



Universidad de Ciencias Médicas de Holguín
Hospital Clínico Quirúrgico: “Lucía Iñiguez Landín”
Servicio de Neurocirugía

Título: Resultados quirúrgicos de los tumores orbitarios, Holguín, 2018-2022.

Autor: Dr. Jeyler García Gómez

Tutor: Dr. Carlos A. García Alonso*.

*Profesor Asistente. Especialista de Primer Grado en Neurocirugía.

Tesis para optar por la condición de Especialista de Primer Grado en Neurocirugía.

Holguín

2020

Pensamiento

“Solo se respeta a los que combaten.

Solo vencen los que luchan.

Solo triunfan los que resisten.”

Fidel Castro Ruz.

Agradecimientos

A todos los integrantes del Servicio de Neurocirugía del Hospital Clínico Quirúrgico Lucía Iñiguez Landín de Holguín, por cada día apoyarme y brindar sus conocimientos,

A mis amigos,

A todos los pacientes que colaboraron con el estudio.

Dedicatoria

A la Revolución.

A mis padres y a mi esposa.

RESUMEN

Introducción: La órbita como cualquier otra región del cuerpo humano es asiento de un gran número de tumores ya sean benignos (más frecuentes) o malignos. En cuanto al tratamiento, de ser posible, se deben de remover los tumores orbitarios en su totalidad.

Objetivos: Describir los resultados quirúrgicos de los pacientes intervenidos por tumores orbitarios entre el 2018 y 2022.

Método: Se realizó un descriptivo transversal de serie de casos, bajo muestreo no probabilístico. La muestra fue de 11 pacientes con diagnóstico de de lesiones tumorales intraorbitarias. Las variables estudiadas fueron sexo, edad, localización topográfica, vías de abordaje, grado de resección, terapia adyuvante y evolución post-quirúrgica.

Resultados: Predominaron los tumores de órbita en las edades extremas de la vida. Los tumores extraconales fueron más frecuentes. La ruta de acceso quirúrgico más usada fue la orbitotomía lateral osteoplástica de Maroon seguido de la orbitotomía transcraneal superolateral. El patrón general de evolución luego de la cirugía fue mayormente favorable, manteniendo conducta expectante post-quirúrgica.

Conclusiones: La ruta de acceso quirúrgico más usada fue la orbitotomía lateral seguido de la orbitotomía transcraneal superolateral. El patrón general de evolución luego de la cirugía fue mayormente favorable, manteniendo conducta expectante post-quirúrgica.

Palabras claves: tumores de órbita, abordaje, orbitotomía

INTRODUCCIÓN

Se denomina órbitas a las dos cavidades existentes a cada lado de la nariz, en la unión entre el tercio superior y el tercio medio de la cara. Cada una de forma piramidal, con vértice posterior y base anterior, consta de cuatro paredes: Una superior, una externa, una inferior y otra interna; con excepción de la base las otras paredes están constituidas por huesos. ⁽¹⁾

Contienen el ojo, los músculos que lo mueven, el nervio óptico y la grasa que rellena el espacio existente entre todas esas estructuras. ⁽²⁾

La órbita como cualquier otra región del cuerpo humano es asiento de un gran número de tumores ya sean benignos (más frecuentes) o malignos. Los tumores benignos en la órbita, al no ser una cavidad expandible se comportan como malignos, dando lesiones por compresión del nervio óptico o del globo ocular. ⁽¹⁻²⁾

Los tumores benignos pueden desarrollarse desde la niñez, crecer rápida o lentamente y hacerse evidentes más adelante. Son masas caracterizadas por falta de infiltración en los tejidos colindantes. ⁽³⁾

En los adultos, los tumores benignos más habituales se originan en los vasos sanguíneos: son el hemangioma, el linfangioma y la malformación arteriovenosa. Tumores malignos, como el hemangiopericitoma, el condrosarcoma y el neurofibroma maligno se dan en contadas ocasiones. ⁽²⁾

La enfermedad metastásica, particularmente el adenocarcinoma de pulmón y mama, puede provocar lesiones orbitarias. Además de las lesiones metastásicas, algunas enfermedades inflamatorias y vasculitis sistémicas, pueden producir masas dentro de la órbita. ⁽³⁾

El signo clínico más característico de un tumor de la órbita es la proptosis, este signo indica la ocupación de la cavidad orbitaria, el tamaño, y la localización del mismo. ⁽⁴⁾ Otro elemento clínico es la motilidad, que se manifiesta por un trastorno en el movimiento y por diplopía. Los tumores orbitarios malignos alteran la

motilidad más rápidamente. Los que comprometen los nervios ópticos o sus vainas (gliomas, meningioma) alteran la agudeza visual más rápidamente.⁽⁵⁾

El dolor es un síntoma característico en las inflamaciones y en las infecciones orbitarias y de algunos otros tumores, como el adenocarcinoma de la glándula lagrimal y las metástasis.⁽⁶⁾

