

Tumores malignos de la órbita

Malignant tumors of the orbit

M. Abia Serrano, M. Baradad Jurjo, F. Mascaró Zamora

Resumen

Los tumores malignos de la órbita no son los tumores más frecuentes de esta zona ocular, sin embargo, el pronóstico de alguno de ellos puede ser nefasto. La clínica depende de la localización de la masa, produciendo frecuentemente alteraciones en la motilidad ocular y exoftalmos, aunque hay ciertas particularidades.

Dentro de los tumores malignos de la órbita, el espectro histológico es muy variado. Con el objetivo de ser concisos, el capítulo se ha dividido en: tumores linfoproliferativos, que son los más habituales en los adultos; rhabdomiosarcoma (tumor maligno más frecuente en niños); tumores malignos de la glándula lagrimal; tumores que invaden la órbita de forma secundaria; y tumores metastásicos.

Resum

Els tumors malignes de l'òrbita no són els tumors més freqüents d'aquesta zona ocular, però el pronòstic d'alguns d'ells pot ser nefast. La clínica depèn de la localització de la massa, produint freqüentment alteracions en la motilitat ocular i exoftalmos, encara que hi ha certes particularitats.

Dins dels tumors malignes de l'òrbita, l'espèctre histològic és molt variat. Amb l'objectiu de ser concisos, el capítol està dividit en: tumors limfoproliferatius (que són els més freqüents en adults), rhabdomiosarcoma (tumor maligne més freqüent en nens); tumors malignes de la glàndula lacrimal; tumors que envaeixen l'òrbita de forma secundària; i tumors metastàtics.

Abstract

Malignant tumors of the orbit are not the most frequent tumors of this ocular zone, however, the prognosis of some of them may be terrible. The signs and symptoms depend on the location of the mass, often producing alterations in ocular motility and exophthalmos, although there are certain peculiarities.

Within the malignant tumors of the orbit, the histological spectrum is very varied, with the aim of being concise, the chapter has been divided into: lymphoproliferative tumors (being the most frequent in adults); rhabdomyosarcoma (malignant tumor more frequent in children); malignant tumors of the lacrimal gland; tumors that invade the orbit; and metastatic tumors.

1.2. Tumores malignos de la órbita

Malignant tumors of the orbit

M. Abia Serrano, M. Baradad Jurjo, F. Mascaró Zamora

Departamento de Órbita y Oculoplástica. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona.

Correspondencia:

Maravillas Abia Serrano
E-mail: mabia@bellvitgehospital.cat

Introducción

Los tumores orbitarios malignos son una rareza entre las lesiones orbitarias. La lesión maligna más frecuente en la órbita corresponde a los procesos linfoproliferativos, seguidos de los carcinomas. Entre los niños, el tumor maligno más frecuente es el rabdomiosarcoma.

Las lesiones metastásicas orbitarias son una patología rara, y se encuentran con menos frecuencia que las metástasis coroideas.

La clínica de presentación de estas lesiones malignas depende de su localización y el ritmo de crecimiento, aunque con frecuencia aparece un exoftalmo progresivo, alteraciones en la motilidad extraocular y visuales, si hay una afectación del nervio óptico.

Las pruebas de imagen, tanto la tomografía computarizada (TC) como la resonancia magnética (RM), pueden ayudar a indicar una sospecha sobre el tipo de lesión que se trata, aunque el diagnóstico definitivo lo aportará el estudio anatomo-patológico.

Linfomas orbitarios

Los linfomas orbitarios corresponden a la lesión orbital maligna, más frecuente en adultos. Según varios estudios, la incidencia se sitúa entre un 35 y un 60%, y el perfil de la edad del paciente oscila entre los 50 y 70 años. A pesar de esto, los linfomas orbitarios, en todas sus variantes, representan solo un 8% de todos los linfomas extranodales¹.

Los linfomas orbitarios pueden aparecer en cualquier región de la órbita, aunque tienen predilección por la glándula lagrimal, los párpados y la conjuntiva.

