

Características clínicas y patológicas de los tumores orbitarios

Clinical and pathological characteristics of orbital tumors

Franklyn Alain Abreu Perdomo,^I Datia Liset Ortiz Ramos,^{II} Dania Santos Silva,^I Julio Lázaro González García,^{III} Odenis Fernández González,^{IV} Joel Caballero García^I

^I Instituto de Oncología y Radiobiología. La Habana, Cuba.

^{II} Hospital Universitario Clínico-Quirúrgico "Comandante Manuel Fajardo". La Habana, Cuba.

^{III} Hospital General Docente "Héroes del Baire". Isla de la Juventud, Cuba.

^{IV} Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer". La Habana, Cuba.

RESUMEN

Objetivo: describir las características clínico-patológicas de los tumores orbitarios.

Métodos: se realizó un estudio descriptivo y retrospectivo de serie de casos en el Instituto de Oncología y Radiobiología desde enero del año 2011 a diciembre de 2017. La muestra se conformó con 241 pacientes sometidos a cirugía de la órbita y fue caracterizada según la edad, el sexo, el origen y la naturaleza de la lesión, el diagnóstico histopatológico y los abordajes quirúrgicos utilizados.

Resultados: el 52,7 % de la muestra estudiada fue del sexo masculino; el 36,5 % se encontró en el grupo de 60 a 79 años. El 62,7 % de los casos correspondió a tumores malignos, el 51,9 % a lesiones primarias de la órbita y el 26,6 % a linfoma No Hodgkin. Las lesiones secundarias originadas en los párpados representaron el 58,7 % y el carcinoma epidermoide el 56,5 %. Hubo 11 casos correspondientes a metástasis; las de mama representaron el 72,7 %. El abordaje anterior transpalpebral fue utilizado en el 54,8 % de los casos.

Conclusiones: los tumores orbitarios se presentan con mayor frecuencia a partir de los 40 años de edad y con predominio del sexo masculino. Las lesiones malignas son más frecuentes, así como las primarias de la órbita, donde el linfoma No Hodgkin representa el mayor número de casos. Los párpados son la principal estructura de origen de las lesiones secundarias, y el carcinoma epidermoide es la variedad histopatológica predominante. Las metástasis de mama son las que más afectan el espacio orbitario. La

vía de abordaje fundamental es la anterior transpalpebral (transeptal), seguido de la exenteración orbitaria.

Palabras clave: órbita; tumores orbitarios; abordajes quirúrgicos de la órbita; orbitotomías; exenteración orbitaria.

ABSTRACT

Objective: describe the clinicopathological characteristics of orbital tumors.

Methods: a retrospective descriptive case-series study was conducted at the National Institute of Oncology and Radiobiology from January 2011 to December 2017. A sample of 241 patients undergoing orbital surgery was characterized according to age, sex, origin and type of lesion, histopathological diagnosis and surgical procedures used.

Results: 52.7 % of the study sample was male and 36.5 % was in the 60-79 age group. 62.7 % of the cases were malignant tumors, 51.9 % were primary orbital lesions, and 26.6 % were non-Hodgkin lymphomas. Secondary lesions originating in the eyelids represented 58.7 %, and epidermoid carcinomas 56.5 %. Eleven cases were metastases, 72.7 % were of the breast type. The anterior transpalpebral approach was used in 54.8 % of the cases.

Conclusions: orbital tumors are more common as of age 40 with a predominance of the male sex. Malignant lesions are more frequent, as well as primary orbital lesions, of which the largest number of cases are non-Hodgkin lymphomas. The eyelids are the main structure of origin of secondary lesions, and epidermoid carcinoma is the prevailing histopathological variety. Breast metastases are the type most commonly affecting the orbital area. The main approach is anterior transpalpebral (transeptal), followed by orbital exenteration.

Key words: orbit; orbital tumors; orbital surgical approaches; orbitotomy; orbital exenteration.

