



Revista Mexicana de Oftalmología

www.elsevier.es



► Artículo original

Tumores orbitarios: frecuencia, distribución por edad y correlación clínica-histopatológica, durante un periodo de cinco años en un centro de referencia

Orbital tumors: frequency, age distribution and clinical-histological relationship for a five year follow up at a reference center

Armando González-Gomar Montesano,¹ José Luis Tovilla-Canales,² Leonardo Villalvazo-Cordero,³ Fernanda Marylí Hernández-Robledo.⁴

1 Instituto de Oftalmología Fundación Conde de Valenciana IAP (CONVAL). México D.F., México.

2 Adscrito del Departamento de Órbita, Párpados y Vía lagrimal, Instituto de Oftalmología Fundación Conde de Valenciana (CONVAL). México D.F., México.

3 Jefe del Departamento de Patología, Instituto de Oftalmología Fundación Conde de Valenciana (CONVAL). México D.F., México.

4 Médico Interno de Pregrado, Universidad La Salle. México D.F., México.



Palabras clave:

Tumores orbitarios, benigno, maligno, correlación, México.

► Resumen

Objetivo: Conocer la frecuencia, distribución por edad y correlación clínica-histopatológica de los diferentes tumores orbitarios en nuestro Instituto.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, descriptivo en un periodo de 2005 a 2009 registrándose edad, sexo, diagnóstico clínico e histopatológico de la pieza remitida. Se utilizó el sistema SPSS18, realizando pruebas de ji cuadrada para observar correlación entre los diagnósticos clínicos e histopatológicos con alfa 0.05 (significancia 0.95).

Resultados: Setenta y tres pacientes, 45 mujeres, 28 hombres. Mayor frecuencia hacia

► Abstract

Objective: To find out the frequency, age distribution and clinical-histological relationship of orbital tumors at our Institute.

Methods and materials: Retrospective and descriptive study made from 2005 to 2009, registering age, gender, clinical and histological diagnosis of the consigned piece. The SPSS18 system was used with X^2 for the clinical-histological relationship (0.95 of significance).

Results: Seventy-three patients: 45 women and 28 men. There was a greater frequency during the sixth decade of life. Fifty-nine cases (80%) were

Keywords:

Orbital tumors, benign, malignant, relationship, Mexico.

la sexta década de la vida. Cincuenta y nueve casos (80%) fueron benignos, y 14 casos (20%) malignos. Las causas neoplásicas (tanto malignas como benignas) representaron un 35.61%, inflamatorias 31.50%, lesiones quísticas 23.28% y vasculares 9.58%.

Conclusiones: El 63% de adecuada correlación clínica e histopatológica. Las lesiones en esta serie fueron predominantemente benignas. Mejor sensibilidad para hacer una adecuada correlación clínica-histopatológica en lesiones quísticas, y en menor grado las vasculares.

benign, 14 cases (20%) were malignant. Neoplasia (benign as well as malignant) represented 35.61%, of all cases, while inflammatory states represented 31.50%, cystic lesions 23.28%, and vascular causes 9.58%.

Conclusions: *There was a 63% of correct relationship between the clinical and histological diagnosis. Orbital lesions in this series were predominantly benign. There was a greater sensibility in generating an adequate clinical-histological relationship concerning cystic lesions, and, on a lesser degree, vascular ones.*

► Introducción

Gran variedad de tumores conocidos tienen su origen en la órbita. Estructuras vasculares, linfoides, nerviosas y mesenquimatosas son encontradas normalmente dentro de la misma, pudiendo dar origen a tumores primarios. En el estudio de Henderson¹ de la Clínica Mayo, los cinco tumores primarios fueron el hemangioma, linfoma no-Hodking, tumores inflamatorios, meningioma y glioma del nervio óptico. Más tarde Wilson y Grossniklaus,² con una serie de 4 563 lesiones orbitarias encontraron que las neoplasias (primarias o secundarias) y las lesiones inflamatorias (enfermedad de Graves, seudotumor orbitario), reportaban el 50% y 25%, respectivamente.

La proximidad anatómica de la órbita con otras estructuras importantes como los senos paranasales, el cráneo, conjuntiva, saco y glándula lagrimal, párpados y el globo ocular en sí, hacen que la invasión secundaria sea una causa común de tumores orbitarios.^{1,3} Los tumores secundarios más comunes son los mucocelos, carcinoma de células escamosas, meningioma, malformaciones vasculares, carcinoma de células basales, entre otros.¹

La enfermedad metastásica, particularmente el adenocarcinoma de pulmón y mama, puede provocar lesiones orbitarias.^{1,4} Además de las lesiones metastásicas, algunas enfermedades inflamatorias y vasculitis sistémicas, pueden producir masas dentro de la órbita.