La clínica de presentación suele ser insidiosa, con un exoftalmo no doloroso y progresivo. En estos pacientes², no se suele observar una diplopía o una alteración visual. En los casos en los que el linfoma afecta a la conjuntiva, es característico encontrar una lesión de color asalmonado.

La RM muestra lesiones isointensas al músculo en T1 y de densidad intermedia en T2, con márgenes bien definidos, aunque no encapsuladas. Son lesiones que tienden a amoldarse a los tejidos adyacentes.

La mayoría de los procesos linfoproliferativos provienen de la línea de células B, y se dividen en linfomas de Hodgkin y no Hodgkin. Estos últimos son los que metastatizan a la órbita con más frecuencia³.

Aunque se han descrito casi todos los subtipos de linfomas en la órbita, los más frecuentes son los siguientes:

- **Linfoma MALT (tejido linfoide asociado a la mucosa):** considerado un linfoma de bajo grado. Este tipo de linfoma extranodal de células B es el más habitual, y se estima que constituye entre un 35 y un 70% de todos los linfomas orbitarios. Aparece con frecuencia a nivel conjuntival, donde es característico encontrar una lesión de color asalmonado. Este tipo de linfomas



Figura 1. Linfoma MALT (tejido linfoide asociado a la mucosa) en fondo de saco conjuntival inferior. Lesión abultada en conjuntiva de color asalmonada.

rara vez tienen una afectación sistémica, por lo que el tratamiento se suele limitar a la radioterapia externa⁴ (Figura 1).

- **Linfoma folicular B:** está considerado también un linfoma de bajo grado. Los linfocitos monoclonales se disponen en grupos y forman nódulos. Este tipo de linfoma puede tener afectación sistémica hasta en un 20% de los casos, con lo que es probable que, además de radioterapia externa local, requiera un tratamiento con quimioterapia para controlar la enfermedad⁵.
- **Linfoma difuso de células B grandes:** es mucho menos frecuente encontrarlo a nivel orbital que los otros dos anteriores. Está considerado un linfoma de alto grado, por su agresividad y recurrencia. Aproximadamente un 30% de los pacientes tienen afectación sistémica. El tratamiento suele consistir en radioterapia externa asociada o no a quimioterapia con cuatro fármacos (CHOP: ciclofosfamida, doxorrubicina, vincristina y prednisona) (Figura 2).



Figura 2. Infiltración orbital de linfoma B de célula grande en una TC con contraste. Se observa una formación a nivel de la inserción del músculo recto interno (A) y un claro engrosamiento de la glándula lagrimal derecha (A, B).

ir acompañadas de lesiones líticas de las paredes orbitarias, así como de extensión intracranal⁶.

El tratamiento actual se basa en la biopsia excisional, seguida de una combinación de quimioterapia y radioterapia.

Rabdomiosarcoma

Es el tumor maligno más frecuente en la infancia. Se desarrolla a partir de células mesenquimales primitivas, con capacidad para diferenciarse de las células musculares. La mayor parte de los pacientes tiene menos de diez años en el momento del diagnóstico⁶.

Su clínica de inicio es un exoftalmos que progresó con rapidez, con diplopía y dolor periocular. Se trata de lesiones isointensas a los músculos extraoculares, ovaladas y bien delimitadas, que pueden

Tumores malignos de la glándula lagrimal

Los tumores malignos de la glándula lagrimal son el grupo de tumores malignos primarios de la órbita con peor pronóstico⁷.

Hay una serie de signos clínicos y de síntomas que pueden ayudar a orientar la sospecha de la malignidad las lesiones primarias de la glándula lagrimal. Estos signos son: el crecimiento relativamente



Figura 3. Aspecto de un carcinoma adenoide quístico, con una transformación de alto grado de carcinoma mioepitelial de la glándula lagrimal en una TC orbitaria. Se observa una lesión en el cuadrante superolateral, multilobulada y heterogénea, con un área de calcificación en el interior. Esta produce un adelgazamiento óseo en la zona de la pared lateral y una invasión del espacio intraconal.

rápido con dolor periocular importante y la pérdida de la sensibilidad. Otros procesos de la glándula lagrimal pueden causar con signos y síntomas que simulen este grupo de tumores, tales como la dacrioadenitis, la vasculitis, la sarcoidosis y el linfoma no Hodgkin, por lo que el diagnóstico preoperatorio puede ser complicado⁸.