Los cambios palpebrales como el edema y el eritema son típicos de procesos infecciosos o inflamatorios de algunos otros tumores, como el rhabdomyosarcoma. La ptosis, ya sea por un mecanismo mecánico por la ubicación paraocular superior del tumor o neurogénico es otro de los signos clínicos más frecuentes.⁽⁶⁾

Aunque los estudios de tomografía computarizada, resonancia magnética y ultrasonido son útiles para determinar el diagnóstico probable, la mayoría de los tumores orbitarios se diagnostican a través de una biopsia que se realiza mediante una orbitotomía.⁽⁷⁾

Es importante siempre tener en cuenta los diagnósticos diferenciales, los cuales incluyen causas de pseudoproposis como alta miopía o enoftalmos del ojo contralateral.⁽⁶⁾ El diagnóstico oportuno aunado a un tratamiento adecuado puede prevenir pérdida visual severa, así como disminuir la morbilidad y mortalidad en estos pacientes.⁽⁸⁾

En cuanto al tratamiento, de ser posible, se deben de remover los tumores orbitarios en su totalidad. Si los tumores no pueden ser removidos durante la cirugía, la mayoría de los tumores orbitarios pueden ser tratados con radioterapia. Algunos tumores raros de la órbita llegan a requerir la remoción total del ojo y el contenido orbitario.⁽⁶⁻⁷⁾

El enfoque integral de los tumores de órbita constituye un tema polémico y complejo. Dada la variabilidad en cuanto a la naturaleza, origen y expresión clínica de estos procesos, generalmente se requiere la participación de varias disciplinas o especialidades para su diagnóstico, tratamiento y seguimiento. Es por eso que el

tema es ampliamente abordado por oftalmólogos, neurocirujanos, clínicos, oncólogos, entre otros profesionales.⁽⁵⁻⁷⁾

En el caso del neurocirujano, se encarga específicamente de aquellos procesos ocupativos orbitarios en los que existe participación de elementos neurales o los que por continuidad o contigüidad guarden relación con la cavidad craneana o puedan ser abordados a través de ella.⁽⁶⁾ En términos prácticos esta delimitación no siempre es posible realizarla y entonces se recurre al enfoque multidisciplinario.⁽⁸⁾

En el mundo moderno, los reportes de tumores orbitarios cada vez se hacen más acentuados, llegando a alcanzar tasas de incidencia en la infancia superiores a 3 por cada mil personas y de 1,5 en la edad adulta. En ambos grupos se reportan los tumores primarios en más del 80 % de los casos.⁽³⁾

Cuba no escapa a la problemática de las enfermedades de la órbita y su contenido, dada su condición de país tropical, de altas temperaturas, además de las condiciones genéticas que vienen asociadas a la heterogeneidad genética y racial de sus pobladores. Aunque se carece de reportes nacionales de incidencia y prevalencia, se sabe que cada día acuden mayor número de pacientes a consultas multidisciplinarias por manifestaciones sugestivas de tumores de órbita.⁽⁷⁾

En Holguín, a pesar de existir en este momento oftalmólogos con suficiente experiencia en la cirugía de órbita, en algunas ocasiones los pacientes son tratados quirúrgicamente en conjunto con el neurocirujano. Para mejorar la calidad de atención de estos pacientes, se creó un programa de consulta multidisciplinaria efectuada por neurooftalmólogos y neurocirujanos donde se estos casos son atendidos.

Fundamentación del Problema:

Los tumores orbitarios constituyen una patología de difícil manejo por lo que decidimos realizar este estudio para caracterizar los resultados quirúrgicos de estas lesiones.

Enunciado del problema:

¿Cuáles son los resultados quirúrgicos de las lesiones tumorales orbitarias en Holguín en el período comprendido entre el 2018 y 2022?

OBJETIVO

General:

Describir los resultados quirúrgicos de los pacientes intervenidos por tumores orbitarios en Holguín entre el 2018 y 2022.

MARCO TEÓRICO

Las órbitas son dos cavidades óseas anchas y profundas excavadas entre la cara y el cráneo que están separadas una de la otra por las fosas nasales y el seno etmoidal y que contienen en su interior diversas estructuras tales como globos oculares, músculos extraoculares, nervios, grasa, vasos sanguíneos y otros. ⁽³⁾

De acuerdo al concepto neuroquirúrgico, estas cavidades pertenecen a las estructuras de la cara. Están situadas simétricamente a cada lado de la línea media, por fuera de las fosas nasales, por dentro de la región temporal, por debajo de la fosa craneal anterior y encima del seno maxilar. Tienen forma piramidal o de pera con base anterior; se estrechan en sentido posterior y se comunican con la cavidad craneana a través del canal óptico, el cual representa el tallo de la pera. ⁽²⁾ Los ejes de ambas órbitas no son paralelos, sino que se dirigen de adelante hacia atrás y de afuera a adentro para converger en un punto por encima de la lámina cuadrilátera del esfenoides. El volumen de cada órbita es de aproximadamente 30 centímetros cúbicos y el globo ocular ocupa solo el 30% del total. ⁽³⁾

En su porción más anterior tiene una altura de 35 mm y mide 45 mm de ancho. Su profundidad varía entre 40 y 45 mm. ⁽⁴⁾

