaria en TC cerebral (imagen A).
- En la RM se muestra una masa intraconal con isointensidad con la musculatura extraocular en densidad protónica (imagen B) que engloba al nervio óptico sin comprimirlo y realza tras la administración de contraste (imagen C). Junto con la restricción en difusión con marcada caída del ADC (imágenes D y E), los hallazgos sugieren un linfoma orbitario.



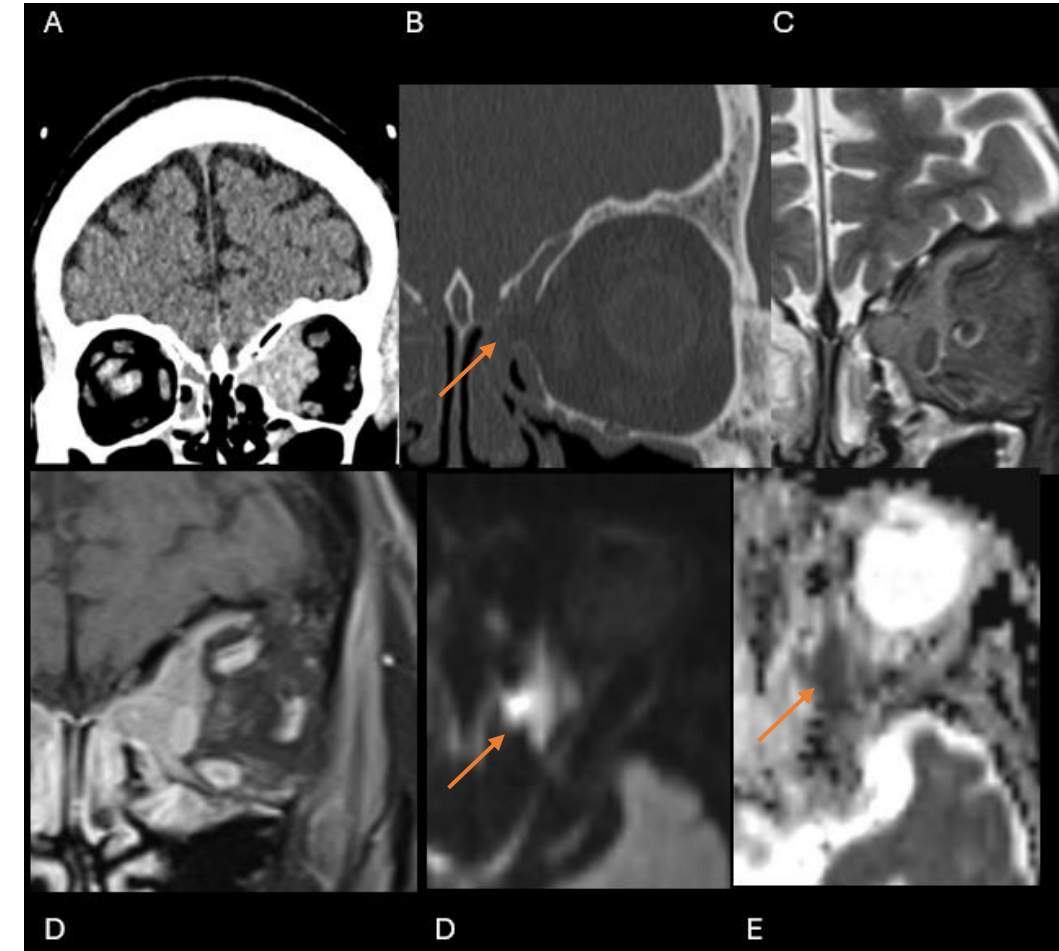
CASO 2

- Mujer de 63 años con ptosis izquierda sin claro síndrome miasteniforme. A la exploración física se palpa un área más engrosada y eritematosa en la glándula lacrimal.
- En la RM de órbitas se observa el engrosamiento de la glándula lacrimal izquierda, con moderada hiperintensidad de señal T2 (imagen A), realce tras la administración de contraste (imagen B) y restricción a la difusión con caída significativa del ADC (imágenes D y E). El análisis histológico confirmó que se trataba de un linfoma orbitario.



