

Tumor de órbita

Epidemiología

Los tumores orbitarios son poco frecuentes.

Clínica

Su manifestación clínica principal es la aparición de un **exoftalmos** unilateral de evolución lenta y progresiva (excepto determinados tumores infantiles que pueden ser bilaterales). Sin embargo, los procesos inflamatorios y vasculares suelen manifestarse de forma más llamativa que la patología tumoral orbitaria.

Podemos distinguir tres etapas sintomáticas de estos tumores:

- prodrómica: la sintomatología es escasa, pues el crecimiento del tumor es lento y su tamaño en esta etapa no es suficiente para la aparición de síntomas evidentes. Asimismo, puede presentarse dolor y **diplopia** ocasional, así como incrementarse la resistencia orbitaria, pero el exoftalmos no podrá apreciarse hasta que el tumor alcance aprox. 1 cm de diámetro.

- Manifiesta: en esta etapa la sintomatología es ya más llamativa y depende de la situación del tumor. En general se produce:

- . Exoftalmos de instauración lenta y progresiva

- . Edema palpebral

- . alteraciones en la motilidad, que subjetivamente se manifiestan con la aparición tardía de diplopia. En los tumores infiltrantes es más precoz (peor pronóstico). Puede acompañarse de dolor

- . alteraciones visuales que se producen por la aparición de pliegues en la retina, afectación de la circulación y por compresión del globo ocular que ocasiona hipermetropía.

Si el tumor está situado en el cono muscular el exoftalmos es axil, y las alteraciones tanto de la visión como del fondo de ojo se producen más pronto. Los movimientos oculares están menos afectados. Si el tumor se sitúa fuera del cono muscular el exoftalmos es excéntrico, la visión está conservada hasta fases más avanzadas, a diferencia de la motilidad ocular que se altera mucho antes.

- Extensión: es la última etapa de propagación del tumor.

En la órbita se pueden desarrollar un grupo muy variado de tumores cuyo diagnóstico se confirmará mediante la biopsia. El tratamiento quirúrgico dependerá de la naturaleza del tumor, y podrá realizarse desde una resección simple (neurofibromas y pseudotumores inflamatorios), una enucleación, donde se extrae todo el globo ocular junto a la porción orbitaria del nervio óptico, hasta una exenteración, que es la extracción del globo, de todo el contenido de la órbita y del periostio adherido a él (en tumores malignos con tendencia a metastatizar).

Clasificación

En la clasificación siguiente iremos describiendo los tumores que se dan con mayor frecuencia.

1. T. PRIMARIOS

a) Congénitos:

- Meningoencefalocele.
- Dermoide.
- Teratoma.
- Quiste congénito.

Quiste dermoide

Es la malformación congénita más frecuente de la órbita. Se produce por el desplazamiento durante la vida embrionaria de la epidermis hacia una localización subcutánea. Al ser atrapados restos de ectodermis en las suturas óseas, se origina un quiste con restos dérmicos y epidérmicos, recubierto por un epitelio queratinizado que puede contener glándulas sebáceas y folículos pilosos. Su crecimiento es lento y se dan sobre todo en la sutura fronto-malar y en el techo de la órbita.

Hay dos formas clínicas:

- . el quiste simple, propio de la infancia, situado en la zona temporal o nasal superiores de la órbita, es poco profundo y no se propaga;
- . el quiste complicado, típico de la adolescencia o edad adulta, es de origen más profundo, sus bordes son poco definidos y puede extenderse en dirección intracraneal produciendo alteraciones óseas.

El quiste dermoide, por su cuadro clínico puede confundirse con el meningoencefalocele, que se aprecia sobre todo en el ángulo superior interno donde hay más suturas entre huesos, y por donde protruye el contenido cerebral. Se caracteriza por estar unido a los huesos, y puede palparse el agujero en el hueso, percibiéndose una pulsación sincrónica con el pulso que aumenta con el esfuerzo. La presión puede disminuirlo de tamaño, pues el líquido se desplaza hacia el interior del cráneo. Mediante la punción exploradora obtenemos un líquido claro, cuyas características son del LCR.

b) T. de vasos sanguíneos y linfáticos:

- Hemangioma capilar o cavernoso.
- Hemangioendotelioma.
- Hemangiopericitoma.
- Leiomioma (músculo liso de los vasos).
- Linfangioma.