INTRODUCCIÓN

La órbita y su contenido constituyen una entidad anatómicamente compleja. Es precisamente su anatomía e histología variadas lo que hace a esta cavidad un asiento importante de patologías, tanto benignas como malignas.^{1,2} Las lesiones orbitarias derivan de aquellas estructuras que conectan, soportan o envuelven al globo ocular, así como de las glándulas contenidas en esta.^{2,3}

El manejo de estas lesiones es generalmente variado, pues va desde la observación en lesiones pequeñas y de difícil acceso, antiinflamatorios y antibióticos en las patologías inflamatorias, esteroides y antiangiogénicos en las vasculares y seudotumorales, y finalmente quimioterapia, radioterapia y cirugía en las tumorales. Esta última continúa siendo un elemento importante en el tratamiento definitivo de estas afecciones.⁴ La elección de la adecuada vía de abordaje, en función del tipo de patología y de su localización dentro de la órbita, es fundamental para asegurar el éxito del procedimiento.⁵

En el año 1888 *Krönlein* hizo su primera entrada a la órbita con remoción de la pared lateral. En 1922 *Bitch-Hirschfeld* descubrió nuevos abordajes. En 1953 y 1971 *Berke y Reese*, respectivamente, modificaron la incisión temporal de *Krönlein* y la hicieron recta desde el canto lateral hasta el conducto auditivo. En 1968 *Stallard*, y más tarde *Wright*, popularizaron la incisión en forma de (S) que abordaba la pared lateral con menos complicaciones. En 1971 *Smith y Reese* hicieron referencia al abordaje transconjuntival combinado con una orbitotomía lateral para tumores de la pared y el espacio intracónico. En 1975 y 1976 *Wright y Kennerdell* introdujeron la microcirugía de la órbita con instrumentos más sofisticados e incisiones más pequeñas.⁶

En los últimos 20 años las técnicas quirúrgicas para el manejo de las lesiones orbitarias han evolucionado considerablemente. Se usan abordajes anteriores, laterales, transcraneales, transetmoidales, transmaxilares, y se realizan cirugías craneofaciales para tumores cuya extensión está más allá del territorio de la órbita y que por su histología requieren de una total remoción con márgenes amplios de seguridad. A la par del desarrollo de las técnicas quirúrgicas, han avanzado los estudios de imagen y los histopatológicos, con la introducción de la inmunohistoquímica, lo que facilita el diagnóstico preciso de estas enfermedades.⁷

Actualmente la mayor parte de la cirugía de órbita que se hace en Cuba se realiza en el Instituto de Oncología y Radiobiología. En los últimos años se ha notado un incremento significativo de las lesiones orbitarias que nos motivó a realizar un estudio con el objetivo de describir las características clínico-patológicas de estas en un período de 7 años.

MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo y retrospectivo de serie de casos, en el Instituto de Oncología y Radiobiología (INOR) de La Habana, Cuba, desde el 1ro. de enero del año 2011 al 31 de diciembre de 2017. El universo de estudio fue de 2 324 cirugías realizadas por el Servicio de Oncología Ocular de la institución en el período de estudio. Para conformar la muestra se seleccionaron las cirugías orbitarias realizadas, así como las cirugías de los anexos oculares con extensión orbitaria; se excluyeron los pacientes con más de una cirugía (por recidiva, recurrencia, biopsia no útil, etc.), y solo se incluyó la ocasión quirúrgica definitiva en el diagnóstico histopatológico y/o resultado final del caso. Finalmente, la muestra quedó conformada por 241 pacientes, y se caracterizó según edad, sexo, origen y naturaleza de la lesión, diagnóstico histopatológico y abordajes quirúrgicos utilizados. La información fue obtenida de la base de datos del Departamento de Registros Médicos del INOR, previa autorización de las autoridades pertinentes, así como la revisión de las historias clínicas individuales para el completamiento de las variables de estudio.