En cada cavidad orbitaria se delimita una base y cuatro paredes; la base es anterior, ocupada por el globo ocular y es la única no limitada por hueso, por lo cual es fácil comprender que cualquier aumento de volumen que genere incremento de presión en el interior de esta cavidad producirá, de forma más o menos evidente, el clásico signo de las patologías ocupativas de la órbita: el exoftalmos. ⁽³⁻⁴⁾

La pared medial está adyacente al seno etmoidal, al seno esfenoidal y a las fosas nasales; la forman los huesos etmoides, maxilar, lagrimal y la lámina papirácea del esfenoides que representa el sitio más débil de esta pared, la cual es paralela a la del lado opuesto y de la que está separada por una distancia aproximada de 25 mm. En su porción más anterior e inferior se localiza la fosa del saco lagrimal. ⁽⁴⁾

El techo o pared superior separa la órbita de la fosa craneal anterior y del seno frontal; está formado por la lámina orbitaria del hueso frontal y por el ala menor del esfenoides y es de especial importancia para el neurocirujano, ya que la mayoría de los abordajes quirúrgicos transcraneales a la órbita se realizan a través de esta zona. En ella se localiza la fosa de la glándula lagrimal en su porción anterolateral y la fosa troclear donde se inserta el tendón del músculo oblicuo superior. ⁽⁵⁾

La pared orbitaria lateral se localiza adyacente a la fosa craneal media, a la fosa pterigopalatina y a la fosa temporal; es el límite externo de la cavidad orbitaria y protege solo la mitad posterior del globo ocular. Está formada por los huesos cigomáticos y el ala mayor del esfenoides, y es también una zona por donde frecuentemente se aborda quirúrgicamente esta cavidad. ⁽³⁾

En su porción más anterior se localiza el tubérculo orbitario lateral de Whitnall donde se fija el ligamento cantal lateral. Esta pared no es paralela a la medial, sino que forma en relación a la misma un ángulo de 45 grados. ⁽⁴⁾

El piso orbitario o pared inferior separa la órbita del seno maxilar y lo forman los huesos cigomático, maxilar y palatino. Tiene una inclinación de alrededor de 20 grados con relación al plano horizontal. En él se observa claramente el surco o canal infraorbitario por donde pasa la segunda rama del trigémino. ⁽²⁻⁴⁾

Las cuatro paredes de la órbita están perforadas por varios agujeros y canales cuyo conocimiento es de especial importancia cuando se planifica un abordaje quirúrgico a esta cavidad; ⁽⁵⁾ ellos son:

1-Fisura orbitaria superior:

Separa las alas mayores y menores del esfenoides, comunica directamente la órbita con el seno cavernoso. A través de ella penetran a la órbita, de arriba hacia abajo y de afuera hacia adentro ⁽³⁾, las siguientes estructuras nerviosas:

- Nervio lagrimal: Es la rama más pequeña de la primera división del trigémino y tiene la particularidad de poseer una vaina dural independiente.

- Nervio frontal.
- Nervio troclear o IV Nervio craneal.
- División superior del III nervio craneal.
- Nervio nasociliar.
- Nervio abducens o VI nervio craneal.
- Rama inferior del III nervio craneal.

La mayor parte del drenaje venoso de la órbita se produce a través de esta hendidura por vía de la vena oftálmica superior que drena al seno cavernoso. También por ella pasan ramos anastomóticos arteriales entre la arteria lagrimal y la arteria meníngea media. ⁽⁶⁾

2-Fisura orbitaria inferior:

Está limitada por los huesos esfenoides, maxilar y palatino y divide la pared lateral del piso de la órbita. Por ella penetra la división maxilar del V nervio craneal y pasan ramas de la vena oftálmica inferior que van a drenar al plexo pterigoideo. ⁽⁶⁻⁷⁾

3-Canal óptico:

Está situado en la porción más posterior de la órbita y es la continuación del ápex. Comunica directamente con la fosa craneal media. Sus límites óseos lo forman las dos raíces del ala menor del esfenoides. Por él penetra a la órbita el nervio óptico con sus cubiertas meníngeas y la arteria oftálmica. ⁽⁸⁾

Visto lateralmente tiene forma cuadrangular y es algo inclinado hacia arriba en sentido anteroposterior. Su longitud varía entre 5,5 y 11,5 mm (9,2 mm como promedio) ⁽⁵⁾. Su pared medial es la más delgada, y puede incluso no existir; en esta variante es importante tener una planificación adecuada del abordaje

quirúrgico por vía transepto esfenoidal a la región hipofisaria pues expone al nervio óptico directamente en el seno esfenoidal. ⁽⁹⁾

4-Canal nasolagrimal:

Se sitúa en la porción más anterior de la pared medial de la órbita y pone en comunicación el saco lagrimal con la fosa nasal, pues a través de él pasa el conducto nasolagrimal. ⁽⁶⁾

5-Canal cigomático temporal:

Localizado en la pared lateral con una variable ubicación dentro de la misma. Por él pasan una pequeña rama arterial y un ramo del nervio cigomático hacia la fosa temporal. ⁽⁶⁾

