

## CAPÍTULO

## 1.9

## Metástasis orbitarias

*Ferran Mascaró Zamora, Roberto Castro Seco, Grozny Howell Huanca Ruelas*

### DEFINICIÓN Y EPIDEMIOLOGÍA. FACTORES DE RIESGO

La órbita es el lugar anatómico donde los tumores malignos pueden metastatizar, bien por diseminación hematológica, por invasión perineural o bien por invasión directa desde otras estructuras cercanas como pueden ser los senos paranasales, la cavidad nasal, el sistema lagrimal o la cavidad intracraneal.

La enfermedad metastásica orbitaria es rara y si el paciente no presenta una historia de cáncer previa normalmente no se suele sospechar inicialmente ante un paciente sintomático. Se estima que el 1-13% de todos los tumores orbitarios son metástasis y se ha reportado que el 2-5% de los pacientes con cáncer metastásico presentan metástasis orbitarias. Los tumores que más comúnmente metastatizan en la órbita son los de mama, melanoma, próstata, pulmón y piel (tabla 1). La epidemiología en muchos casos depende del tipo de la población y del país donde se estudie la enfermedad (1,2).

No se ha visto ninguna relación entre el tipo de tumor y la lateralidad en la cual tiene lugar la metástasis, pero sí hay relación entre el tipo de tumor primario y la localización de la metástasis dentro de la órbita, como se describe más adelante. Puede presentarse de manera bilateral (1,3).

La distribución por género varía en función de las series, inicialmente en términos absolutos se podría decir que es más frecuente en mujeres, debido a la incidencia del cáncer de mama en esta población; pero en casos donde el tumor primario es pulmonar o cutáneo (melanoma) la incidencia de metástasis es más alta en hombres (1).

La media de edad de presentación es en la séptima década de la vida. La mediana de supervivencia es alrededor del año y medio después del diag-

**Tabla 1. Origen de tumor primario que metástaza en órbita (6,9)**

Tumor primario	Casos y porcentajes
Mama	36,3%
Melanoma cutáneo	10,1%
Próstata	8,5%
Carcinoide	6,6%
Pulmón	5,6%
Carcinoma de primario desconocido	4,2%
Riñón	3,9%
Hígado	3,4%
Hueso	3,1%
Tejidos blandos	2,3%
Glándula salival	1,8%
Intestino delgado	1,8%
Otros	6,1%

nóstico, independientemente del tipo histológico del tumor (1).

### CLÍNICA

Los signos y síntomas que presenta un paciente con una metástasis orbitaria son muy variables y dependen de muchos factores como pueden ser la localización dentro de la órbita, el tejido afectado o la velocidad de crecimiento del tumor.

Se pueden presentar como una masa palpable al tacto o como una lesión que provoca un desplazamiento del globo ocular. Pueden dar alteraciones

de la motilidad ocular y diplopia. Es relativamente frecuente la presencia de dolor, especialmente en casos donde el crecimiento es rápido y hay afectación osea y/o perineural, presentándose algunas veces como una celulitis orbitaria (tabla 2)(1-5).

No es raro tampoco encontrar una ptosis unilateral como signo de presentación de un tumor orbitario (o incluso extraorbitario como es el caso de aquellos tumores que afectan a tejidos próximos a las vías simpáticas craneales (fig. 1A, B y C)(1,2,3,4).

