

CAPÍTULO

1.1

Clasificación y diagnóstico diferencial de los tumores orbitarios

Roberto Fernández Hermida, Cristina Sacristán Egüén,
Ivonne Charcán Laskibar

INTRODUCCIÓN

El diagnóstico de los procesos orbitarios

La Medicina es una ciencia probabilística: elaboramos hipótesis diagnósticas e indicamos tratamientos basándonos en cálculos probable/improbable y riesgo/beneficio. Elaborar una hipótesis diagnóstica supone un proceso mental en el que a la vista de los datos disponibles el especialista ensambla un rompecabezas deductivo: un paciente con estos síntomas y signos clínicos, con tiempo de evolución, de tal edad y sexo, con éste o aquel antecedente general y un estudio de imagen determinado (TC, RM, ECO) podrá ser ...; eso es, emitimos un diagnóstico de presunción coherente con el discurso elaborado.

La letra pequeña del discurso diagnóstico es variada y trascendente: procesos diferentes pueden resultar clínicamente indistinguibles o casi (hipótesis múltiple) o bien la trascendencia puede residir en lo que no se encuentra más que en lo que sí. Un solo signo clínico puede resultar tremendamente orientativo cuando no patognomónico de una determinada entidad y toda una constelación de síntomas y signos resultar de interpretación anodina o no característica de ninguna entidad concreto. En el terreno de la radiología (TC, RM) no siempre obtendremos una imagen característica y distintiva de un único proceso pero sí compatible con varios. Y como condimento de este puzzle deductivo, la realidad conocida desde Hipócrates (siglo V a.C.) de que «*no existen enfermedades sino enfermos*»: cada paciente es un mundo y sus circunstancias.

Como decíamos al principio, la Medicina es una ciencia probabilística; por ello lo más frecuente es

siempre lo más probable y lo que debe descartarse en primer lugar. Especial atención deberá prestarse a la posibilidad de existencia de patología maligna, por la trascendencia que tendría retrasar su diagnóstico. Conociendo bien la patología de la órbita, rara vez no será posible elaborar una hipótesis diagnóstica o varias, de más a menos probable y actuar en consecuencia.

Al final la incógnita definitivamente se aclara cuando practicamos una exploración quirúrgica para obtención de tejido y su análisis histopatológico e inmunohistoquímico. Esto resulta particularmente relevante en cualquiera de las siguientes circunstancias: 1) ausencia de hipótesis diagnóstica 2) proceso inflamatorio de origen incierto y 3) posibilidad de origen oncológico del proceso, por muy poco probable que parezca.

En definitiva, *los patólogos siempre tienen la última palabra.*

ESTUDIOS DE IMAGEN

Tomografía computarizada (TC) vs Resonancia Magnética (RM)

- Sus fundamentos físicos son diferentes: la TC (radiación ionizante) mide densidades de tejidos; la RM, las señales emitidas por los mismos sometidos a un campo magnético. Por tanto, no son pruebas equivalentes en su rendimiento diagnóstico. Tienen diferentes aplicaciones.

- Planificación quirúrgica: cualquiera de ambos estudios (TC y RM) resultan útiles para delimitar anatómicamente un proceso orbitario (1).

- Podemos obtener fácilmente un estudio TC en muy corto plazo y de manera rutinaria en cual-

quier servicio de urgencias. La RM previa cita y con demora variable, nunca de forma urgente.

Con carácter general, creemos que el estudio TC debe ser la primera prueba de imagen para la aproximación diagnóstica de los tumores orbitarios por su rendimiento general y disponibilidad. La RM es superior en el estudio de la patología del nervio (y vía óptica) así como en el estudio de la patología vascular (2).

Ecografía: inocua y disponible en consulta, es útil para confirmar patología vascular y quística (3).

TUMORES ORBITARIOS MÁS COMUNES

Los tumores orbitarios representan el 18% de todas las enfermedades de la órbita. Son un grupo heterogéneo de procesos debido a la variedad de tejidos que componen la órbita. Una buena anamnesis y exploración física y la realización de estudios complementarios adecuados, nos ayudarán a orientar el diagnóstico diferencial y planificar su tratamiento. Existen varias clasificaciones para describir los tumores orbitarios. Este capítulo trata de clasificarlos según su histopatología y sus manifestaciones clínicas, buscando un enfoque práctico (tabla 1).