6-Canal infraorbitario:

Está labrado en el suelo de la órbita y comunica con el agujero infraorbitario del maxilar. A través del mismo pasa la segunda división del V nervio craneal. ⁽⁶⁾

7-Canal cigomático-facial:

Se sitúa en la pared lateral. A través de él pasan pequeños ramos arteriales y un pequeño ramo del nervio cigomático hacia la mejilla. ⁽⁵⁻⁶⁾

8-Agujero etmoidal anterior:

Localizado en la pared medial a nivel de la sutura frontoetmoidal, permite el paso de la arteria etmoidal anterior. ⁽⁵⁾

9-Agujero etmoidal posterior:

Está situado algo por detrás del anterior y a través de él pasa la arteria etmoidal posterior. ⁽⁷⁾

10-Agujero frontoesfenoidal:

Habitualmente es más de uno y se localizan a nivel de la sutura del mismo nombre. Por ellos pasan anastomosis importantes entre la arteria lagrimal y ramas de la arteria meníngea media, que pueden convertirse en una importante vía de circulación colateral hacia la órbita cuando se produce una oclusión de la arteria oftálmica. ⁽⁶⁾

Tejidos blandos.

1-Periórbita:

Las órbitas están tapizadas interiormente por un tejido fibroso que es continuación del periostio craneal y que en sentido posterior se continúa con la duramadre intracraneal a través de la fisura orbitaria y del canal óptico; en sentido anterior esta estructura hace un repliegue que limita a la grasa orbitaria y se conoce como *septum* orbitario. Se adhiere de forma pobre al hueso excepto a nivel de las fisuras, suturas y agujeros. Es una estructura poco sensible y su inervación es a través de la primera rama del trigémino. ⁽⁸⁾

2-Anillo tendinoso de Zinn:

No es más que la unión de dos ligamentos arciformes (superior e inferior) y se localiza a nivel del ápex orbitario. En él, tienen un origen común los músculos rectos encargados de la motilidad extrínseca del ojo. Esta estructura se fusiona a nivel del canal óptico con la vaina dural del nervio óptico, lo cual explica el dolor que se produce a los movimientos oculares en las neuritis retrobulbares. ⁽⁶⁾

3-Músculos orbitarios:

En la órbita existen siete músculos estriados de gran importancia; seis de ellos se encargan de la motilidad extrínseca del ojo y el otro cumple la función de elevación del párpado. Estos músculos son: recto superior, recto inferior, recto medio, recto lateral, oblicuo superior, oblicuo inferior, elevador del párpado superior. ⁽⁶⁾

Excepto el oblicuo inferior todos ellos se originan en el ápex de la órbita, y se distribuyen en forma de embudo, abriéndose de atrás hacia delante, para insertarse en su sector correspondiente del globo ocular. El músculo oblicuo inferior se origina en una depresión del ángulo anteromedial del piso orbitario, cerca de la fosa de la glándula lagrimal y se dirige hacia atrás, afuera y arriba para insertarse en la cara posterolateral del ojo. ⁽³⁾

4-Nervios craneales:

De los doce nervios craneales; seis de ellos tienen directa relación, anatómica o funcional, con la órbita y su conocimiento es de gran importancia para el manejo de las patologías ocupativas de esta cavidad. ⁽⁴⁾

Nervio Óptico (II nervio craneal): Es un nervio sensitivo puro formado por alrededor de un millón de axones y cuyo verdadero origen es a nivel de la capa de células ganglionares de la retina. Desde el punto de vista embriológico es parte del sistema nervioso central, por lo cual sus fibras mielínicas son rodeadas por células gliales y no por células de Schwann y es precisamente a expensas de tejido glial que se va engrosando paulatinamente en sentido craneal. ⁽⁴⁻⁵⁾ Desde el punto de vista topográfico se divide en cuatro segmentos:

-Porción intraocular (N 1): También conocida como cabeza del nervio óptico. Es más alta (1,75 mm) que ancha (1,5 mm) y su longitud es de apenas un milímetro. Es el único segmento no mielinizado del nervio. Recibe sangre arterial principalmente por vasos ciliares y coroidales. Su visualización por oftalmoscopia es de inestimable importancia en la práctica médica. ⁽⁶⁾

-Porción intraorbitaria (N 2): Es el segmento más largo, el cual se origina a nivel de la lámina cribosa de la esclera; se dirige hacia atrás, adentro y algo hacia arriba para terminar cuando el nervio penetra al canal óptico. Su longitud varía entre 25 y 30 mm y es lo suficientemente laxo como para permitir los movimientos oculares normales, así como ciertos desplazamientos anteriores del ojo sin producir compromiso de la función visual. ⁽⁴⁾ Recibe su aporte sanguíneo principal a través

de ramas durales y también por finos vasos que salen perpendiculares de la arteria central del nervio óptico. ⁽⁶⁾

-Porción intracanalicular (N 3): Es una porción relativamente fija situada en el interior del canal óptico. Su longitud varía entre 7 y 10 mm y su diámetro es de 3 mm. Su irrigación es a expensas de vasos perforantes piales originados directamente de la arteria carótida intracraneal. ⁽⁵⁾