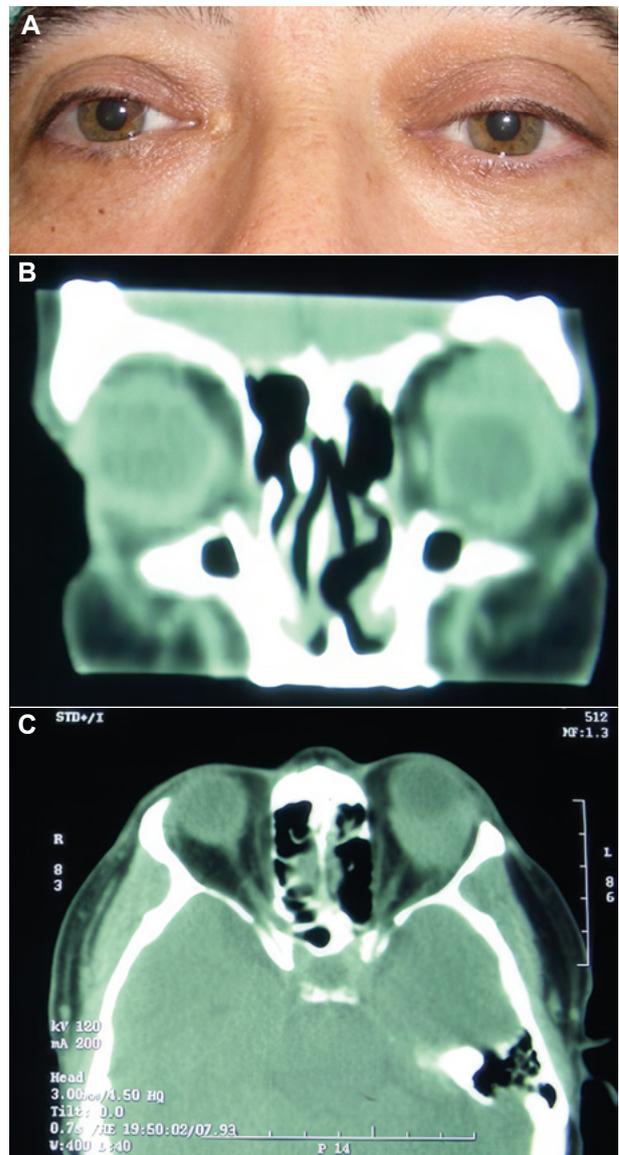
Y por supuesto puede presentarse con pérdida visual, bien por invasión del globo ocular y/o del nervio óptico, o bien por desplazamiento de la posición del globo ocular cuando hacen efecto masa (fig. 2A, B, C y D)(1-5).

## DIAGNOSTICO

Tras realizar una correcta historia clínica junto con una exploración física y oftalmológica adecuada, si tenemos la sospecha de que el paciente pueda presentar una metástasis orbitaria continuaremos el estudio con pruebas de imagen y, eventualmente, pruebas anatomopatológicas.

**Tabla 2. Signos y síntomas presentes en el diagnóstico de metástasis orbitaria (8)**

Síntomas y signos	Prevalencia
<b>Síntomas eportados</b>	
Diplopía	38%
Proptosis	35%
Dolor	23%
Disminución visión	20%
Ptosis	16%
Masa palpable	13%
<b>Signos observados</b>	
Proptosis	64%
Alteración de la motilidad	58%
Masa Palpable	27%
Blefaroptosis	21%
Disminución de visión	22%
Desplazamiento ocular	18%
Quemosis	15%
Enoftalmos	10%
Edema de Papila	8%