Tumores quísticos: El dermoide es el más común de las lesiones quísticas de la órbita. Son formaciones epiteliales congénitas que se producen por atrapamiento de las mismas en torno a las suturas óseas, comúnmente en la fronto-cigomática, pero pueden tener otras localizaciones. Se presentan en la primera infancia en forma de masas preseptales de consistencia firme y raramente fistulizan, pero sí pueden acompañarse de fenómenos inflamatorios de naturaleza granulomatosa tras su rotura espontánea.

Los dermolipomas son similares a los quistes dermoides en cuanto a que suponen secuestros de tejido epitelial; en este caso se localizan en la superficie escleral súpero temporal. Pueden "inducir fenómenos inflamatorios por irritación mecánica o reacción a cuerpo extraño al incluir pelo en su superficie.

Tumores vasculares: Clasificados según su flujo interno en 1) sin flujo 2) de bajo flujo (tumores varicosos) y 3) de alto flujo (malformaciones arteriovenosas).

Los hemangiomas capilares superficiales, profundos y mixtos surgen en los primeros meses de

vida y sufren una involución espontánea hasta su resolución a la edad aproximada de 7 años. Se caracterizan por su forma irregular, su rica vasculatura y su alto flujo.

Los hemangiomas cavernosos son los tumores benignos orbitarios más comunes en el adulto. Debutan en la 4ª o 5ª década de vida como una proptosis progresiva e indolora que puede cursar con signos compresivos (pliegues coroides, compresión del nervio óptico). Se trata de una malformación vascular caracterizada por la presencia de sinusoides de paredes finas, que contienen colecciones hemáticas sin flujo arterial o venoso aparente.

Tumores mesenquimales: El rabdomiosarcoma constituye el tumor primario maligno más común en la infancia. Procede de células mesenquimales y su máxima incidencia se encuentra hacia los 7 años. Su debut está marcado por un episodio de proptosis aguda y progresiva de la órbita que ha de generar una alta sospecha.

Tumores melanocíticos primarios: Representan menos del 1% de los tumores primarios de la órbita y de ellos la mitad se encuentran asociados a alteraciones pigmentarias (nevus de Ota, melanocitosis oculares...).

Tumores de la glándula lagrimal: Abarcan un amplio espectro de tipologías histológicas: inflamatorios, epiteliales, linfomas... La mitad de ellos son de estirpe epitelial y de ellos hasta un 50% son adenomas pleomorfos. El resto lo completan en su mayoría tumores de comportamiento maligno como el carcinoma adenoideo quístico y carcinoma mucoepidermoide, entre otros.

El adenoma pleomorfo es un tumor benigno epitelial que surge frecuentemente del lóbulo orbitario entre la 4ª y la 5ª década de vida como una proptosis no dolorosa con frecuente desplazamiento inferomedial. La clave en su manejo reside en su reconocimiento preoperatorio para evitar biopsias innecesarias que desencadenen una malignización posterior.

Tumores del saco lagrimal: Muy infrecuentes la mayoría de ellos de histología epitelial hasta en un 55% de los casos tienen un comportamiento maligno y localmente invasivo.

Tumores linfoproliferativos: Este subtipo de tumores incluye desde los procesos linfoides reactivos de comportamiento benigno hasta los linfomas, sumando estos en torno al 55% de las neoplasias malignas orbitarias. Generalmente se trata de linfo-

Tabla 1. Clasificación clínica de los procesos orbitarios y datos orientativos según forma de presentación para el diagnóstico de las patologías orbitarias más frecuentes (4-6)