Carcinoma adenoide quístico

Es el tumor maligno epitelial más frecuente de la glándula lagrimal. La clínica es inespecífica para este tumor concreto, y viene regida por la localización y el tamaño de la lesión^{7,9}.

Con las pruebas de imagen también es complicado hacer un diagnóstico preoperatorio acertado, ya que puede haber calcificaciones internas (como en el caso de los tumores epiteliales benignos de la glándula lagrimal). El signo más característico son las lesiones líticas óseas de la fosa lagrimal¹⁰ (Figura 3).

Ante la sospecha clínica de este tumor, se debe realizar una biopsia confirmatoria, ya que el tratamiento de elección es la exenteración orbitaria con exéresis de láminas óseas, aunque no haya signos líticos, junto con radioterapia y quimioterapia adyuvante.

El carcinoma adenoide quístico tiende a la recidiva local, aunque raramente metastatiza.

Tumor mixto maligno

Es un tumor que, desde el punto de vista histológico, resulta de la combinación de un adenoma pleomorfo y de un carcinoma de la glándula lagrimal. La clínica simula a las lesiones benignas, pero el comportamiento es como un carcinoma, es decir, que suele tener altas tasas de recurrencia y un pronóstico reservado.

Adenocarcinoma pleomorfo

Es un tumor más infrecuente en la glándula lagrimal. Se desarrolla con más frecuencia en hombres entre los 30 y los 60 años. Tiene muy mal pronóstico y altas tasas de metástasis a distancia.

Carcinoma mucoepidermoide

Este tumor es de crecimiento lento y de carácter algo más indolente, aunque el riesgo de recidiva es alto y el tratamiento, como en los casos anteriores, es la exenteración orbitaria.

Carcinoma escamoso

Es un tumor que habitualmente es un componente del tumor mixto. El carcinoma escamoso puro de *novo* es extremadamente raro a nivel de la glándula lagrimal.

Tumores con invasión a la órbita

Tumores oculares

El melanoma ocular puede invadir la órbita cuando sobrepasa la esclera, en cuyo caso se deberá practicar una exenteración.

Prácticamente cualquier tumor maligno palpebral puede invadir la órbita pero los que lo hacen con más frecuencia son los carcinomas escamosos, los tumores de células de Merkel, los carcinomas sebáceos, así como los carcinomas basocelulares, sobre todo en los casos de recidiva o resección incompleta (Figura 4).

En el ámbito de los tumores de la conjuntiva, los que invaden con más frecuencia la órbita son: el melanoma conjuntival y el carcinoma escamoso (Figura 5).

Tumores de los senos

Los mucoceles de los senos son lesiones benignas de evolución lenta que se originan en la mucosa de los senos, sobre todo