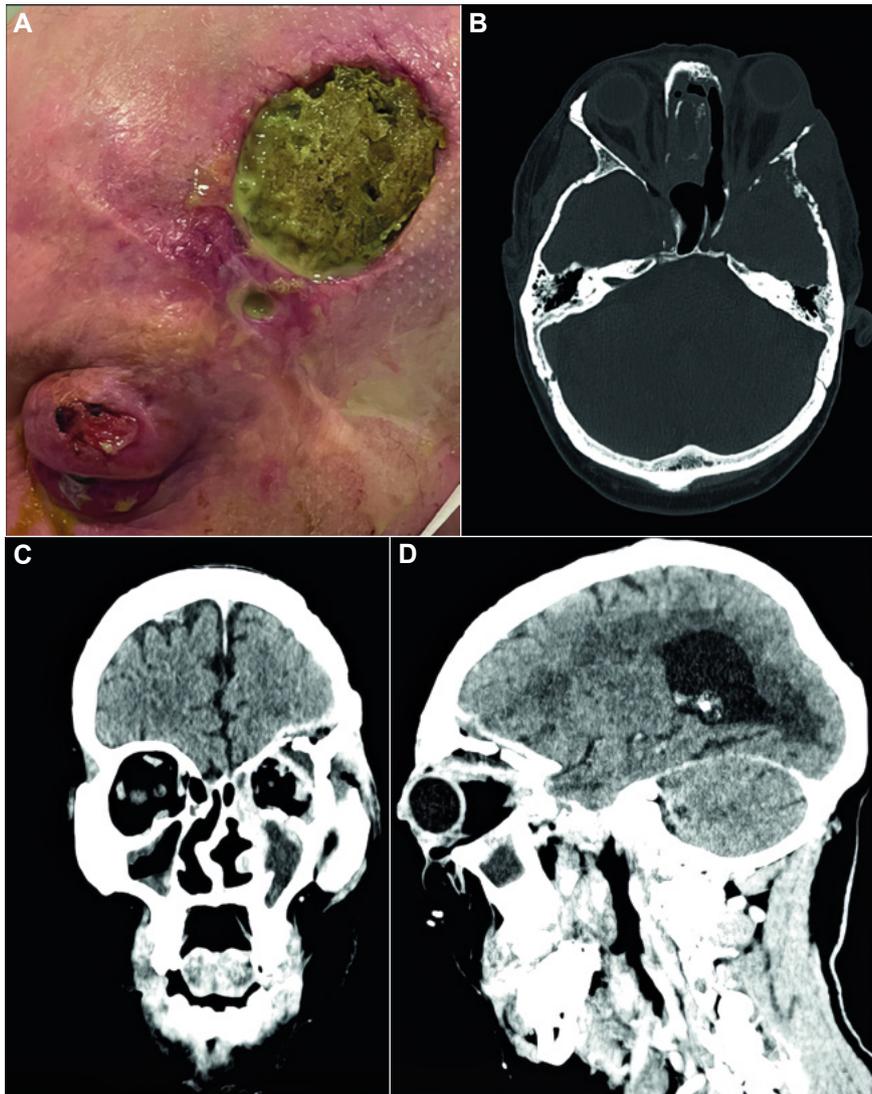


**Fig. 1: A, B y C.** Metástasis orbitaria izquierda con ptosis por cáncer de pulmón de células pequeñas.

## PRUEBAS DE IMAGEN

La tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM) son pruebas de imagen esenciales para evaluar las características de la lesión, la localización dentro de la órbita, la extensión y la posible invasión a estructuras vecinas a la órbita. Nos permite saber si la masa es intraconal o extraconal, si es unilateral o bilateral, si la masa crece a partir de un músculo, de la glándula lagrimal, de un hueso o del propio ojo.

Las metástasis orbitarias son más frecuentes en órbita anterior, afectando normalmente a músculos extraoculares y huesos, y presentándose como una



**Fig. 2:** A, B, C y D. Carcinoma basocelular de calota izquierda con metástasis por contigüidad de órbita izquierda y fosa craneal anterior izquierda con lisis ósea de techo órbita izquierda y empiema cerebral y orbitario.

masa de tamaño considerable, infiltrativa y de límites imprecisos, en muchas ocasiones no visible en pruebas de imagen realizadas con anterioridad (4).

Cambios quísticos causados por necrosis central se encuentran en algunos tumores de rápido crecimiento. Cambios óseos son frecuentes cuando la masa crece a partir de una estructura ósea provocando lesiones osteolíticas u osteoblásticas (fig. 3 A, B y C)(1).