<p>SIGNOS INFLAMATORIOS (dolor, calor, rubor, deficiencia funcional)</p>	<p>PROCESOS INFECCIOSOS: curso agudo (días); frecuentes: malestar general, fiebre, elevación de reactantes de fase aguda y recuento leucocitario; posible desviación izquierda; sepsis o foco origen conocido, inmunosupresión. Polimicrobiana en edad adulta. Estudio TC</p> <p>ORBITOPATÍA TIROIDEA: curso en brotes (semanas o meses); antecedentes de distiroidismo (hiper, hipo) o eutiroidismo; positividad de TSI; retracción palpebral sin antecedentes de trauma o cirugía. Estudio TC</p> <p>ENFERMEDAD INFLAMATORIA ESPECÍFICA: posible antecedente de enfermedad sistémica (reumatológica); proteinograma característico (IgG4); otros cambios analíticos (sedimento urinario, autoanticuerpos...). Procesos con infiltración granulomatosa reactiva (reacciones a cuerpo extraño; quiste dermoide roto, granuloma de colesterol...). ¿Curso crónico? Estudios de imagen no definitivos. Estudio AP</p> <p>ENFERMEDAD INFLAMATORIA INESPECÍFICA (antes <i>pseudotumor inflamatorio idiopático</i>): sin antecedentes conocidos o hallazgos analíticos. ¿Curso crónico? Estudios de imagen no definitivos. Estudio AP. Protocolo de screening para filiación etiológica</p>
<p>EFFECTO MASA y/o INFILTRACIÓN DIRECTA (desplazamiento del globo ocular; masa palpable; déficit funcional por compresión o fijación-adherencia de estructuras anatómicas)</p>	<p>LESIONES ESTRUCTURALES Masa: quiste dermoide (estudio TC). Fijación y adherencia. Infiltración (reacción granulomatosa): posible rotura espontánea si larga evolución Patología vascular (angioma cavernoso, lo más frecuente, curso subclínico y hallazgo TC o RM ocasional). Fístula carótido cavernosa (cuadro clínico característico, presentes factores de riesgo); menos aparente en tipo shunt dural). Malformaciones venosas, ídem que en edad pediátrica (efectos masa e infiltración tisular)</p> <p>TUMORES BENIGNOS: meningioma (nervio óptico; en placa: estudio RM); tumores de la glándula lagrimal (estudios TC y AP); neurofibroma (estudio AP). Tumor fibroso solitario (antes hemangiopericitoma); imagen como angioma cavernoso, pero de curso subagudo. Potencialmente maligno.; estudio AP). Osteoma (estudio TC, programa hueso)</p> <p>TUMORES MALIGNOS</p> <ul style="list-style-type: none"> - Primitivos: linfoma-curso subagudo-crónico (estudio TC orientativo; epitelio glándula lagrimal (indistinguible de dacrioadenitis crónica). Estudio AP en todos los casos - Metástasis: antecedente conocido (linfoma, cáncer de mama, broncogénico, próstata); edad pediátrica (leucemia, neuroblastoma). Estudio TC para delimitación anatómica. Estudio AP en todos los casos <p>FRACTURA ANTIGUA NO DIAGNOSTICADA: Distopia de globo ocular. Diplopia ausente o inaparente. Hipoestesia supra-infraorbitaria (?) Trauma lejano en el tiempo. TC (programa hueso)</p>
<p>TUMORES DE VECINDAD (INFILTRACIÓN DIRECTA y/o EFFECTO MASA</p>	<p>PIEL: carcinomas basocelular, epidermoide, sebáceo, de células de Merckel; melanoma. Infiltración directa visible. Estudios TC y RM para delimitación anatómica. Estudio AP</p> <p>SENOS PARANASALES (efecto masa): mucoccele; poliposis, papiloma invertido; carcinoma. ¿Antecedente conocido? Estudio TC para delimitación anatómica. Estudio AP</p> <p>DURAMADRE: solución de continuidad ósea (meningoencefalocele, efecto masa). Estudios TC, RM. Órbita pulsátil</p>
<p>EDAD PEDIÁTRICA</p>	<p>CELULITIS (infecciosa): ídem que adulto. Lo más frecuente en la órbita infantil. Monomicrobiana, por lo general, a diferencia de edad adulta</p> <p>NEOPLASIAS: metástasis (leucemia, neuroblastoma); primitivos (mesénquima-rabdomiosarcoma). Efecto masa de curso subagudo. Contexto general conocido. Estudios TC y AP</p> <p>TUMORES BENIGNOS: glioma (solitario o en contexto neurofibromatosis), ídem que neurofibroma. Estudios RM y AP</p> <p>LESIONES ESTRUCTURALES: q. dermoide (estudio TC); malformación vascular (venosa) de alta capacitancia (Valsalva +) o no. Otras anomalías similares accesibles a inspección (conjuntiva, paladar, mucosa nasal...). Estudios ECO y RM</p>

AP: anatomo-patológico. TC: tomografía computarizada. RM: resonancia magnética.

mas no Hodgkin de tipo B, siendo el más frecuente el que surge del tejido linfoide asociado a mucosas (MALT). Se presentan habitualmente entre los 50-60 años, provocando un desplazamiento del globo ocular indoloro y lentamente progresivo o diplopía. Puede presentarse de otras formas diversas. Incluso bilateral. La biopsia es imprescindible, así como realizar su estudio de extensión sistémica.