Los hemangiomas son los tumores primarios más frecuentes de la órbita. Son benignos, de origen vascular, y su crecimiento es lento. Si son de localización palpebral pueden presentar una coloración azulada o rojiza, mientras que si se encuentran únicamente en la órbita pueden palparse pulsaciones, o bien podemos reducir el exoftalmos al comprimir el ojo, que volverá a su posición inicial mediante una maniobra de Valsalva.

Diferenciaremos:

. el hemangioma capilar: es la proliferación de células endoteliales que puede observarse en el momento del nacimiento o a las pocas semanas de vida, y que aparece como una ligera hinchazón rojiza periocular, conocida como antojo, situada generalmente en el ángulo superointerno y de consistencia esponjosa a la palpación. No se aprecian pulsaciones ni soplos, aunque su tamaño crece con el esfuerzo o el llanto. Durante los primeros 6 meses - 1 año de vida puede producirse crecimiento del tumor, que luego se estabiliza y finalmente involuciona por fibrosis desapareciendo hacia los 5-7 años.

Originan un desplazamiento ocular en sentido contrario al tumor y ptosis palpebral, existiendo la posibilidad de producirse una ambliopía (privación de la visión) si ocluye el área pupilar. Cuando ello ocurre, así como en la compresión del nervio óptico o cuando supone una anomalía estética importante, estará indicado el tratamiento con corticoides sistémicos o locales, la radioterapia, o la escisión quirúrgica del tumor.

. el hemangioma cavernoso: es el tumor orbitario benigno más frecuente en la edad adulta, incidiendo entre la segunda y la cuarta década de la vida y presentándose como una proptosis unilateral que tiende a progresar. Está formado por dilataciones vasculares y suele estar bien encapsulado, localizado en el cono muscular por detrás del globo, lo que determina el exoftalmos de evolución lenta. En las mujeres el crecimiento puede acelerarse durante el embarazo. Puede afectar al nervio óptico y producir también alteraciones de la motilidad.

De entre las exploraciones complementarias realizadas, la radiografía permite observar calcificaciones. En la ecografía el patrón muestra una superficie dura de alta reflectividad interna, y la TC una lesión bien delimitada sin afectación ósea.

Al ser fácil de extirpar el tratamiento será quirúrgico, practicándose una orbitotomía lateral por estar localizado habitualmente en el cono muscular.

El linfangioma se manifiesta en adultos jóvenes en forma de proptosis que progresa lentamente, aunque en ocasiones puede desarrollarse de forma más rápida y sangrar produciendo dolor: la sangre se encapsulará originando los "quistes de chocolate", que a lo largo del tiempo pueden desaparecer. Sin embargo, aún siendo un tumor benigno, con la formación y persistencia de estos quistes puede llegar a afectar la visión del paciente, caso en que será necesario drenarlos. La extirpación quirúrgica del tumor es difícil al no hallarse encapsulado.

c) T. del tejido conjuntivo fibroso:

- Fibroma.
- Mixoma.
- Fibrosarcoma.

d) T. del tejido óseo y cartilaginoso:

- Osteoma.
- Osteosarcoma.

Los osteomas son tumores óseos que se inician en los senos paranasales, generalmente en el frontal, benignos, encapsulados y muy duros, y que tras un crecimiento lento pueden llegar a alcanzar un tamaño considerable produciendo un desplazamiento importante del globo ocular. Se expresan aproximadamente en la tercera década de la vida. El tratamiento quirúrgico se practicará únicamente

en determinadas circunstancias (diagnóstico diferencial dudoso o existencia de complicaciones).

e) T. del tejido adiposo:

- Lipoma.
- Liposarcoma.

f) T. del tejido muscular:

- Rabdomioma.
- Rabdomiosarcoma.

Los rabdomiomas, junto con los miomas y los osteomas, son tumores de carácter benigno que se presentan fundamentalmente en personas de edad avanzada.

Los rabdomiosarcomas, al igual que los fibrosarcomas y los osteosarcomas, son tumores malignos que suelen aparecer en niños y adolescentes y cuyo desarrollo es rápido, ocasionando un exoftalmos y frecuentemente metástasis. En la intervención quirúrgica se practicará la exenteración. De entre ellos, vamos a destacar el rabdomiosarcoma.

