

# Tumores orbitarios. Lesiones benignas

## *Orbital tumours. Benign lesions*

S. Ortiz-Pérez, J. Matas

### Resumen

La órbita es una región anatómica de enorme complejidad y rica en tejidos de diversa índole, como muscular, nervioso, meníngeo, vascular, epitelial o conectivo. Cualquiera de las estructuras intraorbitarias es susceptible de sufrir una transformación neoplásica y originar un tumor. Debido a sus relaciones anatómicas, también es posible encontrar masas de crecimiento orbitario que dependen de estructuras anexas, como los senos paranasales. En este capítulo, se tratan las características de los principales tipos de tumores orbitarios benignos del adulto. Asimismo, se dedica un apartado al tema de la enfermedad inflamatoria orbitaria, debido a su frecuencia y a que, por lo general, se encuentra en el diagnóstico diferencial en los casos de tumores de órbita, de ahí su antiguo nombre de pseudotumor orbitario. También se abordan los aspectos clínicos, de diagnóstico, y el tratamiento en función de cada caso.

### Resum

L'òrbita és una regió anatómica de molta complexitat i enriquida en teixits de diversa índole, com muscular, nerviós, meníngea, vascular, epitelial o connectiu. Qualsevol de les estructures intraorbitàries és susceptible de patir una transformació neoplàsica i originar un tumor. A causa de les seves relacions anatòmiques, també és possible trobar masses de creixement orbitari que depenen d'estructures annexes, com els sinus paranasals. En aquest capítol es tracten les característiques dels principals tipus de tumors orbitaris benignes de l'adult. Així mateix, dediquem un apartat del tema a la malaltia inflamatòria orbitària per la seva freqüència, i pel fet que generalment es troba en el diagnòstic diferencial dels casos de tumors d'òrbita, d'aquí el seu antic nom de pseudotumor orbitari. També es tracten els aspectes clínics, de diagnòstic, i tractament en funció del cas.

### Abstract

The orbit is a complex anatomical region. Different tissues can be found within the orbit, such as muscular, nervous, meningeal, vascular, epithelial or connective; and all of them may be the origin of a neoplasm. There are also tumors arising from adnexal structures, such as the paranasal sinuses, that can show orbital signs and symptoms due to their anatomical relations. This chapter reviews the main features of the most frequent benign orbital tumors in adults. In addition, idiopathic orbital inflammation is explained due to its significant prevalence, and also because it must be always within the differential diagnosis of any orbital lesion.

# 1.1. Tumores orbitarios. Lesiones benignas

## *Orbital tumours. Benign lesions*

**S. Ortiz-Pérez<sup>1</sup>, J. Matas<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>Especialista. Instituto de Oftalmología. Hospital Clínic. Universidad de Barcelona. Barcelona.

<sup>2</sup>Consultor. Instituto de Oftalmología. Hospital Clínic. Universidad de Barcelona. Barcelona.

### Correspondencia:

Santiago Ortiz-Pérez

E-mail: [saortiz@clinic.ub.es](mailto:saortiz@clinic.ub.es)

## Introducción

Las lesiones benignas de la órbita pueden tener un origen muy diverso, debido a la enorme riqueza histológica que encontramos en esta región anatómica. El comportamiento de estas lesiones también puede ser muy variado en función de su estirpe y localización, y aunque estos cuadros no comprometen la vida de los pacientes, sí pueden ocasionar complicaciones locales importantes, como diplopía, alteraciones de la sensibilidad, deformidad anatómica o, incluso, pérdida de la visión por compresión del nervio óptico o por compromiso del globo ocular.

Los tumores benignos de la órbita diagnosticados con más frecuencia en adultos son los meningiomas, los mucocelos y el hemangioma cavernoso. Otros menos frecuentes son los de estirpe epitelial, dependientes de la glándula lagrimal o los schwannomas. Los procesos inflamatorios intraorbitarios constituyen un síndrome en sí mismo, debido a que se incluyen, por lo general, en el diagnóstico diferencial de cualquier lesión ocupante de espacio de la órbita, y se tratarán como una sección al final de este capítulo<sup>1,2</sup>.

Para el diagnóstico de estas lesiones resulta imprescindible realizar una exploración oftalmológica completa, en la que se pondrá de

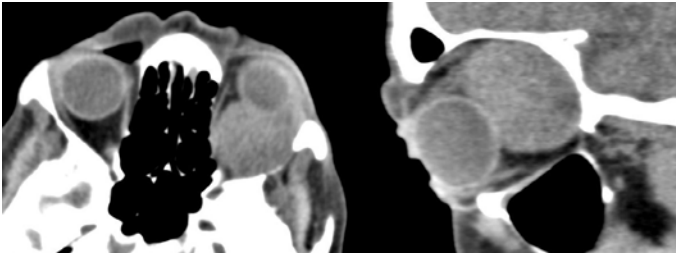
manifiesto la presencia de una lesión ocupante de espacio y/o una afectación de la función visual. Es necesaria la realización de pruebas de imagen, fundamentalmente la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM) para completar el estudio<sup>3,4</sup>. El diagnóstico definitivo lo dará la biopsia incisional o escisional y el estudio anatomopatológico<sup>5,6</sup>.

## **Características generales de las lesiones orbitarias benignas**

### **Lesiones vasculares. Hemangioma cavernoso y otros<sup>7</sup>**

El hemangioma cavernoso es el tumor benigno más frecuente de la órbita en adultos. Afecta típicamente a pacientes que tienen entre 30 y 70 años, y es más frecuente en el sexo femenino. Aunque puede localizarse en cualquier lugar de la órbita, es más habitual su localización intraconal.