El crecimiento de tumores dentro de la órbita, no siendo las metástasis una excepción, puede provocar cambios en la posición del globo ocular; normalmente provoca proptosis, pero algunos casos de metástasis por cáncer de mama (fig. 4 A, B y C) o por melanoma cutáneo donde existe una esclerosis de los tejidos orbitarios pueden presentarse

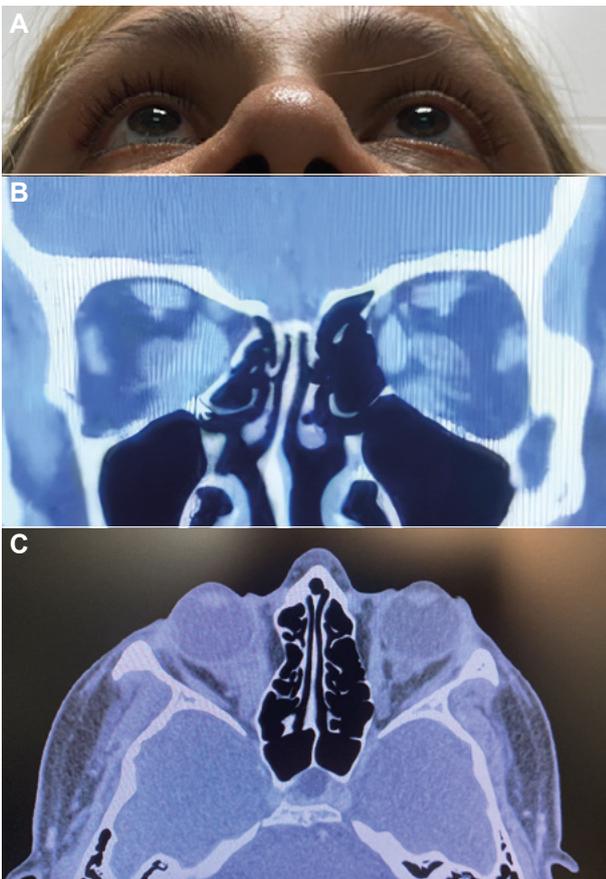
como enoftalmos. Así mismo el desplazamiento del globo ocular puede no ser axial si el crecimiento de la masa es a partir de estructuras situadas superior, inferior, nasal o lateral al globo ocular (1).

En la RM, las lesiones metastásicas se visualizan en T1 isointensas a los músculos extraoculares e hipointensas a la grasa orbitaria; mientras que en T2 son mínimamente hiperintensas a los músculos extraoculares y a la grasa. En los casos que se realice la prueba con contraste de gadolinio se intensifican más con respecto a las citadas estructuras (1).

La tomografía por emisión de positrones (PET-TC) es otra opción diagnóstica con la cual nos permite detectar metástasis a distancia cuando sospechamos que la enfermedad metastásica no se circunscribe sólo a la órbita. Pero la prueba en sí no



**Fig. 3:** A, B y C. Metástasis orbitaria bilateral de tumor primario prostático con lesiones líticas.



**Fig. 4:** A, B y C. Metástasis orbitaria derecha con leve enoftalmos derecho en contexto de cáncer de mama.

nos aporta ninguna ventaja con respecto al TC o la RM convencional para hacer un estudio anatómico orbitario (fig. 5A, B y C)(1).

Tomamos las pruebas de imagen como diagnóstico definitivo si hay una clara enfermedad metastásica con varios órganos afectados. En caso de presentar un tumor primario y una sospecha de una única metástasis orbitaria es necesario una biopsia para establecer el diagnóstico.

Por último, recordar que los tumores malignos que metastatizan más frecuentemente en la órbita, el cáncer de mama, de próstata, de pulmón y melanoma maligno cutáneo, presentan algunas características diferenciales entre ellos (tabla 3)(1).

En el cáncer de mama la mayoría de los casos de metástasis orbitarias son diagnosticadas después del diagnóstico inicial de la enfermedad, bien en el contexto de enfermedad metastásica diseminada o bien años después del tratamiento cuando parece que la enfermedad ya está curada. Es raro que se presente la afectación orbitaria como debut de la enfermedad. Debido a la preferencia del tumor por la grasa y los músculos extraoculares las afectaciones en la motilidad son la presentación más frecuente; aunque también puede aparecer enftalmos y defectos campimétricos, especialmente en las formas esclerosantes (1,3).