La incidencia de tumores orbitarios ha sido estudiada en varias series. Shields y colaboradores⁴

en un estudio de 645 biopsias orbitarias, encontraron que las lesiones más comunes fueron las quísticas (30%), seguidas de masas inflamatorias (13%), lesiones de la fosa lagrimal (13%), tumores secundarios (11%), tumores linfoides (10%) y vasculares (6%).

Por otra parte, un número considerable de tumores orbitarios afecta al grupo pediátrico, los cuales suelen ser benignos. Dependiendo del estudio analizado, entre el 10% y 30% de los tumores orbitarios en la infancia son malignos.⁵ Sin embargo, dentro de las lesiones benignas más comunes, se encuentran los quistes dermoides, tumores vasculares (hemangioma capilar y linfangioma), glioma del nervio óptico y tumores inflamatorios. Los tumores malignos más frecuentes son el rhabdomyosarcoma, el neuroblastoma metastásico, infiltración por leucemia, sarcoma de Ewing y extensiones extraoculares del retinoblastoma, todas ellas son causas de tumores malignos en este grupo de edad.

El contenido de la órbita está organizado de tal manera que no permite alojar lesiones ocupativas, por lo cual éstas producen diversos signos y síntomas. La proptosis es la manifestación clínica más importante de la enfermedad orbitaria.⁶ Otras manifestaciones clínicas representativas son las alteraciones de los movimientos oculares, que pueden condicionar plejías y diplopía. Otros síntomas incluyen fluctuaciones en la agudeza visual, inyección conjuntival, quemosis, dolor y cambios pupilares, entre otros.

Es importante siempre tener en cuenta los diagnósticos diferenciales, los cuales incluyen

causas de pseudoproptosis como alta miopía o enftalmos del ojo contralateral. El diagnóstico oportuno aunado a un tratamiento adecuado puede prevenir pérdida visual severa, así como disminuir la morbilidad y mortalidad en estos pacientes.⁷

Existen diversas formas de dividir o clasificar la patología orbitaria no traumática, una de ellas es dividirla como patología infecciosa, inflamatorias, vascular, lesiones quísticas y tumoral.⁸

Cabe señalar que Rootman los divide en neoplasias (neurogénicas, linfoproliferativas, vasculares, secundarias, mesenquimatosas, metastásicas lagrimal, congénitas y adquiridas), orbitopatía tiroidea, inflamatorias, vasculares y atrofia o degeneraciones.⁹

El objetivo general del presente trabajo es conocer la frecuencia y distribución por edad, de los diferentes tumores orbitarios en nuestro centro de referencia, durante un periodo de enero 2005 a diciembre 2009. Los objetivos específicos son conocer la distribución por edad de los diferentes tipos de lesiones orbitarias, y dividir las según la clasificación de Rootman en lesiones inflamatorias, vasculares, neoplásicas (neurogénicas, linfoproliferativas, secundarias, mesenquimáticas, metastásicas y lacrimales), lesiones quísticas y atrofia o degeneraciones. Identificar la distribución de las diferentes lesiones orbitarias, según la década de la vida de aparición. Evidenciar si la sospecha clínica corrobora con el diagnóstico histopatológico final. Determinar los diagnósticos diferenciales más comúnmente asignados, a las diferentes lesiones orbitarias con diagnóstico histopatológico.

► Material y métodos

Estudio descriptivo y retrolectivo, en el cual se revisaron los archivos del Servicio de Patología de 73 pacientes con lesiones orbitarias con diagnóstico histopatológico, durante un periodo entre enero del 2005 a diciembre del 2009.

Se ordenaron según número de registro, fecha de entrega de la pieza, edad, sexo, diagnóstico clínico de la pieza remitida y el diagnóstico histopatológico final.

Se revisaron los expedientes electrónicos y posquirúrgicos de cada uno de los casos mencionados, para la recolección de los datos.

Criterios de inclusión

Todos los expedientes de pacientes evaluados en el Servicio de Oculoplástica, que contarán con

diagnósticos histopatológicos de las lesiones orbitarias remitidas al Servicio de Patología, que tengan además los datos suficientes para la elaboración del estudio en el periodo comprendido de enero del 2005 a diciembre del 2009.

Criterios de exclusión

Patología orbitaria secundaria a orbitopatía tiroidea confirmada.