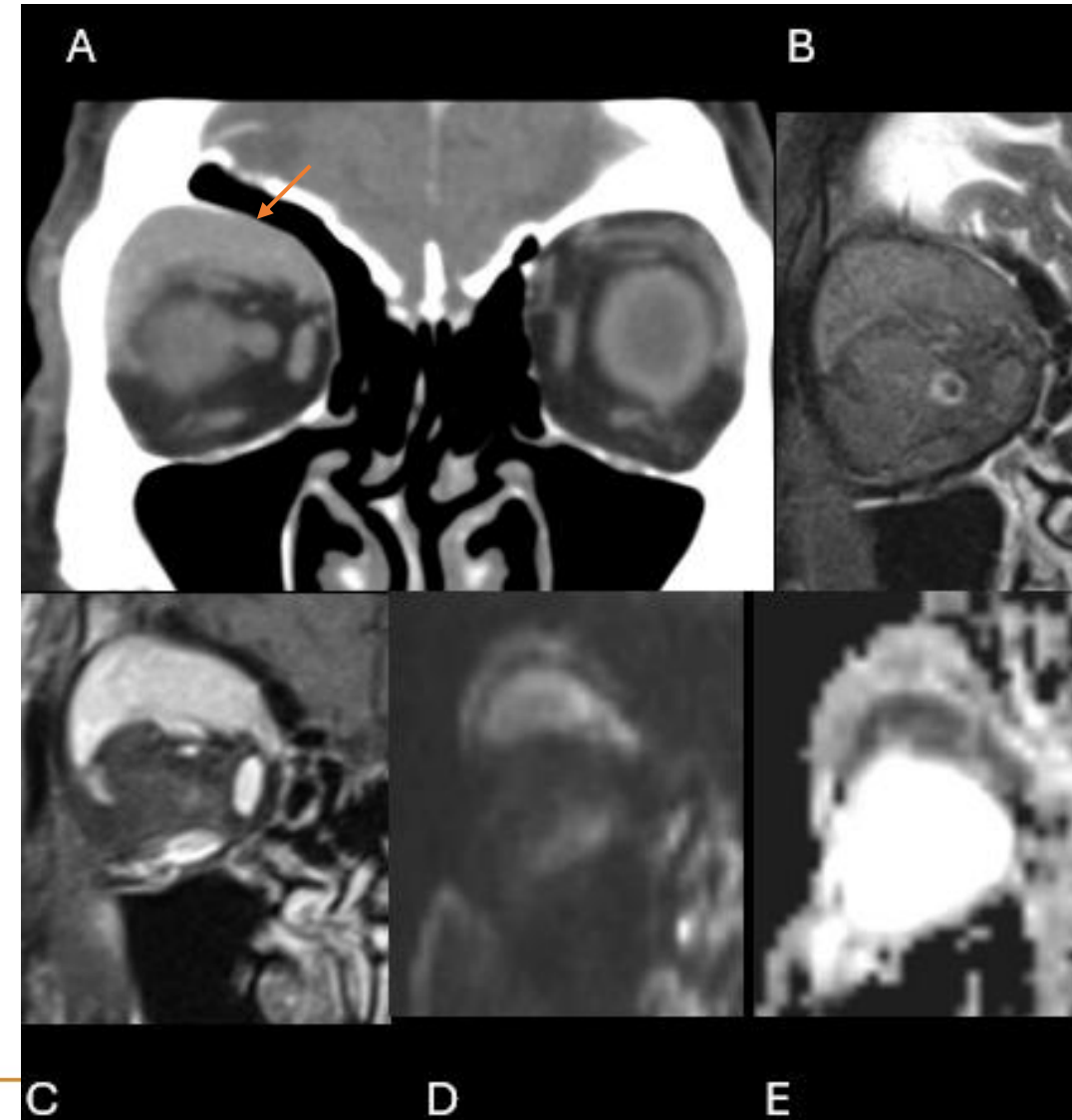
CASO 3

- Varón de 73 que acude a Urgencias por clínica de parálisis del III par en el ojo izquierdo, con diplopía y exoftalmos.
- Se realiza un TC, en el que se visualiza una masa sólida extraconal en la órbita izquierda levemente hiperdensa. Se amolda a las estructuras orbitarias (imagen A) y ocupa un defecto de la lámina papirácea ya presente en un TC facial realizado años antes (imagen B). En la RM de órbitas se observa una masa sólida de moderada hiperintensidad T2 (imagen C) que engloba la musculatura extraocular del compartimento medial de la órbita. Presenta realce tras la administración de contraste (imagen D) y restricción a la difusión, con caída marcada del ADC (imágenes D y E). Los hallazgos sugieren un linfoma orbitario.