El cáncer de pulmón es la causa de alrededor del 8-12% de las metástasis orbitarias, correspondiendo al subtipo histológico de células no pequeñas la gran mayoría de los casos, el cual se origina de las células epiteliales respiratorias (1,3).

El cáncer de próstata metastatiza frecuentemente al hueso, presentando normalmente lesiones hiperostóticas y en ocasiones también osteolíticas (figs. 3B, C y 4A, B)(1,3).

El melanoma cutáneo es el melanoma que más comúnmente metastatiza en la órbita. Es un tumor que tiene mucha afinidad por tejidos muy vascularizados, por lo que suele presentarse con diplopía, estrabismo, ptosis o desplazamiento del globo ocular. Suele presentarse bastante tiempo después de la aparición del tumor primario y cuando hay metástasis orbitarias normalmente la enfermedad está muy avanzada y está diseminada también a otros órganos (1,3).



Fig. 5: A, B y C. Metástasis orbitaria derecha a nivel inferotemporal en contexto de Neoplasia endocrina múltiple.

Tabla 3. Localización de las metástasis dentro de la órbita en función de tumor primario (8)

Tumor primario	Hueso	Grasa	Músculo
Mama	13%	43%	26%
Melanoma	6%	50%	44%
Próstata	50%	40%	10%

## ANATOMÍA PATOLÓGICA

En casos donde no hay una clara enfermedad metastásica que afecte a varios órganos y la sospecha es que la diseminación afecte únicamente a la órbita es necesario identificar anatomopatológicamente la enfermedad con una biopsia.

La biopsia puede ser incisional o, menos frecuentemente, escisional y abarca desde procedimientos mínimamente invasivos como la aspiración con aguja fina o la biopsia con aguja gruesa hasta biopsias quirúrgicas con anestesia general en las que hay un acceso amplio a la órbita. La ventaja de las primeras es su carácter poco invasivo mientras la ventaja de la segunda es la gran cantidad de tejido para estudio que podemos conseguir (4).

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Como se ha dicho anteriormente las manifestaciones clínicas de una metástasis orbitaria son múltiples, incluyendo alteraciones en la motilidad, de la posición y de la visión del globo ocular; masas palpables, celulitis orbitaria e incluso hemorragia orbitaria. Es importante diferenciar en una primera instancia una tumoración maligna de una benigna,

posteriormente una enfermedad maligna primaria orbitaria de una metastásica, y por último en el grupo de las enfermedades metastásicas establecer cuál es el tumor primario.

Enfermedades orbitarias benignas que incluyen síntomas orbitarios que pueden presentarse en metástasis orbitarias incluyen tumores benignos, pseudotumor inflamatorio, oftalmopatía tiroidea y malformaciones vasculares.

En cuanto a los tumores malignos primarios orbitarios que puedan confundirse con metástasis orbitarias se encuentran los carcinomas de glándula lagrimal, los linfomas, los rhabdomiomas y los melanomas.

## TRATAMIENTO Y SEGUIMIENTO

Ante un paciente que presente una metástasis orbitaria es importante contar con un equipo multidisciplinar que individualice el caso y pueda tratar la enfermedad en todas las esferas, incluida también la esfera psicológica. En la mayoría de los casos es una enfermedad terminal y en el tratamiento hay que considerar varios factores: el efecto en la esperanza y calidad de vida, las posibilidades de cambio en la supervivencia y la capacidad de respuesta al tratamiento. Las posibilidades terapéuticas incluyen radioterapia, quimioterapia, hormonoterapia, inmunoterapia y cirugía.

La radioterapia puede contribuir a la reducción del tamaño de la masa y a disminuir el dolor, pero puede provocar problemas oftalmológicos como la retinopatía por radiación, el glaucoma neovascular o neuropatía óptica, especialmente cuando el ojo no puede ser protegido, por lo que hay que tener

especial cuidado en pacientes con esperanza de vida prolongada (1,3,5).