RESULTADOS

En la tabla 1 se aprecia la distribución de la muestra por grupos de edades y sexo. Se observó un predominio del sexo masculino (52,7 %) sobre el femenino (47,3 %). El 36,5 % estuvo en las edades comprendidas entre 60 y 79 años, seguido del grupo de 40 a 59 años con un 36,1 %. El 82,1 % de las lesiones orbitarias se presentaron después de los 40 años de edad.

Tabla 1. Distribución de la muestra según grupos de edades y sexo

Grupos de edades (años)	Sexo		Total No. (%)
	Masculino	Femenino	
0-19	10	11	21 (8,7)
20-39	14	8	22 (9,1)
40-59	42	45	87 (36,1)
60-79	51	37	88 (36,5)
80 y más	10	13	23 (9,5)
Total No. (%)	127 (52,7)	114 (47,3)	241 (100)

Fuente: Historia clínica.

Como se aprecia en la tabla 2, la media de edad de presentación en el estudio fue de 55,1 años, 42,2 para los benignos y 62,6 para los malignos. El 62,7 % de la muestra correspondió a tumores malignos, y de ellos el 29,9 % en el grupo de edades de 60 a 79 años. En esa distribución se encuentran incluidas las lesiones secundarias y las metástasis, que son de naturaleza maligna. Sin embargo, al analizar las lesiones primarias observamos que el 62,4 % (78 casos) de ellas fueron benignas.

Tabla 2. Distribución de la muestra según grupos de edades y naturaleza de la lesión

Grupo de edades (años)	Naturaleza				Total No. (%)
	Benigno		Maligno		
	No.	%	No.	%	
0-19	18	7,5	3	1,2	21 (8,7)
20-39	14	5,8	8	3,3	22 (9,1)
40-59	40	16,6	47	19,5	87 (36,1)
60-79	16	6,6	72	29,9	88 (36,5)
80 y más	2	0,8	21	8,7	23 (9,5)
Total No. (%)	90	37,3	151	62,7	241 (100)
Media de edad (valor mínimo; valor máximo)	42,2 (1;84)		62,6 (4;92)		55,6 (1;92)

Fuente: Historia clínica.

En la figura se puede ver la relación de los tumores benignos y malignos en los diferentes grupos de edades. Se observa que a medida que aumenta la edad, también aumenta la incidencia de tumores malignos, contrario a lo que ocurre con los benignos.

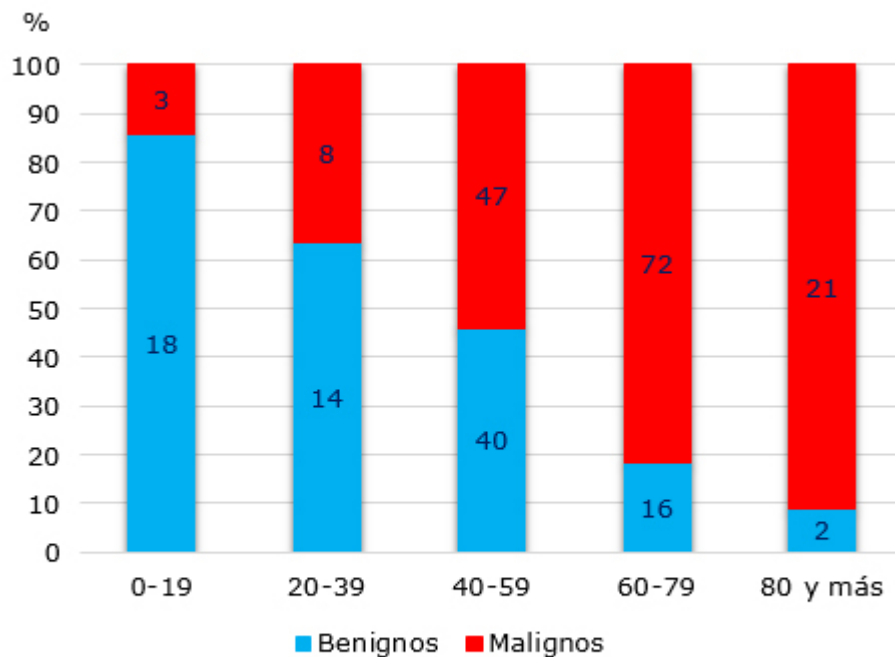


Fig. Relación entre la naturaleza de los tumores y los grupos de edades.