Por lo general, estos tumores tienen un crecimiento lento durante años, de ahí que a veces se diagnostiquen de manera incidental, antes de causar ningún síntoma, cuando se realizan pruebas de neuroimagen por otros motivos. En caso de hacerse sintomáticos, pueden provocar proptosis, compresión del nervio óptico, presencia de pliegues coroideos, hipermetropización o diplopía (Figura 1).



**Figura 1.** Cortes axial y sagital, correspondientes a una TC de un hemangioma cavernoso gigante orbitario izquierdo, que comprimía el nervio óptico y provocaba una proptosis muy significativa.



**Figura 2.** Malformación arteriovenosa que fue extirpada a través de una incisión en el pliegue cutáneo del párpado superior.

Histológicamente, estas lesiones consisten en grandes canales revestidos por el endotelio, con un abundante tejido muscular liso en sus paredes. Las lesiones están rodeadas por una cápsula fibrosa fina. Contrariamente a lo que ocurre en los hemangiomas capilares de la edad pediátrica, los hemangiomas cavernosos tienen un flujo sanguíneo muy lento en su interior.

Otras lesiones de origen vascular que se pueden encontrar a nivel periorcular son los linfangiomas, los hemangiopericitomas, las varices orbitarias o las malformaciones arteriovenosas<sup>8</sup> (Figura 2).

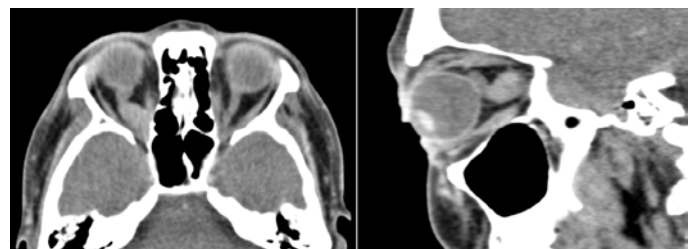
### **Lesiones de origen neural. Gliomas, meningiomas y otros<sup>9,10</sup>**

Los gliomas del nervio óptico son tumores generalmente benignos, que se dan típicamente en la edad pediátrica, por lo que no se desarrollan con detalle en este capítulo. No obstante, conviene tenerlos en mente, ya que en algunas ocasiones pueden presentarse en adultos y, por tanto, deben incluirse en el diagnóstico diferencial de los tumores benignos de la órbita. Cuando los gliomas del nervio óptico aparecen en la edad adulta, es más frecuente que sean malignos (glioblastomas)<sup>11</sup> (Figura 3).

Los meningiomas son tumores generalmente benignos que se originan en la aracnoides. Los meningiomas que interesan a la órbita son los derivados del ala mayor del esfenoides; y los que se originan en la vaina del nervio óptico, sin embargo, los más frecuentes, son los meningiomas intracraneales que invaden de forma secundaria la órbita. Dichos tumores son más frecuentes en mujeres de mediana edad.

La clínica de estas lesiones depende de su localización: mientras que los meningiomas de la vaina del nervio óptico suelen causar una pérdida lenta y progresiva de la visión, con alteraciones a nivel de la papila óptica (edema, atrofia o *shunts* óptico-ciliares) y, en menor medida, proptosis o alteraciones de la motilidad ocular, los meningiomas esfenoidales suelen provocar una proptosis con un desplazamiento del globo hacia abajo, también de evolución muy lenta, con un edema palpebral y signos de congestión orbitaria (Figura 4).

Desde el punto de vista histopatológico, existen numerosos fenotipos. Las células tumorales rara vez infiltran los tejidos vecinos, y suelen provocar los síntomas por compresión. En los casos de meningiomas del ala mayor del esfenoides es típica la reacción ósea de hiperostosis, con crecimiento del hueso, que es en gran



**Figura 3.** Cortes axial y sagital, correspondientes a una TC de un glioma del nervio óptico izquierdo. Se observa el aumento de grosor del nervio y su curvatura cuando intenta acomodarse en el interior de la órbita.



**Figura 4.** Imagen correspondiente a un paciente con un meningioma orbitario derecho evolucionado. Se observan los signos de congestión con edema palpebral, quemosis y dilatación vascular, así como la proptosis no axial.

medida la causante de los síntomas por el conflicto de espacio que genera.

Los schwannomas (o neurilemomas) orbitarios son tumores poco frecuentes, derivados de las células de Schwann, que forman la vaina de mielina de los nervios. Son tumores benignos bien delimitados y encapsulados, que provocan síntomas por compresión, aunque también existen descripciones aisladas de schwannomas malignos. Desde el punto de vista histológico, presentan de forma característica dos tipos de crecimiento: las zonas llamadas Antoni A, en las que células tumorales fusiformes crecen de manera muy densa y compacta; y las zonas Antoni B, en las que el crecimiento celular es más escaso<sup>12</sup>.

Los neurofibromas son tumores benignos que también se originan en la vaina de los nervios periféricos. Existen diversos tipos, siendo los neurofibromas plexiformes los más interesantes en oftalmología, ya que afectan con frecuencia a los párpados y pueden extenderse hacia el interior de la órbita. Son tumores con un aspecto muy heterogéneo e irregular, que infiltran los tejidos adyacentes<sup>12,13</sup> (Figura 5).

Todos los tumores de origen neural, especialmente los neurofibromas y los gliomas, se asocian con frecuencia a los trastornos genéticos conocidos como neurofibromatosis<sup>14</sup>.



**Figura 5.** Neurofibroma plexiforme en paciente con neurofibromatosis. Se observa el aspecto muy irregular e infiltrante, que dificulta en gran medida su escisión quirúrgica completa.