-Porción intracraneal (N 4): Se inicia a la salida del canal óptico y termina a nivel del quiasma. Es algo aplanado con un diámetro que oscila entre 4 y 7 mm. ⁽⁸⁾ Su longitud es de aproximadamente 15 mm y es irrigado por vasos perforantes de la arteria carótida interna, de la arteria comunicante anterior y de la porción proximal de la arteria cerebral anterior. ⁽⁹⁾

* **Motor Ocular Común (III nervio craneal):** Es un nervio motor puro que tiene su origen real a nivel de los núcleos de la sustancia gris periacueductal del segmento mesencefálico. Su origen aparente es a nivel de la fosa interpeduncular, medial al pedúnculo cerebral ipsilateral, entre la arteria comunicante posterior y la cerebelosa superior. Tiene un corto trayecto a nivel del espacio subaracnoideo y se dirige hacia delante en un curso más o menos paralelo a la arteria comunicante posterior para penetrar al seno cavernoso y viajar en el interior de la pared lateral, la cual solo abandona al penetrar a la órbita a través de la fisura orbitaria superior ya dividido en una rama superior y otra inferior. La rama superior va a inervar los músculos recto superior y elevador del párpado, mientras que la inferior se encarga de la inervación de los músculos recto inferior, recto medial y oblicuo inferior, además de llevar las fibras motoras parasimpáticas preganglionares que terminan a nivel del ganglio ciliar de donde parten las fibras postganglionares que inervan el esfínter pupilar, así como fibras simpáticas provenientes del ganglio estrellado que viajan por el plexo pericarotídeo e inervan los vasos sanguíneos del ojo y el músculo dilatador del iris. ⁽⁸⁾

* **Nervio Troclear (IV nervio craneal):** Es también un nervio motor puro que se origina en la sustancia gris periacueductal mesencefálica, algo por debajo del III

nervio craneal y que se encarga de la inervación del músculo oblicuo superior. Su origen aparente es a nivel de la cara dorsal del tallo cerebral por debajo de los colículos inferiores donde se decusa, luego de lo cual rodea la cara lateral del pedúnculo cerebral y se dirigen hacia delante para penetrar en el seno cavernoso y viajar en su pared lateral hasta nivel de la fisura orbitaria superior por donde penetra a la órbita por fuera del anillo de Zinn; desde allí se dirige a inervar su músculo correspondiente cursando por encima de la cara superior del músculo recto superior. La longitud de su trayecto intracraneal es de aproximadamente 75 mm, lo que lo hace relativamente vulnerable a daños por traumatismos, procesos inflamatorios u otras causas. ⁽⁸⁾

* Nervio Trigémino (V nervio craneal): Es un nervio mixto cuyas motoneuronas se encuentran situadas en núcleos protuberanciales, mientras sus neuronas sensitivas están localizadas en el ganglio de Gasser. Su origen aparente es a nivel de la cara anterolateral de la protuberancia desde donde se dirige hacia delante y algo hacia afuera hasta llegar al ganglio de Gasser y allí se divide en tres ramas que son ⁽⁸⁾:

-Rama oftálmica o V1: Sensitiva pura y se encarga de la inervación de la frente, el párpado ipsilateral, la córnea, esclera y otras estructuras oculares. ⁽⁸⁾

-Rama maxilar, segunda rama o V2: Es también una rama sensitiva pura y se encarga de recoger la sensibilidad de la zona de la mejilla y del párpado inferior. ⁽⁸⁾

-Rama mandibular, tercera rama o V3: Es una rama mixta, pues tiene fibras motoras que se encargan de la inervación de los músculos masticatorios y fibras sensitivas que recogen información exteroceptiva y propioceptiva de la región mandibular, así como también las sensaciones gustativas del tercio anterior de la lengua. ⁽⁸⁾

De las tres ramas trigeminales, dos tienen directa relación con la cavidad orbitaria. La primera rama inerva las estructuras orbitarias incluyendo el globo ocular; esta rama penetra en la cavidad orbitaria por la fisura orbitaria superior ya dividida en

tres pequeños nervios que son: nervio lagrimal, nervio nasociliar y nervio frontal. La segunda rama, luego de penetrar por la fisura orbitaria inferior, pasa por el piso de la órbita en el que se labra un canal para salir a la cara por el agujero infraorbitario. ⁽⁸⁾

* Nervio abducens o VI nervio craneal: Es un nervio motor puro que tiene su origen real en su núcleo motor situado a nivel protuberancial y que emerge del tallo cerebral por el surco bulboprotuberancial, algo por fuera de la línea media y se dirige hacia delante y arriba para penetrar al seno cavernoso. Este es el nervio craneal con mayor recorrido por el espacio subaracnoideo, lo cual lo hace el más susceptible de todos los nervios craneales a daños de diversa índole. Una vez en el interior del seno cavernoso este nervio cursa por el interior del mismo y no por su pared lateral y queda situado entre ésta última por fuera y la arteria carótida en su trayecto intracavernoso por dentro. Penetra a la órbita por la fisura orbitaria superior y termina inervando el músculo recto externo. ⁽⁹⁾