En la tabla 3 vemos que el 51,9 % de la muestra correspondió a lesiones primarias de la órbita. En la tabla 4 se expresa, en orden descendente de frecuencia, las lesiones primarias en el estudio, distribuidas según el tejido de origen y el diagnóstico histológico. Las lesiones originadas en el tejido linfoide (27,4 %), y especialmente el linfoma no Hodgkin (LNH) (26,6 %), fueron las que predominaron, seguido de las lesiones inflamatorias (EIOI) con un 25 %, fundamentalmente las reportadas como pseudo tumor inflamatorio (11,3 %).

Tabla 3. Distribución de las lesiones orbitarias según su origen

Origen	No.	%
Primario	125	51,9
Secundario	92	38,2
Metástasis	11	4,6
Otros	13	5,4
Total	241	100

Fuente: Historia clínica.

Tabla 4. Distribución de las lesiones primarias de la órbita según el tejido de origen y su histología

Lesiones primarias de la órbita			
Tejido de origen	Histología	No.	%
Tejido linfoide	Linfoma No Hedían (LNH)	33	26,6
	Plasmocitoma	1	0,8
	Subtotal	34	27,4
Enfermedad inflamatoria orbitaria idiopática (EIOI)	Pseudotumor inflamatorio	14	11,3
	Inflamación crónica	12	9,7
	Reacción granulomatosa	3	2,4
	Hiperplasia linfoide reactiva	2	1,6
	Subtotal	31	25,0
Vascular	Hemangioma	11	8,9
	Hemangiopericitoma	4	3,2
	Hemangioliinfangioma	1	0,8
	Linfangioma	1	0,8
	Miopericitoma	1	0,8
	Subtotal	18	14,5
Glándula lagrimal	Adenocarcinoma pleomórfico	5	4,0
	Carcinoma adenoideo quístico	4	3,2
	Adenoma pleomórfico	3	2,4
	Dacrioadenitis crónica	2	1,6
	Hiperplasia epitelial	1	0,8
	Subtotal	15	12,1
Quísticas	Quiste epitelial	8	6,5
	Mucocele	5	4,0
	Quiste dermoide	2	1,6
	Subtotal	15	12,1
Nervio periférico	Schwannoma (Neurilemoma)	2	1,6
	Neurofibrosarcoma	1	0,8
	Subtotal	3	2,4
Nervio óptico y meninges	Meningiomameningotelial	2	1,6
	Astrocitomapiolocítico (glioma)	1	0,8
	Subtotal	3	2,4
Tejido óseo y cartilaginoso	Osteocondroma	1	0,8
	Displasia fibrosa	1	0,8
	Subtotal	2	1,6
Mesenquimal	Rabdomiosarcoma	2	1,6
Grasa orbitaria	Fibrolipoma	1	0,8
Total		125	100,0

En la tabla 5 se distribuyen las lesiones secundarias según el tejido de origen y la histología de estas. Existe un predominio significativo de las lesiones originadas en los párpados (58,7 %), seguido de la conjuntiva con un 33,7 %. El carcinoma epidermoide fue el causante de la invasión a la órbita en 52 casos, que representa el 56,5 % de estos. Las metástasis de mamas invadieron la órbita en 8 casos, de un total de 11 reportadas.

Los abordajes realizados se muestran en la tabla 6. Los anteriores representaron el 63,5 %, principalmente a través del párpado (54,8 %). Es significativo que la exenteración orbitaria se practicó en 80 casos (33,2 %).