La quimioterapia suele estar incluida en la mayoría de las enfermedades metastásicas, especialmente cuando hay afectación sistémica. Los protocolos de tratamiento varían en función del tumor primario, el comportamiento de las metástasis y la extensión de la enfermedad (1,3).

La hormonoterapia se dirige particularmente a los cánceres de próstata y de mama cuyo creci-

miento puede detenerse provocando privación hormonal aumentando así la supervivencia (1,3).

La cirugía nos permite acceder directamente al tejido sospechoso de metástasis, bien para un estudio anatomopatológico en casos dudosos, bien para proporcionar un tratamiento hecho en base a los marcadores de las células tumorales, o bien para mejorar los síntomas que suponen tener una masa de gran tamaño creciendo a nivel orbitario (1,3,5).

### MENSAJES CLAVE A RECORDAR

- La enfermedad metastásica orbitaria es una enfermedad normalmente terminal y poco frecuente cuya presentación depende de la extensión y localización del tumor dentro de la órbita, siendo normalmente unilateral.
- Sus causas más frecuentes son los cánceres de mama, pulmón, próstata y melanoma maligno cutáneo.
- Es importante realizar las pertinentes pruebas de imagen que nos permita caracterizar la lesión y localizar otros focos en otras partes del cuerpo, y en casos seleccionados donde sea necesario para el diagnóstico y/o el tratamiento proceder a biopsiar la masa.
- El tratamiento ha de ser multidisciplinar y, si bien la remisión completa en muchos casos es difícil por el estado avanzado del cáncer que supone tener esta enfermedad, más que curativo ha de ser paliativo; dirigido sobre todo a proporcionar confort, disminuir los síntomas, preservar la visión y, en la medida de lo posible, aumentar la calidad de vida.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Fay A., Dolman PJ. Diseases and Disorders of the Orbit and Ocular Adnexa. 1st Edition. Elsevier. November 4, 2016. In: Valenzuela A., McNab AA. Metastatic and Secondary Orbital Tumors, p. 387-400.
2. Wladis, E.J., Lee, K.W., & Nazeer, T. (2020). Metastases of systemic malignancies to the orbit: a major review. *Orbit*, 1-5.
3. Ahmad, S.M., & Esmali, B. (2007). Metastatic tumors of the orbit and ocular adnexa. *Current Opinion in Ophthalmology*, 18(5), 405-413.
4. Allen RC. Orbital Metastases: When to Suspect? When to biopsy? *Middle East Afr J Ophthalmol*. 2018 Apr-Jun; 25(2): 60-64.
5. Schick U, Lermen O, Hassler W. Management of orbital metastases. *Zentralbl Neurochir*. 2006 Feb; 67(1): 1-7.
6. Valenzuela, AA., Archibald, C.W., Fleming, B., Ong, L., O'Donnell, B., Crompton J, J., Sullivan, T. J. (2009). Orbital Metastasis: Clinical Features, Management and Outcome. *Orbit*, 28(2-3), 153-159.
7. Zografos L, Ducrey N, Beati D, Schalenbourg A, Spahn B, Balmer A, Othenin-Girard CB, Chamot L, Egger E. Metastatic melanoma in the eye and orbit. *Ophthalmology*. 2003 Nov; 110(11): 2245-56.
8. Goldberg, RA., Rootman, J., & Cline, RA. (1990). Tumors metastatic to the orbit: A changing picture. *Survey of Ophthalmology*, 35(1), 1-24.
9. Palmisciano, P.; Ferini, G.; Ogasawara, C.; Wahood, W.; Bin Alamer, O.; Gupta, A.D.; Scalia, G.; Larsen, A.M.G.; Yu, K.; Umana, G.E.; et al. Orbital Metastases: A Systematic Review of Clinical Characteristics, Management Strategies, and Treatment Outcomes. *Cancers* 2022, 14, 94.