* Nervio facial o VII nervio craneal: Este nervio no tiene trayecto intraorbitario pero debe considerarse también en este recuento pues su porción motora somática inerva el músculo orbicular de los párpados, mientras que su porción motora visceral parasimpática inerva al ganglio esfenopalatino de donde emergen las fibras que se dirigen hacia los acinis de la glándula lagrimal entre otras estructuras. ⁽⁹⁾

CLASIFICACION

Las lesiones ocupativas de la órbita pueden ser de causas variadas. Desde el punto de vista etiológico se dividen en ⁽¹⁰⁾:

I. Lesiones inflamatorias:

- | | |
|-------------------|------------------|
| 1) Agudas: | -Periostitis. |
| -Celulitis. | -Dacrioadenitis. |
| -Abscesos agudos. | -Tenonitis. |

2) Crónicas:

-Dacrioadenitis

-Periostitis.

-Celulitis

-Abscesos.

II. Endocrinas:

1) Tiroideas.

3) Hipófiso-hipotalámicas.

2) Hipofisarias.

III. Vasculares:

1) Aneurismas de la arteria oftálmica.

3) Trombosis del seno cavernoso.

2) Malformaciones arteriovenosas.

4) Fístulas carótido-cavernosas.

IV. Traumáticas:

1) Hematomas.

3) Cuerpos extraños.

2) Enfisemas.

V. Por malformaciones óseas:

1) Congénitas:

-Disostosis craneofaciales.

-Osteodisplasias generalizadas.

-Osteodisplasias localizadas.

-Mielomeningoceles.

VI. Tumorales.

Otros clasifican las lesiones ocupativas de la órbita de la siguiente manera ⁽¹⁰⁾:

I. Lesiones quísticas:

1) Quiste dermoide.

2) Quiste epidermoide.

3) Teratomas.

4) Mucoceles.

5) Quiste colobomatoso.

6) Hematoceles.

7) Meningocele y
mielomeningocele.

8) Quistes de las vainas del nervio
óptico.

II. Lesiones vasculares:

1) Hemangioma cavernoso.

2) Hemangioma capilar.

3) Hemangiopericitoma.

4) Linfangioma.

5) Leiomioma vascular.

6) Hemangiosarcoma.

7) Várices.

III. Tumores de nervios periféricos:

1) Neurofibroma.

-Solitario.

-Plexiforme.

2) Neurilemoma.

-Benigno.

-Maligno.

3) Mioblastoma de células
granulares.

4) Neuroma de amputación.

5) Paraganglioma.

6) Sarcoma alveolar de partes
blandas.

IV. Tumores del nervio óptico y sus meninges:

1) Meningiomas.

-Primarios.

-Secundarios.

2) Astrocitoma pilocítico juvenil.

3) Gliomas malignos del nervio
óptico

V. Tumores fibrosos:

- | | |
|--------------------------|--------------------------|
| 1) Fibrosarcoma. | 5) Histiocitoma fibroso. |
| 2) Fibromatosis juvenil. | 6) Fibrosarcoma. |
| 3) Fascitis nodular. | |

VI. Tumores óseos y osteofibrosos.

- | | |
|---|------------------------------------|
| 1) Osteomas. | 6) Aneurismas óseos. |
| 2) Osteoblastoma maligno. | 7) Displasia fibrosa. |
| 3) Osteosarcoma. | 8) Fibroma osificante. |
| 4) Tumor de células gigantes. | 9) Hiperostosis cortical infantil. |
| 5) Tumor carmelita del hiperparatiroidismo. | |

VII. Tumores cartilagosos.

- | | |
|-----------------------------|---------------------------------|
| 1) Hamartoma cartilaginoso. | 3) Condrosarcoma. |
| 2) Condroma. | 4) Condrosarcomamesenquimatoso. |

VIII. Tumores lipocíticos y mixoides.

- | | |
|------------------|-------------------------|
| 1) Lipomas. | 3) Liposarcoma mixoide. |
| 2) Liposarcomas. | 4) Mixoma. |

IX. Tumores musculares.

- | | |
|----------------|---------------------|
| 1) Rabdomioma. | 2) Rabdomiosarcoma. |
|----------------|---------------------|

X. Tumores de la glándula lagrimal.

1) Epiteliales.

- Adenoma pleomórfico.
- Adenocarcinoma pleomórfico.
- Carcinoma adenoideo quístico.
- Carcinoma mucoepidermoide.

2) No epiteliales.

- Dacrioadenitis.
- Hiperplasia linfoide reactiva benigna.
- Linfoma.
- Plasmocitoma.

XI. Tumores melanóticos primarios.

1) Hamartomamelanótico.

2) Nevus azul.

3) Melanoma primario de la órbita.

XII. Tumores metastásicos.

1) Carcinomas.

2) Neuroblastomas.

3) Sarcoma de Edwing.

XIII. Tumores linfoides y leucemias.

1) Linfoma no Hodking.

2) Linfoma de Burkit.

3) Leucemia linfoblástica.