Tabla 5. Distribución de las lesiones secundarias de la órbita según el tejido de origen y su histología, metástasis orbitarias y otros

Lesiones secundarias de la órbita			
Tejido de origen	Histología	No.	%
Párpados	Carcinoma epidermoide	27	29,3
	Carcinoma basocelular	22	23,9
	Carcinoma sebáceo	2	2,2
	Adenocarcinoma	1	1,1
	Angiosarcoma	1	1,1
	Linfoma	1	1,1
	Subtotal	54	58,7
Conjuntiva	Carcinoma epidermoide	25	27,2
	Carcinoma sarcomatoide	3	3,3
	Melanoma	2	2,2
	Adenocarcinoma	1	1,1
	Subtotal	31	33,7
Globo ocular	Melanoma	2	2,2
	Retinoblastoma	1	1,1
	Subtotal	3	3,3
Senos paranasales	Papiloma invertido	1	1,1
	Linfoma	1	1,1
	Carcinoma epidermoide	1	1,1
	Subtotal	3	3,3
Fosa craneal anterior	Estesioneuroblastoma	1	1,1
Total		92	100
Metástasis orbitarias		-	-
Mama		8	72,7
Riñón		2	18,2
Colon		1	9,1
Total		11	100
Otros		-	-
Tejido normal		6	46,2
Material acelular, amorfo, hialino, etcétera.		5	38,5
Sin clasificar		2	15,4
Total		13	100

Fuente: Historia clínica.

Tabla 6. Abordajes quirúrgicos realizados

Abordajes orbitarios		No.	%
Anterior	Transpalpebral	132	54,8
	Transconjuntival	3	1,2
	Palpebral con extensión a la órbita	18	7,5
<i>Subtotal</i>		153	63,5
Lateral		2	0,8
Transnasal		1	0,4
Craneal		5	2,1
Exenteración		80	33,2
Total		241	100

Fuente: Historia clínica.

DISCUSIÓN

Los tumores orbitarios, a pesar de no ser tan frecuentes, representan un reto para el médico en su diagnóstico y manejo. La gran diversidad de tejidos que conforman la órbita hace que esta sea asiento de más de 30 diagnósticos histopatológicos distintos, que se presentan con una frecuencia variable en relación con grupos de edades y sexo. Muchos estudios expresan una mayor incidencia en el sexo masculino; otros, aunque menos frecuente, refieren lo contrario; sin embargo, para *Pérez Moreiras*, en términos muy generales, la incidencia de la patología orbitaria es igual en uno y otro sexo. Salvo en casos específicos, como meningiomas, orbitopatía distiroidea y malformaciones vasculares, cuya incidencia es mayor en mujeres, y el de los carcinomas basocelulares, escamocelulares y rabdomiosarcomas, cuya frecuencia parece ser mayor en hombres, el sexo del paciente no parece ser un factor principal a tener en cuenta en el diagnóstico.^{1,3}

La aparición de estas lesiones puede suceder a cualquier edad, pero el predominio de estas es alrededor de los 50 años según lo revisado en la literatura, principalmente dividida en grupos de edades entre los 40 y 60 años. La media de nuestro estudio fue de 55,1 años, lo que coincide con otras series.^{3,8}

De igual forma, la naturaleza de las lesiones varía en dependencia de la edad. Los tumores benignos ocurren con mayor frecuencia en edades tempranas y va decreciendo a medida que esta aumenta. Por supuesto, ocurre todo lo contrario con las lesiones malignas. En estudios revisados, enfocados principalmente en tumores orbitarios en edad pediátrica, los porcentajes más grandes corresponden a lesiones benignas. Se reportan en estas edades algunos casos de sarcomas (rabdomiosarcoma), así como retinoblastomas con extensión extraocular.⁹