Tumores neurales y perineurales: En su mayoría se trata de gliomas del nervio óptico y meningiomas del nervio óptico o en placa. Los gliomas de nervio óptico son tumores de crecimiento lento, que causan proptosis indolora y pérdida variable de visión. Característicamente se presentan en la infancia y hasta en un 37% de los casos en el contexto de la neurofibromatosis tipo 1, asociación

que les confiere mejor pronóstico. En la exploración es habitual encontrar edema de papila, con evolución a palidez. Los meningiomas son más frecuentes en mujeres de edad media y se presentan de dos formas en la órbita: meningiomas del nervio óptico (las segundas neoplasias primarias más frecuentes del nervio óptico) o del ala del esfenoides. Su incidencia es tres veces mayor en mujeres que en hombres. Los meningiomas de nervio óptico pueden provocar una pérdida de visión severa o completa. En la exploración de fondo de ojo se observa edema de papila en fases iniciales seguido de atrofia y aparición de shunts optociliares. En RM se visualizan en imagen de «rail de tren» debido a calcificaciones en la vaina del nervio óptico.

Tumores óseos primarios: Constituyen entre el 0,6 y el 2% de los tumores orbitarios siendo un grupo heterogéneo. La displasia fibrosa y el osteoma son sus representantes más frecuentes.

La displasia fibrosa es una proliferación benigna en la cual el tejido óseo normal es reemplazado por tejido fibroso y estructuralmente afuncional. Su presentación craneofacial es poco frecuente y en la órbita suele afectar al hueso frontal, esfenoidal o etmoidal. Habitualmente presentan un crecimiento lento progresivo en la edad adulta.

El osteoma es un tumor benigno de crecimiento lento, poco común que se encuentra más frecuentemente alojado en los senos paranasales y es desde esta localización desde la cual puede generar sintomatología orbitaria, ya que los osteomas orbitarios primarios son aún menos frecuentes. Estos cursan en forma inicialmente asintomática y se suelen descubrir en forma accidental durante la práctica de una exploración radiológica.

Metástasis: representan un 2-3% del total de tumores orbitarios. Habitualmente de origen epi-

telial. Las más frecuentes son el cáncer de mama y pulmón, seguido de próstata, melanoma o gastrointestinal. En algunos casos la metástasis orbitaria representa la primera manifestación de la enfermedad. Típicamente provocan proptosis dolorosa y diplopia, aunque puede producirse enoftalmos en el caso de metástasis por cáncer de mama. En niños, proceden de tumores neurales como el neuroblastoma o el tumor de Wilms.

En resumen, una adecuada anamnesis y exploración física son esenciales para el correcto diagnóstico diferencial de los tumores orbitarios, dada su amplia heterogeneidad en cuanto a naturaleza y formas de presentación. La evaluación inicial proporciona información valiosa que guiará la elección de las pruebas diagnósticas necesarias para alcanzar sus adecuados diagnóstico y tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lee AG, Johnson MC, Policeni BA, Smoker WR. Imaging for neuro-ophthalmic and orbital disease - a review. *Clin Exp Ophthalmol*. 2009 Jan; 37(1): 30-53.
2. Nagaraju RM, Gurushankar G, Bhimarao, Kadakola B. Efficacy of high frequency ultrasound in localization and characterization of orbital lesions. *J Clin Diagnostic Res*. 2015:TC01-6.
3. Arbizu A, Sánchez Orgaz M. Diagnóstico por la imagen en patología ocular y orbitaria. 93 Ponencia Oficial de la Sociedad Española de Oftalmología. Sociedad Española de Oftalmología, Madrid, 2017.
4. Hintschich, C., Rose, G. Orbital Tumors. In: Tonn, J.C., Grossman, S.A., Rutka, J.T., Westphal, M. (eds) *Neuro-Oncology of CNS Tumors*. Springer Berlin, Heidelberg, 2006.
5. Pérez Moreiras JV, Prada Sánchez MC, Antúnez López J. *Orbit: Examination, Diagnosis, Microsurgery and Pathology*, 2 ED. Jaypee Highlights, Panamá, 2018.
6. Rootman J. Pathophysiologic approach to clinical analysis of orbital diseases. In *Diseases of the Orbit*. Lippincott Co, Philadelphia, pp. 1-118, 2003.