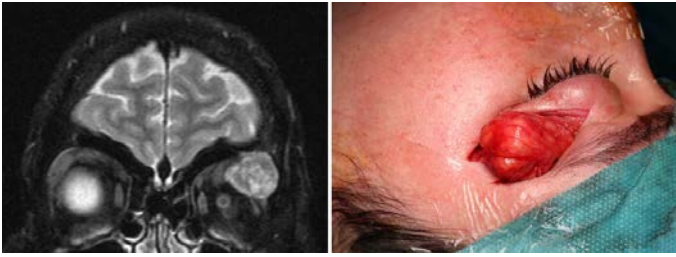
### **Lesiones de la glándula lagrimal. Adenoma pleomorfo**

La mayoría de las lesiones que afectan a la glándula lagrimal principal son de tipo inflamatorio, seguidas por las neoplasias linfoproliferativas. Los tumores benignos más frecuentes de la glándula lagrimal son de tipo epitelial; concretamente el adenoma. Este tipo de tumor (mixto benigno) suele aparecer entre los 20 y los 50 años, tiene un crecimiento lento e indoloro, y provoca síntomas por desplazamiento de las estructuras adyacentes, cuando alcanza un tamaño considerable.

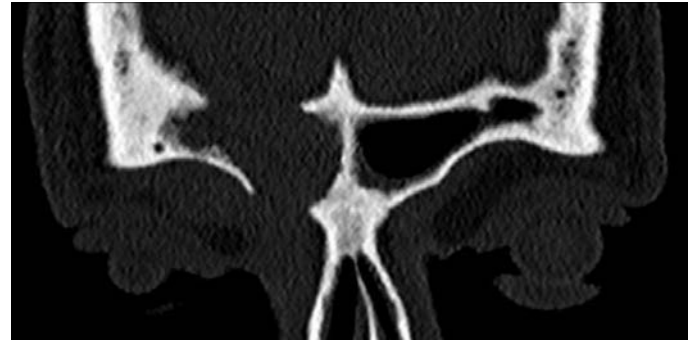
Desde el punto de vista clínico, suele provocar un exoftalmos no axial, con un desplazamiento del globo hacia la parte medial e inferior, y una ptosis del tercio lateral del párpado superior (*ptosis en S itálica*), que es característica de cualquier proceso a nivel de la glándula lagrimal.

Se trata de tumores redondeados y firmes, bien delimitados por una pseudocápsula. Desde el punto de vista histológico, presentan células de estirpe epitelial, un tejido conectivo y, a veces, se pueden encontrar tejidos de muy diversa naturaleza, como el





**Figura 6.** Adenoma pleomorfo. Imagen de RM en la que se aprecia una masa originada en la fosa lagrimal, redondeada y heterogénea. Imagen clínica durante la escisión del tumor, a través del pliegue palpebral superior.



**Figura 7.** TC craneal coronal que muestra una imagen compatible con un mucocelo frontal, que provoca una erosión de las láminas craneal y orbitaria del hueso.

cartilaginoso, mucinoso o, incluso, el óseo (de ahí su nombre de tumor mixto)<sup>15,16</sup> (Figura 6).

### **Mucocelos de los senos paranasales**

A pesar de que en sentido estricto estas lesiones no son de origen orbitario, dada su localización frecuente en la órbita, presentan una clínica similar a la de las lesiones ya descritas anteriormente, por lo que es conveniente citarlos<sup>17</sup>.

Los mucocelos no son neoplasias, sino dilataciones quísticas de los senos paranasales, originadas por una obstrucción crónica de su drenaje, lo que conlleva a un cúmulo de material mucoso en su interior y a su consiguiente dilatación. Son más habituales entre la cuarta y la séptima décadas de la vida, y los senos afectados con más frecuencia, hasta en un 80% de los casos, son el frontal y el etmoidal anterior. Estos son precisamente los que pueden dar una clínica a nivel orbitario, debido a sus relaciones anatómicas con la órbita. El cuadro clínico es compatible con el de una lesión de crecimiento lento, que no infiltra, pero provoca síntomas por compresión de las estructuras adyacentes, como el globo ocular. A veces pueden erosionar el hueso, o incluso la piel, y provocar cuadros inflamatorios y hasta infecciosos. También es habitual que se acompañen de síntomas rinosinuales (Figura 7).

### **Clínica en las lesiones orbitarias benignas<sup>1-3,6</sup>**

Como ya se ha comentado anteriormente, la clínica en este tipo de lesiones depende de su localización, de la velocidad de crecimiento, de su tamaño y de la posibilidad de infiltrar o erosionar las estructuras vecinas.

En general, son lesiones indoloras, ya que suelen crecer con lentitud y no destruyen los tejidos de alrededor. Pueden provocar proptosis axial (lesiones intraconales, como los hemangiomas cavernosos) o no axial, con desplazamiento del globo en el sentido contrario a la localización de la lesión (lesiones extraconales, como las derivadas de la glándula lagrimal, meningiomas o los mucocelos).

Las lesiones cercanas al *ápex* orbitario o al polo posterior ocular pueden provocar una pérdida de visión, por diferentes mecanismos, en fases relativamente iniciales de la enfermedad (como los meningiomas primarios de la vaina del nervio óptico). Cualquier lesión, si crece lo suficiente, puede acabar comprometiendo la visión y la motilidad ocular.

También es frecuente, en lesiones de gran volumen o que afectan a la zona de la fisura orbitaria superior, encontrar signos de congestión orbitaria, debido a la dificultad en el drenaje venoso (típico de los meningiomas del ala mayor del esfenoides). Las alteraciones de la sensibilidad no son habituales, pero pueden encontrarse en lesiones de gran tamaño, o en las de estirpe neural (schwannomas) que comprimen el mismo nervio del que derivan.

Estas lesiones benignas no ocasionan una clínica sistémica, ya que su patogenia se limita a la zona de crecimiento en torno a la órbita.