En el estudio realizado predominaron, de forma general, las lesiones malignas, donde se incluyen las secundarias y las metastásicas —que de por sí esa es su naturaleza—, las cuales sumaron un número importante a este grupo. Al hacer el análisis de las lesiones primarias, el linfoma no Hodgkin es el de mayor incidencia; sin embargo, las

benignas hacen mayoría, encabezadas por las enfermedades inflamatorias, lo que se corresponde con casi todos los estudios revisados.^{10,11}

La estructura anatómica que con más frecuencia causa la invasión secundaria de la órbita es el párpado, seguido de la conjuntiva, y en muchas ocasiones conducen a la exenteración orbitaria. En el Departamento de Oftalmología de la Facultad de Medicina Ribeirao Preto-USP encontraron que la mayoría de los pacientes presentaron tumores palpebrales, los cuales se consideraron extremadamente peligrosos porque invaden la órbita con frecuencia y constituyen la principal causa de exenteración.¹²

El carcinoma epidermoide (carcinoma de células escamosas) en estas localizaciones representa el diagnóstico histopatológico de mayor agresividad, capaz de comprometer las estructuras orbitarias, y ocupa el primer lugar en nuestra serie, ya que causa más del 50 % de las lesiones secundarias de la órbita, lo que coincide con el estudio de *Mouriaux* y otros, así como en una investigación realizada en el Instituto Oftalmológico en la India entre los años 1999 y 2012.^{13,14}

La mayor parte de los tumores que afectan la órbita son primarios o secundarios; pero un cierto número de ellos son el resultado de una metástasis de un tumor primario localizado a distancia, y pueden ser la primera manifestación de un proceso neoplásico; un 50 % de casos con metástasis orbitarias acuden al oftalmólogo sin conocer todavía la existencia de un tumor primario. Las más frecuentes son de la mama, el pulmón y la próstata, aunque pueden verse procedentes de otras localizaciones como riñón y colon, como ocurre en nuestro estudio. Por lo general, en la mayoría de los estudios, la incidencia de metástasis orbitarias representa entre el 4 al 8 % de las lesiones orbitarias, y la mama es la fuente fundamental.¹⁵⁻¹⁷

El abordaje de la órbita se puede realizar por diferentes vías en dependencia de la localización y la extensión del tumor. La elección del abordaje más adecuado en cada caso es esencial para la obtención de resultados quirúrgicos globales satisfactorios. Es necesaria una adecuada planificación preoperatoria de este y la precisión de la localización anatómica exacta, la extensión tridimensional, así como de la naturaleza de la lesión. Se han descrito las orbitotomías anteriores (transpalpebrales y transconjuntivales) y laterales, los abordajes transnasales y a través de los senos, la exenteración orbitaria y los abordajes craneofaciales, acompañados o no de resecciones óseas de las paredes orbitarias.^{6,18,19}

Los resultados de este trabajo servirán como referencia para futuras investigaciones sobre el tema, pues se muestra la mayor serie de casos de tumores de órbita publicada en Cuba y con significación internacional al compararla con otros estudios reportados en la literatura.