4) Hiperplasia linfoide.

5) Leucemia mieloide.

XIV. Tumores orbitarios secundarios que provienen de estructuras adyacentes.

1) De origen palpebral.

- Carcinoma de células basales.
- Carcinoma de células escamosas.
- Carcinoma sebáceo.

- Carcinoma de células escamosas.

- Carcinoma mucoepidermoide.
- Melanoma.

2) De origen conjuntival.

3) De origen intraocular.

- Melanoma uveal.

- Neurilemoma.
- Retinoblastoma.
- Meduloepitelioma.

- Angiofibroma.
- Carcinomas.
- Melanomas.

4) De origen en los senos perinasales.

- Carcinomas.
- Rabdomiosarcoma primario.

6) De origen intracraneal.

- Meningiomas.
- Sarcomas meníngeos.
- Astrocitomas malignos.

5) De origen nasofaríngeo.

XV. Lesiones histiocíticas.

1) Histiocitosis sistémicas.

- | | |
|---------------------------------------|-------------------------------------|
| - Histiocitosis crónica diferenciada. | - Histiocitosis aguda diferenciada. |
| | - Granuloma eosinófilo. |

2) Xantogranuloma juvenil.

Otros investigadores dividen las patologías orbitarias en cuatro grandes grupos en dependencia de su etiología ⁽¹¹⁾:

I. Lesiones inflamatorias.

III. Lesiones tumorales.

II. Lesiones vasculares.

IV. Lesiones quísticas.

Otro sistema de clasificación descrito por este mismo autor, y que resulta de gran utilidad práctica en la orientación etiológica, las divide en cuatro grupos en dependencia de la forma de aparición ⁽¹²⁾:

I. De aparición súbita.

II. De aparición rápida.

1) Lesiones inflamatorias.

-Celulitis.

-Pseudotumores agudos.

2) Lesiones vasculares.

-Tromboflebitis.

-Fístulas carótido-cavernosas.

3) Lesiones tumorales.

-Neuroblastomas.

-Rabdomiosarcomas.

III. De aparición intermedia.

1) Hemangioma infantil.

2) Tumores malignos de la glándula lagrimal.

3) Encefaloceles.

4) Metástasis.

5) Carcinomas de senos vecinos.

IV. De aparición lenta.

1) Hemangioma cavernoso.

2) Quiste dermoide.

3) Tumores benignos de la glándula lagrimal.

4) Tumores óseos benignos.

5) Meningiomas.

6) Gliomas del nervio óptico.

Según su localización topográfica se les clasifica en ⁽¹²⁾:

- 1) Intracónicas.
- 2) Extracónicas.
- 3) Intra y extracónicas.
- 4) De las paredes orbitarias.
- 5) Epibulbares.
- 6) De la órbita y los senos.
- 7) De la órbita y el cráneo.

INCIDENCIA DE LAS LESIONES OCUPATIVAS DE LA ORBITA

En las diferentes series publicadas la incidencia de estas lesiones es muy variable y depende de muchos factores entre los cuales se encuentran: las características del centro, la especialidad del autor y la edad de los pacientes. La mayoría de los trabajos publicados analizan de forma independiente las series pediátricas y de adultos. ⁽¹²⁾

DIAGNOSTICO CLINICO

En las últimas dos décadas ha existido, sin dudas, una notable mejoría en cuanto a la evaluación previa al tratamiento definitivo de las lesiones expansivas de la órbita, debido al impetuoso desarrollo de las técnicas radiológicas, aunque es válido señalar que sigue siendo la clínica la base principal para el diagnóstico etiológico, topográfico, fisiopatológico y muchas veces hasta para el anatomopatológico en estas afecciones. ⁽¹⁴⁾

Un adecuado interrogatorio y un correcto examen físico son obligatorios al iniciar el manejo de un paciente portador de una lesión ocupativa de la cavidad orbitaria y luego de una adecuada evaluación clínica, serán mucho más precisos y racionales los estudios complementarios que se indiquen, además

de que resultará mucho más fácil la evaluación de los resultados de los mismos. ⁽¹⁵⁾

Por estar los globos oculares contenidos en las órbitas, el estudio oftalmológico es imprescindible en el examen de los pacientes con lesiones expansivas de esta cavidad. Este examen debe comprender la exploración detallada mediante inspección y palpación de los anexos oculares y la auscultación de la órbita; el estudio de la motilidad ocular extrínseca mediante las pruebas de las ducciones, versiones y vergencias a fin de determinar parálisis o paresias y de la musculatura intrínseca, insistiendo en la búsqueda del signo de Marcus-Gunn en el reflejo pupilar. Seguidamente debe realizarse el examen de las estructuras propias del ojo, poniendo especial interés al examen del fondo. A la exploración de la función visual debe prestársele especial interés y aplicar los test psicofísicos, como son: medida de la agudeza visual, campo visual, test de sensibilidad al contraste y visión de color, los que permiten reconocer lesiones funcionales a veces muy precozmente y a los test electrofisiológicos, electroretinograma (ERG) y potenciales evocados visuales (PEV), que dan a conocer de forma objetiva el estado funcional de la retina y nervio óptico respectivamente. ⁽¹⁵⁾