### **Diagnóstico**

#### **Historia clínica y exploración**

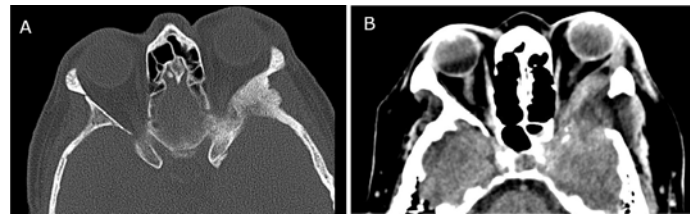
Se debe realizar una anamnesis y una exploración clínica detalladas, que nos indicarán si hay que sospechar o no de la presencia

de un tumor orbitario. No obstante, en el caso de que se plantee la posibilidad de una lesión orbitaria, hay que completar el estudio mediante técnicas de imagen, como se puede ver a continuación.

En la exploración de pacientes con sospecha de patología orbitaria es frecuente la realización de exploraciones complementarias, tanto de tipo estructural, como la tomografía de coherencia óptica, como de tipo funcional, como la campimetría o la pantalla de Hess-Lancaster, para completar el estudio de la función visual, la motilidad ocular, etc.

### Técnicas de imagen<sup>4,5,18</sup>

- **La ecografía o ultrasonografía** permite la detección de las masas, diferenciar si son sólidas o quísticas, así como establecer su tamaño y sus relaciones con algunas estructuras adyacentes. Sin embargo, hoy en día tiene poca utilidad en el diagnóstico de la patología orbitaria, debido a que tan solo permite examinar la órbita anterior, requiere de una gran experiencia para su realización, y se ha visto desbancada por el gran auge de otras técnicas de imagen. El uso del dúplex añade cierta utilidad para el diagnóstico de lesiones vasculares, en las que permite detectar el flujo sanguíneo<sup>19</sup>.
- **La tomografía computarizada (TC)** es una técnica sencilla mediante la que se pueden obtener imágenes anatómicas de la órbita en pocos minutos. Utiliza una radiación ionizante que puede ser nociva para la salud. Esto hay que considerarlo antes de indicar esta prueba, sobre todo: en pacientes jóvenes, si se precisa contraste (que implica una mayor cantidad de radiación), o en casos de exploraciones repetidas en el tiempo. La TC ofrece una gran definición de las diferentes estructuras orbitarias, incluido el hueso, y es la técnica de elección para la mayoría de las lesiones orbitarias. Mediante la administración de contraste se amplía la posibilidad de estudiar las lesiones inflamatorias, infiltrantes o de tipo vascular. El estudio del hueso es importante en estos casos, ya que nos informa sobre la posible naturaleza de las lesiones. Así, los tumores benignos de crecimiento lento cercanos al hueso, como los adenomas pleomorfos, pueden remodelar el hueso, a diferencia de los tumores malignos, que lo destruyen en un breve espacio de tiempo. También es característica la



**Figura 8.** (A) Hiperostosis en la región del ala mayor del esfenoides izquierdo en un caso de meningioma esfenoidal. (B) Destrucción del hueso esfenoidal en un caso de tumor maligno temporal.

reacción de hiperostosis en los casos de meningiomas esfenoidales (Figura 8).

- **La resonancia magnética (RM)** es una técnica de imagen que no usa radiación ionizante, por lo que se considera inocua. Sus principales desventajas son que precisa más tiempo para la adquisición de las imágenes, que es más cara, y que no ofrece información sobre el hueso. La RM ofrece una mejor resolución de las partes blandas, por lo que resulta de elección para la patología del nervio óptico, o en el caso de que se desee afinar más sobre la posible naturaleza de una masa antes de plantear su tratamiento quirúrgico. Puede realizarse con contraste (con gadolinio), lo cual resulta especialmente útil para estudiar las estructuras vasculares y los tumores derivados de las mismas. La RM sin contraste permite delimitar la forma y tamaño de las lesiones, la presencia de la actividad inflamatoria y su naturaleza sólida o quística. Por el contrario, no permite el estudio de las estructuras óseas, que frecuentemente suelen ser interesantes en estos casos.

Aunque hay que individualizar con lo que suceda en cada paciente, una secuencia diagnóstica común es la de realizar una TC después de la exploración clínica. Esta puede ser suficiente para plantear el tratamiento en muchas ocasiones, como sucede con los hemangiomas cavernosos, mucocelos o adenomas pleomorfos. Si quedan dudas diagnósticas, o en aquellos casos de tumores de estirpe neural, se suele completar el estudio mediante la RM.

### Otras exploraciones complementarias

Excepto en los casos de inflamaciones orbitarias, como se puede ver a continuación, en los tumores orbitarios no suelen ser necesarias otras exploraciones complementarias.

### **Estudio histológico. Biopsia**

Aunque en muchos casos, después de realizar la neuroimagen, la sospecha diagnóstica puede ser muy alta, el diagnóstico etiológico definitivo se realiza mediante biopsia. Esta puede tener una doble utilidad: por una parte, para establecer el diagnóstico definitivo y, por otra, para realizar el tratamiento, ya que en las lesiones benignas la biopsia escisional es curativa.

### **Tratamiento**

En general, el único tratamiento curativo para todas estas lesiones comentadas es la cirugía escisional, pero conviene destacar algunos detalles al respecto.

Al tratarse de lesiones benignas, se entiende que muchas de ellas no provocan afectación funcional. Algunas, de hecho, son completamente asintomáticas y se diagnostican de manera incidental al realizar pruebas de imagen por otros motivos. Esto, unido al hecho de que la cirugía orbitaria conlleva una morbilidad significativa, hace que en ocasiones se prefiera una actitud expectante de *wait and see*, y se practiquen controles periódicos.

Dicha modalidad es especialmente frecuente en los casos en los que después de la neuroimagen se supone un diagnóstico casi cierto, que provoca una sintomatología nula o muy escasa, o el paciente prefiere asumir un cierto grado de proptosis o de deformidad estética, en vez de someterse a una cirugía orbitaria. Si la clínica justifica la intervención, o si hay dudas diagnósticas, se realiza la intervención. A continuación, se pueden ver algunas particularidades en función del tipo de lesión.

