

UGC - Oftalmología

Complejo Hospitalario Torrecárdenas
Almería (España)

Sección de Formación



WWW.torrecardenas.es
WWW.eloculista.es
www.gacetamedicaalboran.torrecardenas.es



M.D. Valdearenas Martín

Neoformaciones orbitarias

Manuel D. Valdearenas Martín



TUMORES ORBITARIOS

CLASIFICACIÓN

Dermoides, Epidermoides y Teratomas

- Dermoides
- Lipodermoides
- Epidermoides
- Teratomas

Tumores Vasculares

- Hemangioma Capilar
- Hemangioma Cavernoso
- Linfangioma

Tumores Neurales

- Glioma del Nervio Óptico
- Neurofibroma
- Meningioma

Rabdomiosarcoma

Tumores de la Glándula Lagrimal

Tumores Linfoproliferativos

Tumores Metastásicos

TUMORES ORBITARIOS

DERMOIDES, EPIDERMOIDES Y TERATOMAS

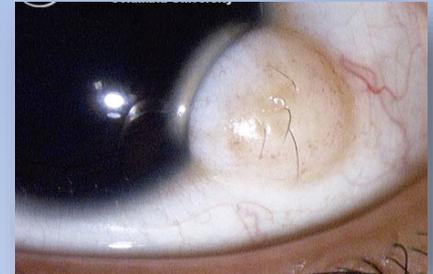
Cloristomas o Anomalías del desarrollo

Benignos

Naturaleza quística con componente sólido (a veces predomina)

Dermoides

- Componente quístico limitado por epidermis queratinizada.
- Contienen una o más estructuras de los anejos dérmicos: Pelo, glándulas sebáceas...
- Tratamiento, excisión, evitando dejar componente quístico al ser muy irritante.



Lipodermoides

- Tumores sólidos.
- Cuadrante Temporal superior del globo ocular bajo la conjuntiva.
- Tratamiento, excisión, debe evitarse complicación típica: ptosis.



Epidermoides

- Quísticos.
- Tejido epidérmico sin componente anexial.
- Contenido quístico con cristales de colesterol y restos epiteliales como la Queratina.

Teratomas

- Origen tejido germinal.
- Posible malignidad potencial.



TUMORES ORBITARIOS

VASCULARES

Hamartomas

Hemangiomas tumores benignos + frecuentes de órbita

Hemangioma Capilar

- **NIÑOS**
- Nódulos rojos en 1 mes postnatal, que aumentan de tamaño
- Piel Arrugada: Marca de Fresa
- Regresión espontánea
- Tratamiento: Beta-bloqueantes sistémicos



Hemangioma Cavernoso

- **ADULTOS**
- Tumor orbitario benigno + frecuente del adulto.
- Semiología derivada del efecto "masa retrobulbar intracónica"
- Excisión por orbitotomía lateral (rodeados de cápsula que facilita su disección)



Linfangioma

- Raros
 - A veces hemorragia en sus espacios vasculares con aumento de tamaño súbito (exoftalmos por "quiste de chocolate")
- Diagnóstico diferencial con Rbdomiosarcoma en caso del "quiste de chocolate"



TUMORES ORBITARIOS

NEURALES

+ Frecuente gliomas de nervio óptico y neurofibromas plexiformes
¿Hamartomas?

Glioma de Nervio óptico

- $\frac{1}{4}$ en Enfermedad de Von Recklinghausen
- Manchas café con leche + exoftalmos + anomalías del Nervio Óptico
- Aumento tamaño del Orificio Óptico



Neurofibroma

- Tumores vascularizados en infiltrativos
- Porción LATERAL del PÁRPADO SUPERIOR y Órbita Anterior
- Semiología + Ptosis progresiva y displasia del esfenoides



Meningioma

- Los Primarios son menos frecuentes que los intracraneales
- Los secundarios lo son por extensión de los Intracraneales



TUMORES ORBITARIOS

RABDOMIOSARCOMA

Tumor orbitario maligno + frecuente en NIÑOS

90% < 15 años

- Células musculares estriadas en diversos estadios de embriogénesis normal.
- Músculos esqueléticos periféricos en adultos (pleomórfico)
- Cabeza, corazón y órbita en niños y adolescentes (embrionario y alveolar)
- Tracto urinario en niños (embrionario tipo botrioide)
- Excepcionalmente: iris, pulmón, mama, oído medio, aparato digestivo y fosa craneal media.
- > frecuente embrionarios (NIÑOS) en tejidos blandos orbitarios sin relación con los músculos oculares.
- < frecuentes Pleomórfico (ADULTOS)

TUMORES ORBITARIOS

RABDOMIOSARCOMA

Epidemiología

El Rbdomiosarcoma orbitario es un Tumor de NIÑOS y ADOLESCENTES

- 75% < 10 años
- Edad media de comienzo: 8 años
- > VARONES (5:3)
- Blancos (¿mejores posibilidades de diagnóstico?)
- A veces el comienzo clínico se relaciona con un traumatismo (retrasa diagnóstico)
- Posible tendencia hereditaria
- Asociado a algunas malformaciones congénitas

TUMORES ORBITARIOS

RABDOMIOSARCOMA

Clasificación Histopatológica

- “sarcoma de orbita en niño con células espiculadas y acidofilia en el citoplasma es un rabdomiosarcoma existan o no estriaciones demostrables”.