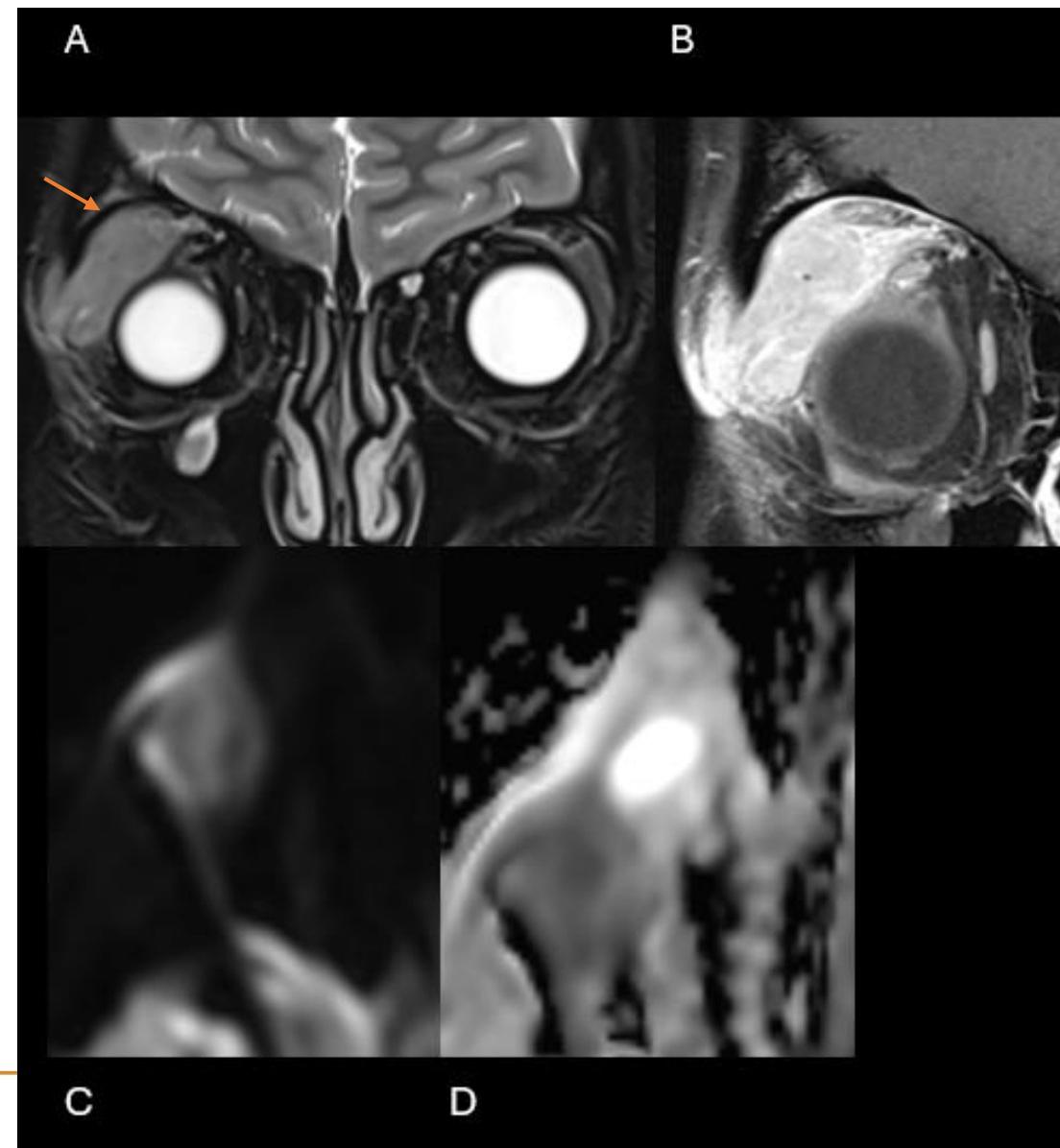
CASO 4

- Varón de 85 años que acude a consulta de Oftalmología por presentar una tumoración en párpado superior derecho con crecimiento progresivo, escozor y sensación de cuerpo extraño.
- En el TC de órbitas se observa una masa sólida en el cuadrante superolateral de la órbita derecha que afecta a la glándula lacrimal. En la RM de órbitas se confirma la presencia de una masa sólida extraconal en el cuadrante superolateral de la órbita derecha que engrosa la glándula lacrimal. Presenta moderada hiperintensidad de señal T2 (imagen B), realce tras la administración de contraste (imagen C) y restricción a la difusión, con significativa caída del ADC (imágenes D y E). El análisis histológico confirmó que se trataba de un linfoma de la órbita.