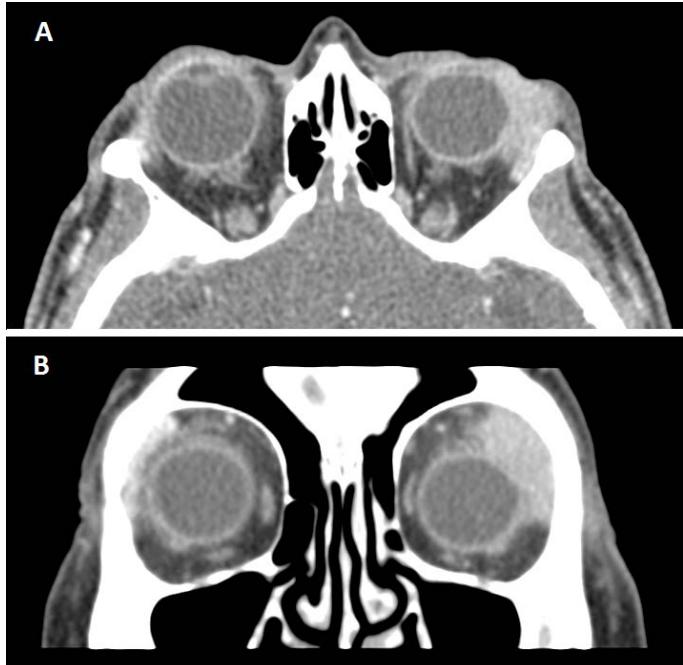


Figura 4. TC orbitaria que muestra una lesión hiperdensa extraconal pre y postseptal en el cuadrante superolateral izquierdo, incluyendo el párpado superior y el canto externo (A), con extensión a la glándula lagrimal (B). La imagen corresponde a una recidiva de carcinoma escamoso del párpado superior.



Figura 6. TC orbitaria que muestra una lesión de aspecto quístico, que produce insuflación del seno frontal y resorción ósea de la pared orbitalia superior. La lesión, correspondiente a un mucocele de seno frontal, proyecta hacia la órbita y provoca un desplazamiento del globo ocular.

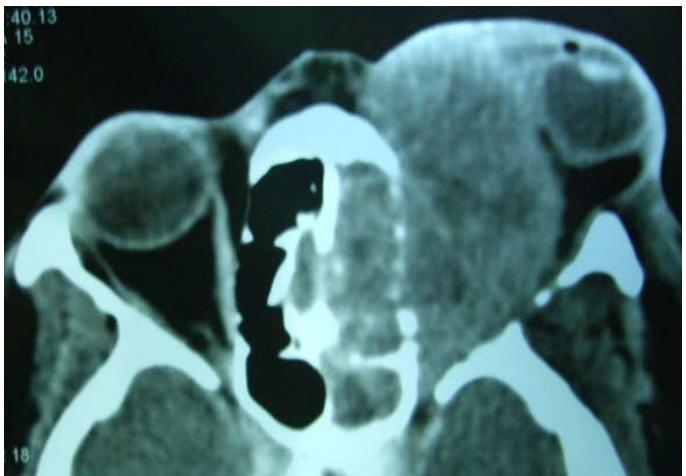


Figura 7. TC orbitaria donde se muestra una lesión ocupante de espacio y una destrucción ósea de la pared orbitalia medial. La lesión corresponde a un carcinoma epidermoide del seno etmoidal, con una invasión orbitalia y un desplazamiento axial del globo ocular.



Figura 5. Paciente con un melanoma conjuntival y una extensión orbitalia a través del fondo del saco conjuntival inferior y de la carúncula.

frontales y etmoidales. Son lesiones que están bien delimitadas, de aspecto quístico, con material mucoso en su interior que erosionan las paredes óseas, y se produce así la invasión a zonas vecinas (Figura 6).

Los carcinomas epidermoides o los adenocarcinomas de los senos maxilar, etmoidal o esfenoidal también pueden invadir con frecuencia la órbita (Figura 7).

Tumores de las vías lagrimales

Los tumores del conducto nasolágrimo o del saco lagrimal, como los carcinomas escamosos o los adenocarcinomas, pueden invadir la órbita con facilidad, el pronóstico de estos tumores es reservado cuando se produce una invasión orbitalia.

Tumores neurales

Los meningiomas secundarios son más frecuentes que los meningiomas primarios de la órbita. Por lo general, son meningiomas del ala mayor del esfenoides. Las lesiones en placa pueden producir exoftalmos, disminución de la agudeza visual por neuropatía compresiva, quemosis y síntomas congestivos en la órbita, aunque dependerá de la localización del meningioma.

Las pruebas de imagen son primordiales para establecer el diagnóstico quirúrgico. En la TC se identifican claramente las calcificaciones intralesionales, así como las zonas de hiperostosis. La imagen de RM con supresión grasa y contraste con gadolinio permite delimitar bien la extensión orbitaria y la afectación del nervio óptico intracanal e intracranial.