- 4 tipos, aunque un mismo caso puede presentar zonas disimilares

- **Pleomórfico**

Células tumorales en diferentes estadios de diferenciación y crecimiento hacia músculo estriado (STOUT)

> Frecuente adulto

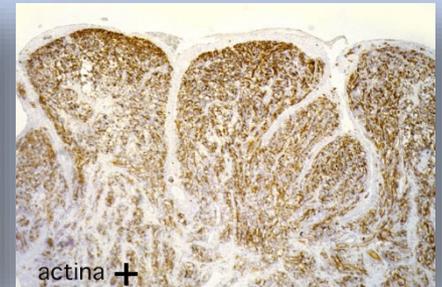
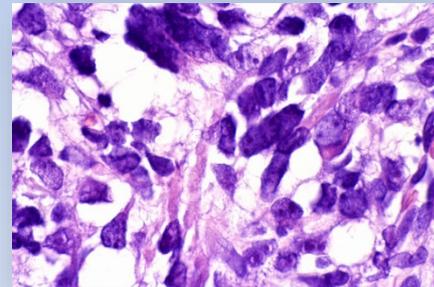
Músculo esquelético

- **Embrionario**

Células espiculadas acidófilas →

Niños y adolescentes

Musculatura orbitaria, facial y cervical

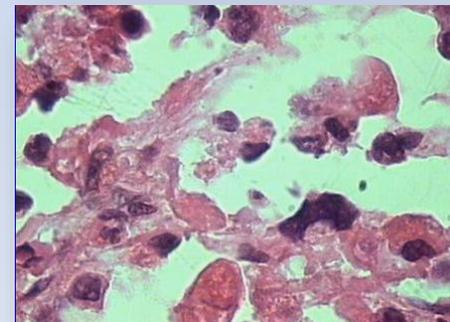


- **Alveolar**

Células tumorales con división septal, grupos “alveolares” conexiónados por trabéculas de tejido conectivo y células flotantes en su interior

Niños y adultos jóvenes

Órbita inferior



- **Botryoide**

Células mixomatosas

Tumor del tracto urogenital infantil

Rabdomiosarcomas subconjuntivales y palpebrales

TUMORES ORBITARIOS

RABDOMIOSARCOMA

Clínica

- **Exoftalmos** de desarrollo rápido
 - ¼ Masa palpable subconjuntival o palpebral
 - Edema palpebral y enrojecimiento ocular
 - Quémosis
 - 1/3 Ptosis
- 10% dolor, cefalea (estadios tardíos)
- A veces: Taponamiento nasal, epíxtasis, inflamación orbitaria...
- Pérdida visual
- Puede simular un chalazium
- Localización:
 - Retro Ocular: 50%
 - Encima del globo ocular: 25 %
 - Debajo del globo ocular: 12%
 - Temporal o nasal el resto
- Tipo Embrionario: Cuadrante nasal superior
- Tipo Alveolar: Órbita Inferior



TUMORES ORBITARIOS

RABDOMIOSARCOMA

Diagnóstico

- **Proptosis unilateral rápida en niño o adulto**
- **Erosiones óseas en Rx, TAC o RMN**
- **Pensar que los R. embrionarios orbitarios en niños se pueden presentar en cualquier porción orbitaria aunque no esté directamente relacionada con la musculatura ocular.**
- **NO BIOPSIAR POR PUNCIÓN-ASPIRACIÓN (recurren en el trayecto)**

TUMORES ORBITARIOS

RABDOMIOSARCOMA

Diagnóstico Diferencial

- **Hemangioma infantil**
Estigmas cutáneos (nevus fresa)
- **Linfangioma**
Quiste de chocolate, al sangrar
- **Dermoides**
Cuadrante T-S (raro en Rbdomiosarcoma)
Defectos ovoideos en Rx
- **Leucemia y sarcomas granulocíticos**
Analítica...
- **Linfoma**
Raro en niños
- **Neuroblastoma**
Suele ser Metastásico, buscar el origen
- **Retinoblastoma**
Suele descubrirse antes de la extensión orbitaria



TUMORES ORBITARIOS

RABDOMIOSARCOMA

Metástasis

Raras en los Rbdomiosarcomas Orbitarios dado que se diagnostican precozmente:

- **Pulmonares, cervicales (nódulos linfáticos) y excepcionalmente ósea.**
- **Cerebral por extensión directa**

TUMORES ORBITARIOS

GLÁNDULA LAGRIMAL

**½ origen epitelial
+ tumores mixtos benignos**

Tumores benignos mixtos

Tumores epiteliales malignos

Cilindroma

Tumores no epiteliales

Pseudotumor idiopático
Tumores linfoepiteliales
Granuloma sarcoideo
Linfoma maligno
Linfosarcoma

TUMORES ORBITARIOS

LINFOPROLIFERATIVOS

- Son mas frecuentes en Adultos que en niños



TUMORES ORBITARIOS

METASTÁSICOS

NIÑOS

- **Neuroblastomas**
 - < 7 años
 - Exoftalmos, a veces bilateral
 - Equimosis palpebral
- **Sarcoma de Swing**



Adultos

- **Tumores pulmonares**
- **Carcinoma mamario**



Metástasis cáncer Broncopulmonar



Metástasis cáncer Mama