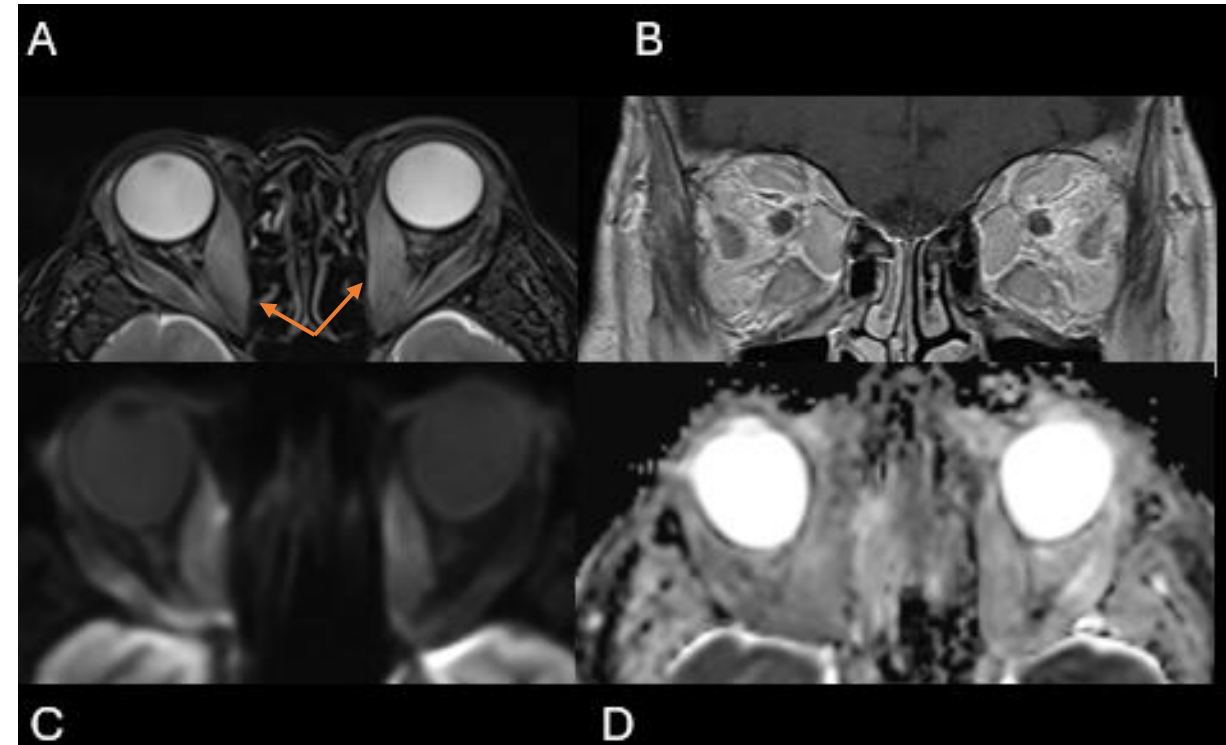
CASO 5

- Mujer de 19 años con antecedente de DM1 e hipotiroidismo con clínica de dacrioadenitis derecha.
- En la RM de órbitas se observa una masa extraconal en el margen superolateral de la órbita derecha que engrosa de forma difusa de la glándula lacrimal. Presenta señal intermedia T2 (imagen A), con intenso realce tras administración de contraste (imagen B) y restricción en difusión (imágenes C y D). Ejerce efecto de masa sobre el recto lateral, el complejo elevador del párpado superior y el globo ocular, sin deformarlo.
- Dentro del diagnóstico diferencial se incluye el linfoma orbitario y el pseudotumor orbitario. Posteriormente se confirmó el diagnóstico de este último.