### **Lesiones vasculares. Hemangioma cavernoso y otros**

El hemangioma cavernoso es uno de los tumores que suele diagnosticarse con poco margen de error tras la neuroimagen y, en ocasiones, se decide la actitud de *wait and see*. En caso de decidirse el tratamiento, este consiste en la extirpación del tumor. El abordaje de la lesión depende de su tamaño y localización, y su descripción sobrepasa el interés de este capítulo.

Es un tumor que no se encuentra excesivamente adherido a las estructuras adyacentes, por lo que resulta fácil disecarlo, mediante disección roma, y extraerlo en bloque. Hay autores que se ayudan de maniobras para facilitar su extracción, como la crioeextracción mediante una sonda de crioterapia a la que se adhiere el tumor

y facilita la tracción, o mediante suturas para conseguir un efecto similar.

En los casos de linfangiomas o malformaciones arteriovenosas, la actitud conservadora se mantiene durante más tiempo o a pesar de una mayor expresividad clínica, debido a que resultan más difíciles de extirpar, dada su naturaleza infiltrativa, y la cirugía puede conllevar más complicaciones. En los últimos años se han descrito otras modalidades terapéuticas para los linfangiomas, como la inyección intralesional de sustancias esclerosantes como la bleomicina. No obstante, no existe evidencia científica suficiente a favor de uno u otro tratamiento, y la decisión depende del médico y el paciente<sup>7,8,20</sup>.

### **Lesiones de origen neural. Gliomas, meningiomas y otros<sup>9-13</sup>**

Los meningiomas son tumores radiosensibles, por lo que la radioterapia juega un papel importante en este tipo de lesiones. El manejo de este tipo de tumores resulta a menudo controvertido, y hay que individualizar en función de cada caso, pero a continuación se pueden ver algunas consideraciones generales.

En los casos de meningiomas de la vaina del nervio, se prefiere una actitud expectante si el tumor es poco sintomático y estable. En los casos de meningiomas confinados a la órbita, con importante afectación visual o que progresen, puede indicarse una radioterapia estereotáxica fraccionada, en general con buenos resultados en cuanto a la estabilización, e incluso con cierta mejoría del cuadro. La cirugía no suele indicarse en este tipo de lesiones ya que suele suponer la pérdida completa de la visión. Puede estar indicada en los casos de duda diagnóstica, o en lesiones de gran tamaño que provoquen mucha proptosis.

Los meningiomas esfenoidales también se controlan hasta que provocan una proptosis importante o una afectación de la motilidad ocular. En caso de indicarse un tratamiento, este consiste en la resección subtotal o *debulking*, para mejorar los síntomas derivados de la compresión. Es prácticamente imposible conseguir una resección completa de este tipo de tumores, por lo que estos pacientes suelen requerir varias cirugías a lo largo de su vida, conforme los restos tumorales van creciendo de nuevo.

Los schwannomas son tumores que se extraen con cierta facilidad y su tratamiento es la escisión completa.

Los neurofibromas plexiformes son también tumores en los que la resección completa resulta casi imposible, dada su naturaleza infiltrante y su extensión. Se suelen realizar cirugías de *debulking* en función de las necesidades de cada caso, y tampoco es infrecuente que se necesiten varias cirugías a lo largo de la vida de los pacientes, ya que los tumores siguen creciendo.

### Lesiones benignas de la glándula lagrimal<sup>15-16</sup>

Si se detecta una lesión compatible mediante neuroimagen, la mayoría de los autores coinciden en que debe realizarse una cirugía escisional, sin romper la pseudocápsula del tumor. Existen evidencias de que, si esta se rompe, o se realiza una biopsia incisional, las posibilidades de recurrencia en forma de neoplasia maligna aumentan.

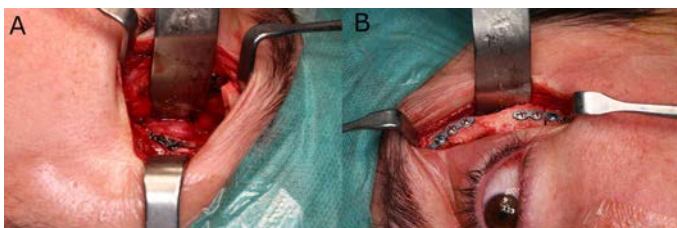
En los casos de tumores pequeños, la cirugía puede realizarse mediante un abordaje por el pliegue palpebral superior. Si el tumor es más grande, puede ser necesaria la realización de una orbitotomía lateral (Figura 9).

### Mucoceles de los senos paranasales

Normalmente la cirugía de estos casos la realizan los especialistas en otorrinolaringología, mediante abordaje endonasal. De esta manera, tratan el problema etiológico de obstrucción del ostium de drenaje del seno.

## Enfermedad inflamatoria de la órbita

Los procesos inflamatorios de la órbita forman más del 11% de la patología orbitaria, siendo la tercera enfermedad más frecuente de la órbita, seguida de la oftalmopatía tiroidea (OT) y de los procesos linfoproliferativos<sup>21,22</sup>.



**Figura 9.** (A) El abordaje mediante orbitotomía lateral permite un acceso inmejorable para la escisión de la mayoría de las lesiones orbitarias. (B) Detalle del cierre de la orbitotomía con placas de osteosíntesis, para reponer el reborde orbitario extraído.

La inflamación orbitaria idiopática (IOI), también denominada pseudotumor inflamatorio, síndrome orbitario inflamatorio idiopático, e inflamación orbitaria inespecífica, representa entre el 81 y el 87% de todas las entidades inflamatorias orbitarias, aunque esta incidencia podría estar sobreestimada tras revisar de forma retrospectiva muestras de histopatología que confirmaran el hallazgo de enfermedad por IgG4<sup>23,24</sup>.