Se trata de un tumor muy maligno, de gran agresividad, que se presenta preferentemente entre los 6-8 años de edad (el 90% de los casos son menores de 15 años) como una proptosis de rápido desarrollo, siendo el tumor maligno orbitario primario más frecuente en los niños. Se originan en el músculo voluntario, variando su localización, y su extensión es amplia. La aparición de un exoftalmos duro e irreducible, que evoluciona muy rápidamente (en días) puede hacer pensar en una inflamación aunque no se cumplan con exactitud todos los criterios, pues el niño no presenta mal estado general ni fiebre, ni puede apreciarse calor local en la zona del tumor. Además de palpar una masa dolorosa si es anterior, el tumor se acompaña de edema palpebral y ptosis, quemosis, y finalmente paresias de los músculos oculares que conducirán a una oftalmoplejia y a una pérdida de visión.

Podemos diferenciar, según su histología, 3 tipos de rabdomiosarcoma:

- .embrionario
- .alveolar: el de mayor malignidad
- .pleomórfico: poco común y el de mejor pronóstico.

En la imagen radiológica se observa una masa de mayor densidad que parece proceder de un músculo extraocular, con frecuencia acompañada de imágenes osteolíticas que reflejan erosión y destrucción ósea, lo cual empeorará el pronóstico.

Se deberá realizar el diagnóstico diferencial con la celulitis orbitaria, el pseudotumor, el neuroblastoma y el linfoma, y la prueba que confirmará definitivamente la presencia de un rabdomiosarcoma será la biopsia en la que puedan detectarse estrías cruzadas en las células tumorales.

El tratamiento de esta neoplasia es una combinación de quimioterapia, radioterapia y cirugía. Antes de la aplicación de la radioterapia (dosis de 5000 rad/ 5 semanas) se administran dos inyecciones de vincristina, ciclofosfamida y actinomicina D a intervalos semanales. Tras la radioterapia es

administrada una combinación de vincristina, ciclofosfamida y doxorubicina durante un año, 3 veces/semana, en los pacientes que presentaron metástasis. La supervivencia a los 3 años en los pacientes tratados y cuyo tumor está confinado en la órbita es del 80-90%, mientras que el pronóstico empeora mucho si se ha producido destrucción ósea y expansión extraorbitaria (aprox. sobreviven el 65%).

g) T. del tejido nervioso y sus cubiertas:

- Neurofibromas.
- Schwannoma.
- Glioma del nervio óptico.
- Meningioma.

Los neurofibromas son tumores de baja malignidad, bien diferenciados y de evolución lenta, originados por la proliferación de las células de Schwann en las vainas nerviosas.

Producen un exoftalmos con diplopia, aunque su afectación visual es mínima, y pueden desarrollarse en todas las edades.

Los neurofibromas plexiformes aparecen en pacientes con neurofibromatosis y su extirpación completa es muy difícil. Los neurofibromas discretos son menos frecuentes.

El glioma del nervio óptico es un tumor benigno, bien diferenciado y con poca tendencia a metastatizar, que se desarrolla a partir de los astrocitos y células oligodendrogiales del N. óptico o del quiasma. Suele presentarse generalmente en niños entre los 4-8 años, y pueden ser solitarios o formar parte de la neurofibromatosis de Von Recklinghausen (55% casos). En los adultos su agresividad es mayor.

Su crecimiento es lento y se extienden avanzando a lo largo del nervio óptico, empeorando el pronóstico visual una vez alcanzado el quiasma (así como si ya se desarrollan inicialmente en él). Se manifiestan clínicamente por un exoftalmos de evolución lenta y progresiva que se asocia a una importante pérdida de visión. En la radiografía simple se ve un aumento del agujero óptico. La extensión del tumor hacia el canal óptico podrá apreciarse claramente en la RMN y también en la TC, así como el nervio óptico aumentado de tamaño, que también es visible en la ecografía. Si el tumor permanece confinado en el N. óptico el tratamiento es quirúrgico, practicándose la resección local del tumor con conservación del globo ocular, siendo necesaria una orbitotomía lateral. Si en su extensión ha alcanzado al quiasma no se recomienda la intervención quirúrgica. Cuando el tumor no pueda ser extirpado se efectuará radioterapia.