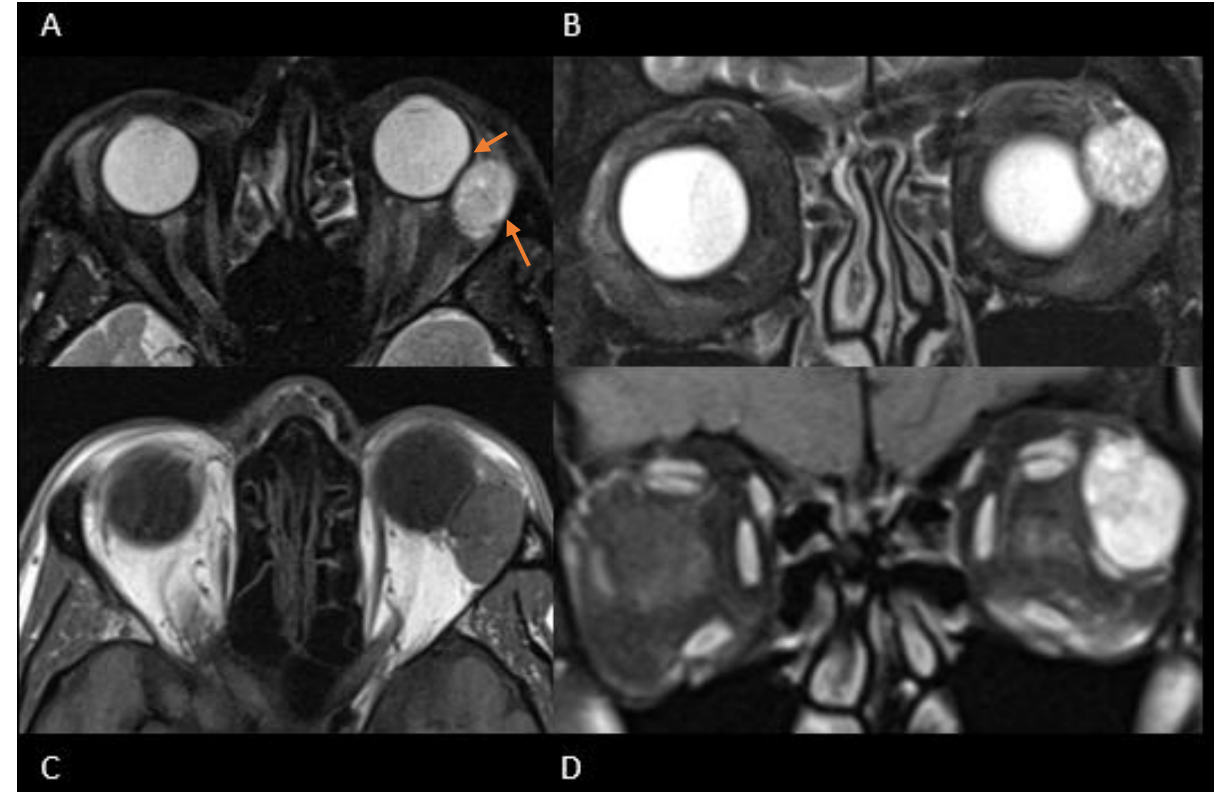
CASO 6

- Mujer de 63 años con enfermedad de Graves.
- En la RM de órbitas se observa engrosamiento de la musculatura extraocular bilateral, más evidente en los músculos recto inferior y medial, con respecto de la inserción tendinosa. Presenta hiperseñal T2 (imagen A) y realce tras la administración de contraste (imagen B). No se aprecia restricción en difusión (imágenes C y D). Hallazgos sugerentes de orbitopatía tiroidea aguda.