Los tumores orbitarios se presentan con mayor frecuencia a partir de los 40 años de edad y con predominio del sexo masculino. Las lesiones malignas son más frecuentes, así como las primarias de la órbita, donde el LNH representa el mayor número de casos. Los párpados constituyen la principal estructura de origen de las lesiones secundarias, y el carcinoma epidermoide es la variedad histopatológica predominante. Las metástasis de mama son las que más afectan el espacio orbitario. La vía de abordaje fundamental es la anterior transpalpebral (transeptal), seguido de la exenteración orbitaria.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses en el presente artículo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Pérez Moreiras JV. Orbit: examination, diagnosis, microsurgery and pathology. Highlights of Ophthalmology; 2004.
2. Pérez Moreiras JV. Patología orbitaria. Barcelona: Editorial Comercial Pujades; 1999.
3. Melgares MA, Cordies PM, Santos D. Incidencia de la patología orbitaria en el INOR durante 1998. Rev Cubana Oncol. 1999;15(3):156-9.
4. Bhatti MT. Orbital syndromes. Semin Neurol. 2007;27(3):269-87.
5. Kanski J, Bowling B. Oftalmología Clínica. Elsevier-Saunders; 2012; 79-115.
6. Moreiras JV, Coloma J, Prada MC. Examination diagnosis and microsurgery pathology. Highlights of Ophthalmology. 2008;2(42):1039.
7. Zeynel A, Karcioğlu MD. Orbital tumors, diagnosis and treatment. Springer Science+Business Media. 2005; (31):359.
8. Mendoza E, Cogollo AP, Mendoza CA, Santiesteban R. Clínica de las lesiones orbitarias y su proceder quirúrgico. Rev Cubana Oftalmol. 2005 [citado 18 de agosto de 2017]. Disponible en: http://www.scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-21762005000200003
9. Zhao Y, Zhao H, Lin JY, Pan Y, Zhai WJ, Wang YC. Clinical and pathological analysis of ocular tumors in 504 children cases. Zhonghua Yan Ke Za Zhi. 2016;52(10):764-8.
10. Honavar S, Manjandavida F. Recent advances in orbital tumors - a review of publications. Asia-Pacific J Ophthalmol. 2017;6(2):153-8.
11. Markowski J, Jagosz-Kandziora E, Likus W, Pajak J, Mrukwa-Kominek E, Paluch J, Dziubdziela W. Primary orbital tumors: a review of 122 cases during a 23-year period: a histo-clinical study in material from the ENT Department of the Medical University of Silesia. Med Sci Monit. 2014;20:988-94.
12. Leme VR, Oliveira MV, Duarte N, Cruz AA. Causas de exenteração. Arq Bras Oftalmol. 1999;62(1):75-7.
13. Mouriaux F, Martinot V, Pellerin P, Patenotre P, Rouland JF, Constantinides G. Survival after malignant tumors of the orbit and periorbit treated by exenteration. Acta Ophthalmol Scand. 1999;77:326-30.
14. Ali MJ, Pujari A, Dave TV, Kaliki S, Naik MN. Clinicopathological profile of orbital exenteration: 14 years of experience from a tertiary eyecare center in South India. Int Ophthalmol. 2015 [citado 18 de agosto de 2017]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26249131>

15. Shields JA, Shields CL, Scartozzi R. Survey of 1 264 patients with orbital tumors and simulating lesions. The 2002 Montgomery Lecture. Ophthalmology. 2004;111:997-1008.
16. Dieing A, Schulz CO, Schmid P, Roever AC, Lehenbauer-Dehm S, Jehn C. Orbital metastases in breast cancer: report of two cases and review of the literature. J Cancer Res Clin Oncol. 2004;130:745-8.
17. Parikh D, Shinder R. Primary renal carcinoid metastatic to the orbit. Ophthal Plast Reconstr Surg. 2015;31(2):37-8.
18. Zubillaga I, Falguera MI, Sánchez G, Montalvo JJ, Díez R. Abordaje subcraneal. Consideraciones técnicas y aplicaciones en patología traumática craneofacial. Neurocirugía. 2010 [citado 18 de agosto de 2017];21(6). Disponible en: <http://www.Gold weight eyelid implantation in the treatment of paralytic lagophthalmos>
19. Seiichiro M, Yoshinori H, Kentaro H, Naokatu S. Superolateral orbitotomy for intraorbital tumors: comparison with the conventional approach. J Neurol Surg B Skull Base. 2016;77(6):473-8.

Recibido: 11 de mayo de 2017.

Aprobado: 12 de mayo de 2018.

Franklyn Alain Abreu Perdomo. Instituto de Oncología y Radiobiología. La Habana. Cuba. Correo electrónico: franklyn@inor.sld.cu