El meningioma es un tumor bien diferenciado, invasivo, que suele desarrollarse sobre todo en mujeres entre los 40-50 años. Podemos distinguir diversas formas de presentación, la más común de las cuales producirá una compresión del quiasma óptico. En otros casos, los meningiomas que pueden llegar a afectar a la órbita son los que se inician en el esfenoides, frecuentemente el que abarca ala mayor y ala menor de este hueso, ocasionando una proptosis de evolución lenta con invasión de la órbita y comprimiendo, además, el nervio óptico. Finalmente, están los meningiomas de la vaina del nervio óptico que se originan a partir de la aracnoides que rodea la porción intraorbitaria de este nervio. A medida que el tumor crece y comprime el N. óptico, el paciente va perdiendo la visión en un ojo y se produce una alteración de los movimientos oculares (sobre todo hacia arriba) hasta que su crecimiento en el cono muscular ocasiona proptosis. También es característica la presencia de edema palpebral pálido y blando. La papila edematosa, la alteración visual de evolución prolongada y los

cortocircuitos de los vasos ópticos ciliares son la tríada patognomónica de este tipo de tumor. Pueden detectarse con Rx simple (sobre todo los meningiomas del esfenoides) y con la TC, que refleja la porción intraorbitaria aumentada de tamaño. El tratamiento es quirúrgico, realizándose la extirpación del meningioma junto con el nervio óptico, y, aunque el pronóstico visual después de esta intervención es malo, actualmente han mejorado los resultados al tratar el meningioma con radioterapia. En niños la agresividad de estos tumores es mayor, pudiendo incluso ser letales.

Aunque no forme parte de este grupo de tumores primarios del nervio óptico y sus vainas, mencionaremos aquí al melanocitoma de la papila óptica, tumor benigno, asintomático, de pequeño tamaño y muy pigmentado que sobresale de la cabeza de la papila, afectando también a la retina adyacente.

h) T. del sistema reticular:

- Linfomas:

Hodgkin

No Hodgkin

- [Histiocitosis](#).

- Leucemia.

Las alteraciones linfoproliferativas se desarrollan preferentemente en pacientes de edad avanzada (>60 años) y pueden afectar cualquier punto de la órbita: en ocasiones se produce una infiltración no dolorosa palpebral, afectación de la conjuntiva, y si se sitúa en la órbita o la glándula lacrimal pueden ser causa de proptosis. Ante un tumor linfomatoso orbitario se practicará una biopsia, que lo identificará como una hipoplasia linfoide benigna o un linfoma maligno, el cual se confirmará mediante una exploración sistémica completa (Rx tórax, linfangiograma,...). El mejor tratamiento para este tipo de lesiones es la radioterapia. Si son benignas se aplicarán de 10 a 30 Gy, dosis que aumentará en caso de malignidad. Si hay diseminación (mucho más frecuente en niños) el tratamiento será la quimioterapia.

La histiocitosis X agrupa un conjunto de enfermedades en las que se produce una proliferación anormal histiocítica con formación de granulomas. Los huesos de la órbita se ven afectados en un 20% de los casos. Afecta sobre todo a niños entre 2 y 10 años y aunque es benigna desde el punto de vista histológico, la mortalidad es alta. Podemos diferenciar tres variantes:

- Enfermedad de Letterer-Siwe: forma aguda (mortalidad del 70%).

- Enfermedad de Hand-Schuller-Christian: forma crónica (mortalidad del 45%), donde más habitualmente se produce afectación orbitaria en forma de exoftalmos.

- Granuloma eosinófilo: forma localizada de mejor pronóstico. El tratamiento de esta enfermedad combinará radioterapia, quimioterapia y cirugía.

2. T. SECUNDARIOS

a) Propagados desde territorios adyacentes:

- Fosa cerebral.

- Área nasal y senos.
- Intraoculares.
- Glándula lacrimal.
- Cutáneos.

Los tumores malignos de los senos nasales y paranasales invaden la órbita en un 50% de los casos y de ellos, el más común es el carcinoma escamoso del seno maxilar. Su diagnóstico precoz favorecerá el pronóstico. Este tumor se caracteriza por producir dolor, epistaxis, secreción nasal, así como proptosis, diplopia, pérdida de visión, dolor ocular y epífora.

Los tumores malignos nasofaríngeos son neoplasias muy poco frecuentes. Los nervios más habitualmente afectados son el V y VI par. Es rara la afectación del N. óptico, así como la del III y IV par. Pueden ocasionar parálisis facial acompañada de alteraciones en la visión, proptosis o adenopatías cervicales entre otros síntomas. El tratamiento es la radioterapia.