Dentro de la metodología estadística, se analizaron los datos a través del programa SPSS 18. Realizando pruebas de *ji cuadrada*, para observar la correlación entre los diagnósticos clínicos e histopatológicos con una alfa 0.05 (significancia 0.95).

► Resultados

De un total de 73 casos, se presentaron 45 en mujeres y 28 en hombres, que representa el 62% y 38%, respectivamente. Se observó la distribución de los casos por grupo de edad divididos por décadas. Se encontró una mayor frecuencia en la sexta década de la vida, con un total de 13 casos, seguido de 12 y 11 casos en la cuarta y segunda década, respectivamente. La octava década presentó la menor frecuencia con un solo caso reportado. La **Tabla 1** muestra la distribución de los tumores orbitarios por década de la vida.

Siendo la sexta década de la vida la más afectada, el pseudotumor inflamatorio representó el 31% con un total de cuatro casos, seguido del mucocele, carcinoma epidermoide y linfoma, todos con dos casos que representan un 15%.

De acuerdo al comportamiento del tumor orbitario, se clasificaron en benignos y malignos, encontrando 59 casos benignos que representan un 80.8% y 14 casos malignos que representan un 19.2%, éstos últimos todos dentro del tipo de lesión neoplásica.

Además de su comportamiento benigno y maligno, es importante hacer notar que las lesiones orbitarias se pueden clasificar según Rootman de acuerdo a su origen en: inflamatorias, vasculares, lesiones quísticas, atrofia o degeneraciones y neoplásicas, éstas últimas se pueden subdividir en linfoproliferativas, neurogénicas, mesenquimáticas, metastásicas, lacrimales y secundarias a otras patologías.³

► **Tabla 1.** Distribución por década de la vida.

Década	Masculino	Femenino	Total
0-10	7	1	8
11-20	3	8	11
21-30	3	5	8
31-40	3	9	12
41-50	4	6	10
51-60	4	9	13
61-70	2	4	6
71-80	0	1	1
81-90	2	2	4
Total	28	45	73

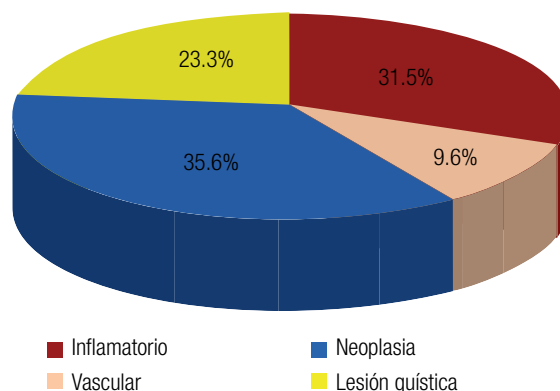
De las lesiones neoplásicas, 12 casos fueron benignos y 14 malignos dando un total de 26 casos, los cuales representan un total de 35.6%, siendo la variedad tumoral más frecuente seguida de las lesiones inflamatorias, con un total de 23 casos que corresponden a un 31.5% del total. En tercer lugar en orden de frecuencia, corresponde a las lesiones quísticas con 17 casos (23.3%) y por último, las lesiones vasculares con siete casos (9.6%). No se observó ningún caso de atrofia o degeneración. La **Figura 1** presenta la distribución de los tumores según el tipo de lesión.

De las 26 lesiones neoplásicas, se presentaron 12 casos (46.2%) mesenquimáticos, de los cuales ocho resultaron benignos y cuatro malignos. Seis casos secundarios (23.1%), todos de comportamiento maligno. Tres casos linfoproliferativos (11.5%), igualmente todos de comportamiento maligno. Dos neurogénicos y dos lacrimales (7.7% cada uno), y uno metastásico (3.8%). La **Tabla 2** muestra el comportamiento de las diversas lesiones neoplásicas.

Las neoplasias ya sean benignas o malignas, representaron el tipo de lesión más común. La fibrosis periorbitaria, el carcinoma epidermoide y el rhabdomyosarcoma fueron las lesiones neoplásicas más frecuentemente encontradas con un 23%, 19% y 11%, respectivamente. La **Figura 2** presenta el número de lesiones neoplásicas.

Dentro de los tumores inflamatorios, a continuación se presentan los tipos más frecuentes

► **Figura 1.** Distribución según tipo de lesión.



encontrados, siendo el pseudotumor inflamatorio el más frecuente con un 91%. El linfangioma fue la lesión vascular más frecuentemente encontrada en nuestro estudio con un 57%.

Finalmente, las lesiones quísticas encabezadas por el mucocoele, seguida del quiste dermoide representaron un 41% y 29%, respectivamente.