Actualmente, el término de IOI comprende una inflamación no específica, de causa no conocida, de la glándula lagrimal (dacrioadenitis), de la musculatura extraocular (miositis) y del tejido orbitario graso.

### Formas de presentación

La IOI puede afectar a varias localizaciones que se diferencian por imagen, puesto que la clínica suele ser inespecífica.

La dacrioadenitis se presenta, desde el punto de vista clínico, como una masa dolorosa, firme, y eritematosa, en el cuadrante superolateral de la órbita, que suele ir acompañada de edema y ptosis. La afectación se produce de forma difusa en toda la glándula lagrimal<sup>25</sup>.

La miositis orbitaria es una condición inflamatoria no infecciosa, que afecta de forma primaria a la musculatura extraocular. Desde el punto de vista clínico, se presenta con dolor orbitario unilateral (entre el 17 y el 69% de los casos), dolor y restricción a la motilidad ocular (entre el 46 y el 54%), proptosis (entre el 32 y el 82%), edema periocular (entre el 42 y el 75%) e hiperemia de la conjuntiva (entre el 33 y el 48%)<sup>26</sup>.

Cuando la inflamación se extiende a la vaina del nervio óptico, se denomina perineuritis. Puesto que la inflamación no afecta al nervio óptico, sino a la vaina, el síntoma principal es el dolor, mientras que la agudeza visual, el campo visual y la visión de los colores se mantienen preservados. Asimismo, se puede afectar la esclera en forma de periescleritis.

La IOI puede presentarse en forma de masa focal, que representa el 9% de las masas orbitarias, y es la causa más frecuente de tumor orbitario doloroso en adultos<sup>27</sup>. La presentación clínica es variable. Como puede afectar a cualquier localización de la órbita, los síntomas se relacionan directamente con el efecto masa y la inflamación. A medida que la lesión progresa, se desarrolla la fibrosis y una retracción de las estructuras adyacentes.



La IOI difusa representa entre el 4 y el 11% de los pacientes con IOI. Su presentación clínica es también variable y depende de las localizaciones afectas.

La afectación del *ápex* orbitario es menos común, y puede tener peor pronóstico si afecta al nervio óptico o al seno cavernoso<sup>23,25</sup>. El síndrome de Tolosa-Hunt es una entidad caracterizada por la inflamación del seno cavernoso, que se presenta con un dolor orbitario acompañado de parálisis de los nervios craneales III, IV, V<sub>1</sub>, y VI<sup>28</sup>. Además de la afectación del seno cavernoso, las lesiones del *ápex* orbitario pueden extenderse a la fosa craneal medial, a través de la fisura orbitaria superior o el canal óptico, así como también pueden afectar a la fosa infratemporal y a la pterigoplatina, a través de la fisura orbitaria inferior.

Existe otra forma de presentación, la inflamación orbitaria esclerosante, que representa entre el 6 y el 8% de las lesiones inflamatorias de la órbita, y se considera como una entidad distinta dentro del espectro de la IOI. La historia natural de esta condición suele ser crónica, indolente, con una afectación progresiva de fibrosis densa e infiltrado linfocítico.

### Diagnóstico

Como ocurre con cualquier paciente con enfermedad orbitaria, podemos distinguir tres fases diagnósticas que ya han sido comentadas anteriormente. La particularidad en los casos de la IOI es que, en estas ocasiones, resultan de interés los estudios complementarios<sup>21</sup>.

La exploración clínica puede ser muy variada y similar a la comentada en los casos de tumores. No obstante, los casos inflamatorios tienen algunas características que nos permiten orientarlo desde la exploración. Así, el dolor es frecuente en las formas esclerosantes y en las miositis, pero habitualmente no está presente en entidades autoinmunes. El debut rápido y la velocidad de progresión son también importantes.

Ante una celulitis orbitaria infecciosa, una reacción medicamentosa o un tumor maligno de alto grado, el comienzo y la progresión suelen suceder con rapidez (Figura 10). En cambio, la presentación de la IOI es aguda o subaguda, pero con una velocidad de progresión lenta, mientras que los procesos autoinmunes o linfoproliferativos debutan de forma más lenta desde el comienzo<sup>29</sup>.

Algunos diagnósticos son más comunes según el sexo (orbitopatía tiroidea, sarcoidosis y síndrome de Sjögren, en mujeres; y



**Figura 10.** Paciente con una enfermedad inflamatoria de la órbita derecha secundaria a una reacción farmacológica. En este caso, el cuadro apareció de manera brusca y fue muy sintomático, simulando una celulitis orbitaria (Ortiz-Pérez S<sup>22</sup>).

enfermedad por IgG4, en hombres), según la raza (sarcoidosis, en africanos; granulomatosis con poliangéitís, en caucásicos del Norte de Europa), según la edad (linfoma y enfermedad por IgG4, en pacientes mayores de 50 años), o según la lateralidad (bilateralidad en la OT, enfermedad por IgG4, síndrome de Sjögren, GPA o sarcoidosis).

### Estudios complementarios

Los indicios sobre la existencia de otros procesos inflamatorios sistémicos deben ser obtenidos mediante una revisión por sistemas. A través de una exploración física detallada, se pueden obtener hallazgos relevantes que determinen qué pruebas complementarias son necesarias<sup>21,29</sup>. Ante el antecedente de una neoplasia maligna, se debe descartar un proceso maligno orbitario.

Los estudios serológicos tienen un valor limitado en el diagnóstico de la inflamación orbitaria no tiroidea. A menudo, requieren un estado avanzado de la enfermedad para dar positivo, y son inespecíficos. En los casos de enfermedad orbitaria asociada a otros procesos sistémicos, existen parámetros que pueden resultar interesantes, como los anticuerpos ANCA en algunas vasculitis, o la enzima convertidora de angiotensina en la sarcoidosis. No obstante, siempre hay que valorar estos resultados en el contexto sistémico del paciente y en relación con el resto de los estudios.