Una parte de los tumores de la glándula lacrimal son inflamaciones y proliferaciones linfoides, y otra parte son tumores epiteliales de los cuales distinguimos dos tipos:

- tumores benignos de células mixtas, que se manifiesta con una hinchazón no dolorosa y de evolución lenta en la fosa lagrimal. La TC muestra un tumor encapsulado sin afectación ósea, a diferencia de los tumores malignos en los que sí se producen alteraciones (hiperostosis, erosiones). El tratamiento es la escisión mediante una orbitotomía lateral, que si no es completa da lugar a la aparición de recidivas.
- Tumores malignos, como el carcinoma adenoide quístico o cilindroma, adenocarcinoma, carcinoma mucoepidermoide y los tumores malignos de células mixtas. Todos ellos crecen rápidamente acompañándose de destrucción ósea y dolor. Tras efectuar una biopsia se extirparán el tumor y el hueso afectado.

Un 75% de los tumores epiteliales se manifiestan con proptosis y un 50% presenta una masa que puede palparse en la fosa de la glándula lacrimal. b) T. metastásicos de:

- Carcinoma bronquial.
- Neuroblastoma.
- Melanoma cutáneo.

Las neoplasias de mama, pulmón, próstata, riñón y estómago son los tumores primarios más frecuentes responsables de metástasis en una o ambas órbitas, sobre todo en los adultos.

En la infancia (la mayoría menores de 2 años) el tumor maligno que más frecuentemente metastatiza en la órbita (30-60%) es el neuroblastoma, originado en la médula suprarrenal o en otras localizaciones de tejido simpático (cervical, mediastínica, retroperitoneal). Puede involucrar ambas órbitas, ocasionando un exoftalmos bilateral de progresión rápida, por cuya causa se producen hemorragias orbitarias, con equimosis palpebral y protrusión de masas palpables. En las radiografías se evidencia la gran destrucción ósea de la órbita, y el análisis de orina muestra un aumento de las catecolaminas. Tiene mal pronóstico, sobre todo en niños mayores de 1 año. La quimioterapia se aplica en caso de existencia de metástasis. Si no las hay, el tratamiento es quirúrgico.

El sarcoma de Ewing es también un tumor maligno frecuente en niños que se desarrolla en hueso y puede ocasionar proptosis y hemorragia.

3. LESIONES QUÍSTICAS:

Además de los quistes dermoides mencionados anteriormente como tumores congénitos, podemos destacar los quistes hemáticos y los mucocelos.

Los quistes hemáticos de la órbita son poco frecuentes y pueden aparecer como consecuencia de traumatismos orbitarios, linfangiomas o hemangiomas cavernosos. El crecimiento de estas lesiones se debe al gradiente de presión osmótica favorable a la penetración de líquido, por la presencia dentro del quiste de restos hematógenos.

Los mucocelos son grandes quistes de evolución lenta cuyo contenido es mucoso o mucopurulento, que se originan cuando existe una obstrucción en el drenaje de las secreciones del seno a causa de un tumor, una infección o cicatrices. Estos quistes, sobre todo los mucocelos frontales o etmoidales, pueden protruir hacia la cavidad orbitaria al erosionar las paredes óseas de los senos e invadir los tejidos adyacentes, ocasionando la desviación y proptosis del ojo. Por el contrario, los mucocelos del seno maxilar no suelen producir invasión de la órbita. Los antecedentes de sinusitis crónica y la radiología confirmarán el diagnóstico. La cirugía se realiza a través del seno afectado.

PSEUDOTUMOR ORBITARIO

ver [Pseudotumor orbitario](#).

Bibliografía:

- Oftalmología (Pregrado). Coord. Dr. F. Clement Casado Luzán 5, S.A. de Ediciones. Madrid, 1994.
- J.J.KANSKI. Oftalmología clínica. Ed. Doyma, S.A. Barcelona, 1992.
- Stephen J.H. MILLER. Enfermedades de los ojos, de Parsons. Nueva Ed. Interamericana S.A. México, 1993.
- Graue WIECHERS. Oftalmología. Nueva Ed. Interamericana S.A. México, 1995.

From:

<http://www.neurocirugiacontemporanea.com/> - **Neurocirugía Contemporánea**
ISSN 1988-2661

Permanent link:

http://www.neurocirugiacontemporanea.com/doku.php?id=tumor_de_orbita

Last update: **2019/09/26 22:13**