Correlación clínico-histopatológica

A continuación, se describen los resultados según la clasificación de tumores orbitarios mencionada.

En el grupo de los tumores inflamatorios, de un total de 73 casos, 23 fueron inflamatorios de los cuales en 14 casos se acertó el diagnóstico. Dentro de los tumores vasculares, se encontraron un total de siete casos, de los cuales en tres ocasiones se acertó el diagnóstico. De las causas neoplásicas de un total de 26 casos, hubo una adecuada correlación en 23 casos. Y finalmente de los casos de lesiones quísticas, de un total de 17 casos se encontró una adecuada correlación en todos los casos.

Se midió la sensibilidad, la especificidad, los falsos positivos y negativos del diagnóstico clínico comparado con el diagnóstico histopatológico, encontrando los resultados presentados en la **Tabla 3**.

► Discusión

Los tumores orbitarios representan un tema de vital trascendencia para el clínico en oftalmología, ya que de su diagnóstico oportuno en muchos casos depende el pronóstico del paciente. Las lesiones

► **Tabla 2.** Comportamiento de las diversas lesiones neoplásicas.

Tipo de lesión neoplásica	Agresividad	Total
Neurogénico	Benigno	2
Linfoproliferativo	Maligno	3
Secundario	Maligno	6
Mesenquimático	Benigno	8
	Maligno	4
Metastásico	Maligno	1
Lacrimonal	Benigno	2
		26

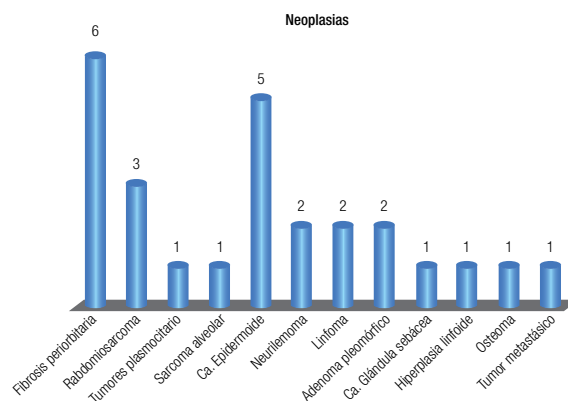
tumorales pueden presentarse a cualquier edad, siendo la sexta década de la vida, según lo encontrado en este estudio, la edad en la que más frecuentemente se ven afectados los pacientes. Dentro de este mismo grupo, el seudotumor orbitario fue la causa más frecuente que representa el 31% del total de casos, seguido del mucocoele, linfoma, además de otras causas (osteoma, carcinoma epidermoide). La cuarta y segunda década de la vida fueron los dos grupos con más casos reportados, después de la sexta década, encontrando también al seudotumor como causa más frecuente con un porcentaje del 34% y 37%, respectivamente. Los tumores orbitarios pueden tener comportamiento benigno y maligno, de curso agudo o crónico y su origen determina en gran medida el manejo y pronóstico final.

El presente estudio presenta la frecuencia de tumores orbitarios en el Instituto de Oftalmología Fundación Conde de Valenciana, en un periodo de enero del 2005 a diciembre del 2009.

La importancia del mismo nos habla de cómo los médicos de dicho centro de acuerdo a las características clínicas sospechan determinada lesión en la órbita, encontrando que en un 63% de los casos hay una adecuada correlación clínica e histopatológica.

Los tumores orbitarios que tuvieron un 100% de correlación en nuestro estudio fueron el rabdomiosarcoma, el quiste dermoide, malformación arterio-venosa, displasia fibrosa, neurilemoma, adenoma pleomórfico, metástasis orbitaria y el colesteatoma. El mucocoele tiene también un alto porcentaje de correspondencia con un 85%, el cual

► **Figura 2.** Número de lesiones neoplásicas.



fue confundido sólo con el colesteatoma. El seudotumor orbitario tuvo una correlación del 63.6% cuyos diferenciales más importantes fueron tumor orbitario indeterminado, linfoma, adenoma pleomórfico, meningioma y tumor de glándula lagrimal indeterminado.

Aquellos que tuvieron un 50% de correspondencia fueron el tejido adiposo, linfangioma, linfoma, Mikulicz y la fibrosis orbitaria, cuyos diagnósticos diferenciales fueron lesión verrugosa, tumor orbitario indeterminado, tumor vascular indeterminado, linfoma y Mikulicz, respectivamente. De las lesiones más difíciles de diferenciar fueron el carcinoma epidermoide con una adecuada correlación sólo en un 33.3%, el cual fue confundido con melanoma y osteomielitis. Finalmente aquellas lesiones donde no existió correlación, es decir, no se acertaron el diagnóstico histopatológico final. Este fue el caso de la hiperplasia linfoide, la linfangiectasia y el osteoma cuyos diagnósticos fallidos fueron tumor de glándula lagrimal indeterminado, linfangioma y nuevamente tumor de glándula lagrimal indeterminado, respectivamente.