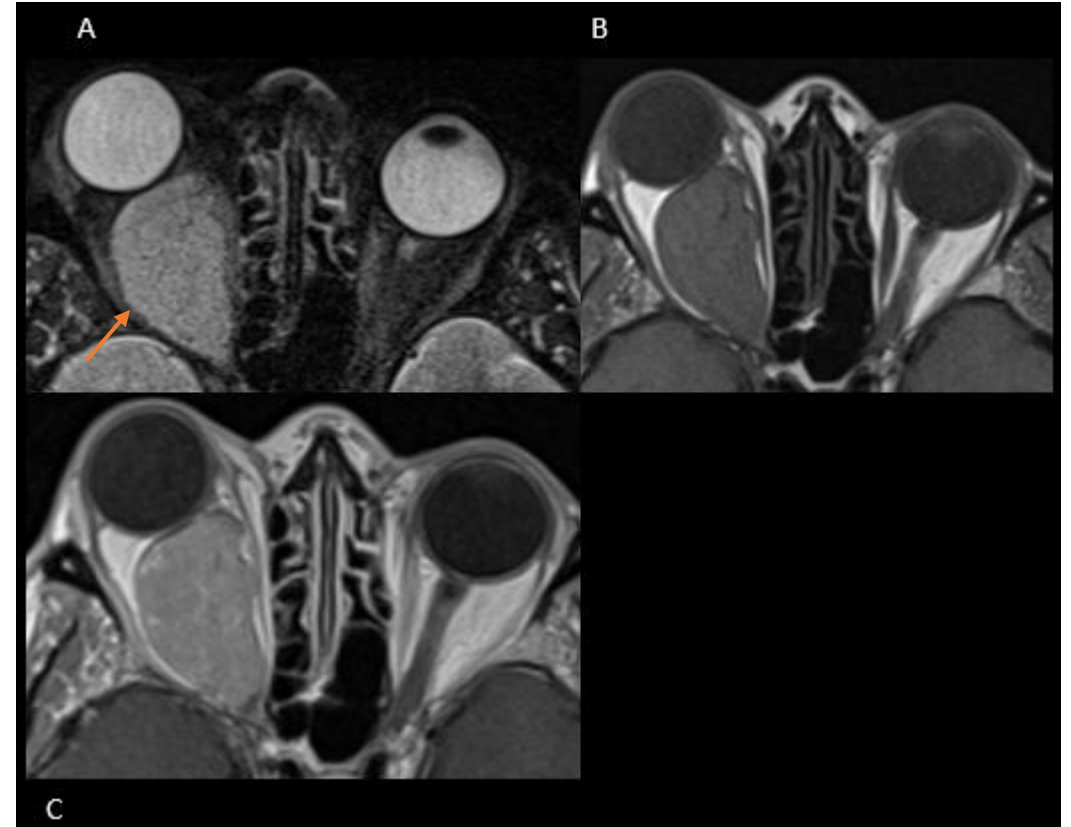
CASO 7

- Varón de 67 años que comenzó con epífora de ojo izquierdo de aproximadamente 1-2 meses de evolución.
- En la RM de órbitas se observa una lesión nodular de bordes bien definidos en el margen superolateral de la órbita izquierda que afecta a la glándula lacrimal y ejerce efecto de masa sobre el globo ocular (imagen A). Presenta un comportamiento hiperintenso T2 (imagen B) e hipointenso T1 (imagen C), con realce tras la administración de contraste. Hallazgos sugerentes de adenoma plemorfo de la glándula lacrimal.



CASO 8

- Mujer de 63 años que acude a consultas de Oftalmología por pérdida de visión por el ojo derecho y exoftalmos.
- En la RM de órbitas se observa una lesión de bordes bien definidos que engloba al nervio óptico derecho. Presenta un comportamiento hiperintenso T2 (imagen A) e hipointenso T1 (imagen B), con realce tras la administración de contraste (imagen C).
- Dentro del diagnóstico diferencial se plantea la posibilidad de meningioma de la vaina del nervio óptico o glioma. El estudio anatomopatológico confirmó que se trataba de un meningioma.



CONCLUSIONES:

- El linfoma ocular es una entidad que cursa de forma indolente. La combinación de la TC y la RM posibilitan una caracterización inicial de la lesión de cara a la planificación de la biopsia y posterior tratamiento.
-

REFERENCIAS:

- Kalicińska E, Giza A, Zaucha JM, Giebel S, Zimowska-Curyło D, Andrasiak I, Spychałowicz W, Wojnar J, Balcerzak A, Romejko-Jarosińska J, Paszkiewicz-Kozik E, Knopińska-Postuszny W, Rybka J, Jabłonowska P, Wróbel T. A survey across orbital lymphoma in Poland: Multicenter retrospective study of polish lymphoma research group (PLRG). *Cancer Med*. 2023 Feb;12(3):3036-3045. doi: 10.1002/cam4.5223. Epub 2022 Sep 26. PMID: 36161781; PMCID: PMC9939129.
 - Politi LS, Forghani R, Godi C, Resti AG, Ponzoni M, Bianchi S, Iadanza A, Ambrosi A, Falini A, Ferreri AJ, Curtin HD, Scotti G. Ocular adnexal lymphoma: diffusion-weighted mr imaging for differential diagnosis and therapeutic monitoring. *Radiology*. 2010 Aug;256(2):565-74. doi: 10.1148/radiol.10100086. PMID: 20656841.
 - Biswas A, Wong OY, Aygun B, Gore S, Mankad K. Extraocular Orbital and Peri-Orbital Masses. *Neuroimaging Clin N Am*. 2023 Nov;33(4):643-659. doi: 10.1016/j.nic.2023.05.012. Epub 2023 Jul 1. PMID: 37741663.
 - Priego, G., Majos, C., Climent, F., & Muntane, A. (2012). Orbital lymphoma: imaging features and differential diagnosis. *Insights into imaging*, 3(4), 337–344. <https://doi.org/10.1007/s13244-012-0156-1>
-