### Pruebas de imagen<sup>18</sup>

Como ya se ha comentado, las técnicas de neuroimagen resultan de suma importancia para avanzar en el estudio diagnóstico

de cualquier paciente con patología orbitaria, sobre todo la TC y la RM.

La imagen de la glándula lagrimal, en casos no tumorales, es habitualmente inespecífica tanto por TC como por RM. Se caracteriza por un aumento difuso con captación de su contraste, que se presenta en varios procesos inflamatorios o linfoproliferativos. Si el engrosamiento de la glándula lagrimal se acompaña de una enfermedad de los senos paranasales, el engrosamiento de los nervios infraorbitario o supraorbitario, la afectación del tendón de los músculos extraoculares o la infiltración de la grasa orbitaria, se debe de considerar la posibilidad de que se trate de una enfermedad por IgG4 o de una hiperplasia linfoide<sup>30</sup>. Si solo está afectada la musculatura extraocular, la imagen puede ser más específica. Habitualmente en la OT se observa un aumento de tamaño de los vientres musculares. Pueden verse afectados todos los músculos, pero se afecta en particular el músculo recto inferior y el medial. La afectación del tendón suele indicar casos de miositis o linfomas<sup>31,32</sup>.

### Biopsia

Cuando los hallazgos clínicos o por imagen no son concluyentes, la investigación etiológica de la inflamación orbitaria debe acompañarse de una biopsia antes de iniciar los tratamientos empíricos corticoideos, que podrían enmascarar un proceso maligno.

Los resultados de la patología deben interpretarse con el contexto clínico, radiológico y serológico. La confirmación patológica es relevante, puesto que la IOI actualmente es un diagnóstico de exclusión. Existen excepciones, como son las afectaciones del *ápex* orbitario o del nervio óptico, en que la morbilidad asociada a la cirugía es mayor al riesgo de la enfermedad. En estos casos es frecuente realizar un tratamiento empírico sin tener la confirmación histológica.

Macroscópicamente, las lesiones fibrosas relacionadas con la IOI, enfermedad por IgG4, o granulomatosis con poliangitis (granulomatosis con poliangeitis, GPA), aparecen por lo general con un aspecto blanco y sólido; y en cambio, las lesiones linfoproliferativas o los tumores malignos, tienen un aspecto más bien rosado y friable, con tendencia a sangrar. La presencia de una inflamación granulomatosa en la biopsia implica la investigación sistémica de enfermedades como la sarcoidosis o la GPA. Otros hallazgos como

los granulomas no necrotizantes son indicativos de sarcoidosis, mientras que la vasculitis o el tejido necrótico sugieren una GPA<sup>33</sup>.

El tejido de la IOI se caracteriza por presentar un infiltrado linfoplasmocitario, fibrosis, eosinofilia, y agregados linfoides con centros germinales, con destrucción acinar y de los ductos cuando se localiza en la glándula lagrimal. La fibrosis extensa con reemplazo de tejido orbitario normal es característica de la IOI esclerosante y de la enfermedad por IgG4<sup>34</sup>. En el contexto de infiltrado linfoplasmocitario y fibrosis, con predominio de células plasmáticas IgG4 positivas, la sospecha es de enfermedad por IgG4, aunque también existe evidencia de IgG4 en tejidos de otras entidades como la IOI, la GPA, la sarcoidosis y el linfoma.

Es preferible la cirugía abierta a la aspiración por punción con aguja fina, para obtener suficiente tejido cuando la masa es firme, e incluso para conseguir una biopsia escisional curativa del proceso, como se comentó en el caso de los tumores. No obstante, en casos de lesiones mal definidas, o si se sospecha una metástasis, se puede realizar una biopsia con aguja fina para verificar el diagnóstico.

### Tratamiento

En la actualidad, la terapia con corticoides es la primera línea de tratamiento en pacientes con enfermedad inflamatoria orbitaria. La prueba con corticoides no debe confundirse con la administración tentativa por motivos terapéuticos. Una respuesta clínica adecuada no debe ser diagnóstica, y hay que considerar la posibilidad de otras entidades a lo largo del seguimiento.

El tratamiento con corticoides debe ser a altas dosis y prolongado, para prevenir recurrencias de la IOI. Un curso estándar de corticoides puede consistir en la administración de prednisona 60 mg/día (o su equivalente) durante dos semanas, seguido de una pauta descendente de 40 mg/día durante dos semanas, 20 mg/día durante dos semanas, y luego descender de forma gradual a 5 mg/día cada semana<sup>24</sup>. Cuando son efectivos, los corticoides actúan de forma rápida, y mejoran los síntomas y signos en unos días. Esta respuesta rápida permite diferenciar entre los pacientes con respuesta a los corticoides, que pueden ser monitorizados hasta una completa resolución, y aquellos que no responden y pueden beneficiarse de otros agentes ahorradores de corticoides.