Cabe señalar, que de las causas inflamatorias el diagnóstico más frecuente fue seudotumor orbitario, de las vasculares linfangioma, de las neoplásicas las lesiones mesenquimáticas fueron las más comunes seguidas de las lesiones secundarias, linfoproliferativas, neurogénicas y lacrimales, y por último, las metastásicas con un solo caso reportado. La lesión quística más común fue el quiste dermoide. No se encontraron casos de atrofia ni degeneraciones.

► **Tabla 3.** Correlación clínica-histopatológica según tipo de lesión.

Tipo de lesión	Sensibilidad	Especificidad	Falso positivo	Falso negativo
Inflamatoria	0.60	1	0	0.15
Vascular	0.42	1	0	0.05
Neoplásica	0.88	1	0	0.06
Quística	1	1	0	0

► Conclusión

Como conclusión podemos decir que nuestro estudio arrojó que las causas neoplásicas son las más frecuentes, como lo encontrado anteriormente por Wilson y colaboradores y Shields y colaboradores con 35%, 50% y 34%, respectivamente. En segundo lugar de frecuencia se encontraron las causas inflamatorias, al igual que Wilson y colaboradores con un 31% y 25%, respectivamente. Finalmente, se coincidió con Shields y colaboradores, en que las causas vasculares ocupan el último lugar en frecuencia con un 9 % y 6%, respectivamente.

Las mujeres fueron más frecuentemente afectadas que los hombres con un promedio de edad de 42 años. El comportamiento de las lesiones en esta serie fue predominantemente benigno.

De todas las lesiones orbitarias, las causas neoplásicas fueron las más frecuentes, siendo la variedad mesenquimática la más comúnmente encontrada.

Las décadas de la vida con mayor número de casos fueron la sexta, cuarta y segunda, todas ellas con el seudotumor inflamatorio como causa más frecuente con un 31%, 34% y 37%, respectivamente.

Existe según lo encontrado en nuestro estudio, una buena especificidad en todos los casos y no se encontró ningún falso positivo. El tipo de lesión

con mejor sensibilidad para hacer una adecuada correlación clínica-histopatológica fueron las quísticas, y en menor grado las vasculares. Las lesiones inflamatorias presentaron una mayor frecuencia de falsos negativos.

El buen conocimiento de estas lesiones permite un diagnóstico y tratamiento oportuno, el cual en múltiples ocasiones suele ser multidisciplinario y finalmente, esto permite un mejor pronóstico para la función y para la vida según sea el caso.

No existe ningún estudio previo que correlacione el diagnóstico clínico con el diagnóstico histopatológico de lesiones orbitarias, revisado en *PubMed*, *OVID* y en los archivos de la Revista Mexicana de Oftalmología.

Referencias

1. Henderson JW, Cameron JD. Orbital tumors. 3 ed. New York. Raven Press. 1994. 43-52.
2. Wilson M, Grossniklaus HE. Orbital disease in North América. *Ophthalmol Clin N Am* 1996;4:539-547.
3. Rootman J. Disease of the Orbit. 3 ed. Philadelphia. JB Lippincott. 1998. 53-84.
4. Shields JA, Shields CL. Diagnosis and management of orbital tumors. Philadelphia. WB Saunders. 1989. 267-272.
5. Volpe NJ, Jakobiec FA. Pediatric orbital tumors. *Int Ophthalmol Clin* 1992;32:201-221.
6. Byron JB, Johnson T, Johnson Jonas T, et al. Head and Neck Surgery- Otolaryngology. 4 ed. Philadelphia. JB Lippincott. 2006. 2671-2685.
7. Harbour JW, Augsburger JJ, Eagle RC Jr. Wills Eye Manual, The Office and Emergency Room Diagnosis and Treatment of Eye Disease. 5 ed. Philadelphia. JB Lippincott. 2008. 145-167.
8. Pérez Moreiras JV, Prada Sánchez MC. Patología Orbitaria, Exploración, diagnóstico y cirugía. Vol 1-2. Barcelona. Editorial EDIKAMED. 2002. 125-131.
9. Rootman J. Disease of the Orbit a Multidisciplinary Approach. 2 ed. Philadelphia. JB Lippincott. 2003. 541-542.