Tumores metastásicos

Los tumores metastásicos habitualmente ocurren en pacientes mayores de 50 años, y el tumor primario suele ser ya conocido. Sin embargo, en algunas ocasiones, puede ser la primera manifestación de una enfermedad oncológica¹¹.

Habitualmente las metástasis provocan exoftalmos doloroso, con signos inflamatorios y alteraciones en la motilidad ocular, aunque cabe destacar que el tumor carcinoide de mama provoca enoftalmos^{6,12}.

Las metástasis son isointensas en T1 e hiperintensas en T2, con gran captación de contraste. Con frecuencia se encuentran lesiones osteolíticas y destrucción ósea.

El tratamiento y el pronóstico de estas lesiones dependerán en gran medida del estado del tumor primario y su perspectiva de tratamiento.

El tumor primario más frecuente en mujeres es el carcinoma de mama, y en los hombres, el cáncer de pulmón, aunque hay descritos otros tipos de tumores primarios, como el melanoma cutáneo, el adenocarcinoma de próstata, el carcinoma renal, el carcinoma tiroideo o el tumor carcinoide (Figura 8).



Figura 8. TC orbitaria con contraste, donde se identifican dos lesiones nodulares sólidas hipercaptantes de contraste en la órbita izquierda: una, dependiente del músculo recto inferior; y la otra, adyacente a la inserción del músculo oblicuo inferior, en una paciente con antecedente de cáncer de mama. La biopsia orbitaria confirma lesión compatible con metástasis de dicho tumor.

2. Rasmussen PK, Coupland SE, Finger PT, Graue GF, Grossniklaus HE, Honavar SG, et al. Ocular Adnexal Follicular Lymphoma. *JAMA Ophthalmol.* 2014;132(7):851-8.
3. Yen MT, Bilyk JR, Wladis EJ, Bradley EA, Mawn LA. Treatments for Ocular Adnexal Lymphoma: A Report by the American Academy of Ophthalmology. *Ophthalmology.* 2018;125(1):127-36.
4. Svendsen FH, Rasmussen PK, Coupland SE, Esmaeli B, Finger PT, Graue GF, et al. Lymphoma of the Eyelid - An International Multicenter Retrospective Study. *Am J Ophthalmol.* 2017;177:58-68.
5. Dhakal B, Fenske TS, Ramalingam S, Shuff J, Epperla N, Hosking P, et al. Local Disease Control in Ocular Adnexal Lymphoproliferative Disorders: Comparative Outcomes of MALT Versus Non-MALT Histologies. *Clin Lymphoma Myeloma Leuk.* 2017;17:305-311.
6. Garrity JA, Henderson JW, Cameron JD. *Henderson's Orbital Tumors.* 4th ed. Pine J, editor. Rochester (MI): Lippincott Williams & Wilkins; 2007.
7. Ducasse A, Merol JC, Bonnet F, Littré F, Arndt C, Larré I. Tumeurs de l'orbite de l'adulte. *J Fr Ophthalmol.* 2016;39(4):387-99.
8. Rootman J. *Orbital Disease.* Rootman J, editor. Boca Raton (FL): Taylor & Francis; 2005.
9. Koopman JH, van der Heiden-van der Loo M, van Dijk MR, Bijlsma WR. Incidence of primary malignant orbital tumours in the Netherlands. *Eye (Lond).* 2011;25(4):461-5.
10. Rose GE, Wright JE. Pleomorphic adenoma of the lacrimal gland. *Br J Ophthalmol.* 1992;76(7):395-400.
11. Magliozzi P, Strianese D, Bonavolontà P, Ferrara M, Ruggiero P, Carandente R, et al. Orbital metastases in Italy. *Int J Ophthalmol.* 2015;8(5):1018-23.
12. Gupta A, Chazen JL, Phillips CD. Carcinoid tumor metastases to the Extraocular Muscles: MR imaging and CT Findings and review of the literature. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2011;32(7):1208-11.

Bibliografía

1. Bonavolontà G, Strianese D, Grassi P, Comune C, Tranfa F, Uccello G, et al. An analysis of 2,480 space-occupying lesions of the orbit from 1976 to 2011. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg.* 2013;29:79-86.