## Bibliografía

1. Leatherbarrow B. *Oculoplastic Surgery*. 2nd ed. London: Informa Healthcare; 2011.
2. Tyers AG, Collins JRO. *Colour Atlas of Ophthalmic Plastic Surgery*. 3rd ed. London: Elsevier; 2008.
3. Tailor TD, Gupta D, Dalley RW, Keene CD, Anzai Y. Orbital neoplasms in adults: clinical, radiologic, and pathologic review. *Radiographics*. 2013;33:1739-58.
4. Khan SN, Sepahdari AR. Orbital masses: CT and MRI of common vascular lesions, benign tumors, and malignancies. *Saudi J Ophthalmol*. 2012;26:373-83.
5. Koukkoulli A, Pilling JD, Patatas K, El-Hindy N, Chang B, Kalantzis G. How accurate is the clinical and radiological evaluation of orbital lesions in comparison to surgical orbital biopsy? *Eye (Lond)*. 2018;32:1329-33. Epub 2018 Apr 4.
6. Honavar SG, Manjandavida FP. Recent Advances in Orbital Tumors—A Review of Publications from 2014-2016. *Asia Pac J Ophthalmol (Phila)*. 2017;6:153-8.
7. Calandriello L, Grimaldi G, Petrone G, Rigante M, Petroni S, Riso M, et al. Cavernous venous malformation (cavernous hemangioma) of the orbit: Current concepts and a review of the literature. *Surv Ophthalmol*. 2017;62:393-403.
8. Smoker WR, Gentry LR, Yee NK, Reede DL, Nerad JA. Vascular lesions of the orbit: more than meets the eye. *Radiographics*. 2008;28:185-204.
9. Cantore WA. Neural orbital tumors. *Curr Opin Ophthalmol*. 2000;11:367-71.
10. Ghassibi MP, Ulloa-Padilla JP, Dubovy SR. Neural Tumors of the Orbit -- What Is New? *Asia Pac J Ophthalmol (Phila)*. 2017;6:273-82.
11. Nair AG, Pathak RS, Iyer VR, Gandhi RA. Optic nerve glioma: an update. *Int Ophthalmol*. 2014;34:999-1005.
12. Sweeney AR, Gupta D, Keene CD, Cimino PJ, Chambers CB, Chang SH, et al. Orbital peripheral nerve sheath tumors. *Surv Ophthalmol*. 2017;62:43-57.
13. Misra S, Gogri P, Misra N, Bhandari A. Recurrent neurofibroma of the orbit. *Australas Med J*. 2013;6:189-91.
14. Farris SR, Grove AS. Orbital and eyelid manifestations of neurofibromatosis: a clinical study and literature review. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*. 1996;12:245-59.
15. Bernardini FP, Devoto MH, Croxatto JO. Epithelial tumors of the lacrimal gland: an update. *Curr Opin Ophthalmol*. 2008;19:409-13.
16. Von Holstein SL, Coupland SE, Briscoe D, Le Tourneau C, Heegaard S. Epithelial tumours of the lacrimal gland: a clinical, histopathological, surgical and oncological survey. *Acta Ophthalmol*. 2013;91:195-206.
17. Jorgensen M, Heegaard S. A review of nasal, paranasal, and skull base tumors invading the orbit. *Surv Ophthalmol*. 2018;63:389-405.
18. Cunnane MB, Curtin HD. Imaging of orbital disorders. *Handb Clin Neurol*. 2016;135:659-72.
19. Hasenfratz G. Orbital tumours--the importance of standardized echography. *Acta Ophthalmol Suppl*. 1992;82-6.
20. Gooding C, Meyer D. Intralesional bleomycin: a potential treatment for refractory orbital lymphangiomas. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*. 2014;30:e65-7.
21. Gordon L. Orbital inflammatory disease: a diagnostic and therapeutic challenge. *Eye (Lond)*. 2006;20:1196-206.
22. Ortiz-Pérez S, Fernández E, Molina JJ, Sánchez-Dalmau B, Navarro M, Corretger X, et al. Two cases of drug-induced orbital inflammatory disease. *Orbit*. 2011;30:37-9.
23. Yuen SJA, Rubin PAD. Idiopathic orbital inflammation: Distribution, clinical features, and treatment outcome. *Arch Ophthalmol*. 2003;121:491-9.
24. Dagi Glass LR, Freitag SK. Orbital inflammation: Corticosteroids first. *Surv Ophthalmol*. 2016;61:670-3.
25. Pakdaman MN, Sepahdari AR, Elkhamary SM. Orbital inflammatory disease: Pictorial review and differential diagnosis. *World J Radiol [Internet]*. 2014;6:106-15.
26. Costa RMS, Dumitrascu OM, Gordon LK. Orbital myositis: Diagnosis and management. *Curr Allergy Asthma Rep*. 2009;9:316-23.
27. Berry-Brincat A, Rose GE. Idiopathic orbital inflammation. *Curr Opin Ophthalmol [Internet]*. 2012;23:415-9.
28. Buscacio ES, Yamane Y, Nogueira R. Tolosa-Hunt syndrome. *Rev Bras Oftalmol*. 2016;75:64-6.
29. Mombaerts I, Bilyk JR, Rose GE, et al. Consensus on Diagnostic Criteria of Idiopathic Orbital Inflammation Using a Modified Delphi Approach. *JAMA Ophthalmol*. 2017;135:769-776.
30. Hardy TG, McNab AA, Rose GE. Enlargement of the infraorbital nerve: An important sign associated with orbital reactive lymphoid hyperplasia or immunoglobulin G4-related disease. *Ophthalmology*. 2014;121:1297-303.
31. Ben Simon GJ, Syed HM, Douglas R, McCann JD, Goldberg RA. Extraocular muscle enlargement with tendon involvement in thyroid-associated orbitopathy. *Am J Ophthalmol*. 2004;137:1145-7.
32. Mombaerts I, Tousseyn T, Van Limbergen E, Demareel P. Clinically recognizing enlarged extraocular muscles from lymphoid origin. *Ophthalmology*. 2015;122:217-8.
33. Kalina PH, Lie JT, Campbell RJ, Garrity JA. Diagnostic Value and Limitations of Orbital Biopsy in Wegener's Granulomatosis. *Ophthalmology*. 1992;99:120-4.
34. Rootman J, McCarthy M, White V, Harris G, Kennerdell J. Idiopathic Sclerosing Inflammation of the Orbit: A Distinct Clinicopathologic Entity. *Ophthalmology*. 1994;101:570-84.