Desde el punto de vista clínico existen seis elementos de fundamental importancia para el enfoque diagnóstico y terapéutico en estos pacientes y son conocidos como las " seis P " de las lesiones orbitarias ya que son sus siglas en inglés (proptosis, pain, progresión, pulsación, palpación, periorbitalchanges). ⁽¹⁶⁾

El exoftalmos es el signo cardinal de los procesos ocupativos de esta cavidad y no es más que el desplazamiento anterior del ojo, lo cual puede ser en sentido axial o acompañado de algún desplazamiento en sentido vertical o transversal. La forma de instalación, su consistencia, su reductibilidad, la asociación con dolor y la presencia de soplos, entre otros elementos, permiten orientar el pensamiento médico hacia determinadas lesiones; así por ejemplo, un exoftalmos de aparición súbita después de un trauma de cráneo, acompañado de enrojecimiento ocular, dolor y soplo, nos hace pensar en el diagnóstico de una fístula carótido-cavernosa. ⁽¹⁷⁾

Conceptualmente se considera que existe proptosis cuando el globo ocular está desplazado en sentido anterior por encima del grado de protusión normal, el cual es variable en dependencia del sexo, la edad y la raza, o cuando existe una diferencia de más de 2 mm entre un ojo y el otro. En cuanto a esto hay que hacer la salvedad de que es también de valor el hecho de que exista un diferencia de 1 ó 2 mm si anteriormente la misma no estaba presente. La medición del grado de protrusión ocular se realiza mediante un instrumento conocido como exoftalmómetro, el cual consiste en un sistema de espejos que reflejan en una regla milimetrada el límite anterior de la córnea, lo que nos permite obtener el valor numérico del grado de desplazamiento anterior del ojo.
(16)

VALORES NORMALES DE LA EXOFTALMOMETRIA EN EL ADULTO SEGUN SEXO Y RAZA. (*Academia Norteamericana de Oftalmología*)⁽¹⁷⁾

	Protrusión promedio	Límite superior normal
Hombres blancos	16. 5	21. 7
Hombres negros	18. 5	23. 7
Mujeres blancas	15. 4	20. 1
Mujeres negras	17. 8	23. 0

La explicación de este signo es bastante clara y se basa en el elemento anatómico de que al ser la órbita una cavidad cerrada con una única abertura en sentido anterior, cualquier aumento de volumen que ocurra en su interior va a producir un aumento de la presión a ese nivel, por lo cual el contenido de la misma se va a desplazar hacia el sitio de menor resistencia, que en este caso va a ser su extremo anterior solo limitado por el globo ocular.⁽¹⁵⁾

En dependencia de la localización de la lesión, la proptosis puede ser en sentido axial o desplazar el globo ocular hacia afuera, adentro, arriba o abajo; así una lesión que crezca en el ápex de la órbita va a producir un exoftalmos

axial y una lesión que crezca en la fosa de la glándula lagrimal va a desplazar el ojo hacia adelante, abajo y adentro. ⁽¹⁰⁾

Una forma de expresión de un severo grado de hipertensión orbitaria es la presencia de quémosis, que no es más que el edema de la conjuntiva secundario a la hipertensión venosa que puede producirse en esos casos. ⁽¹⁸⁾

DIAGNOSTICO IMAGENOLÓGICO

Al estudiar un paciente con un cuadro de proptosis unilateral, los resultados de los estudios imagenológicos que indiquemos deben responder las siguientes interrogantes ⁽¹⁹⁾:

1. ¿Está presente una masa tumoral que desplaza el globo ocular hacia delante?
2. ¿Está la masa tumoral restringida a la cavidad orbitaria?
3. ¿Compromete la masa tumoral la fosa craneal adyacente?
4. ¿Están comprometidos los senos vecinos por la masa tumoral?
5. ¿Es esta masa tumoral parte de un proceso sistémico?

Estudios radiológicos simples:

Generalmente resultan de gran utilidad en estos casos, ya que nos muestran las variaciones de la densidad de las estructuras óseas y de los tejidos blandos, el aumento o disminución del volumen de las órbitas, el cambio de los diámetros del canal óptico o de la hendidura esfenoidal, o el estado de las estructuras adyacentes entre otros elementos. Su índice de positividad es de alrededor del 40% en los pacientes con exoftalmos unilateral por lo cual algunos consideran que si se dispone de Tomografía Computerizada (TC) o de Resonancia Magnética (RM), la información que brinda la radiología simple es redundante e innecesaria, aunque nunca debe olvidarse en aquellos lugares con menor desarrollo tecnológico. ⁽²⁰⁾

Para definir con mayor exactitud las diferentes zonas de esta cavidad o de su vecindad se emplean varios tipos de vistas como son ⁽²⁰⁾:

1. Proyección de Caldwell: Permite una adecuada visión del reborde orbitario superior y lateral, de la pared medial y del seno frontal y etmoidal.
2. Proyección de Waters: Brinda la mejor vista simultánea del techo y del piso de esta cavidad, resultando de especial valor en las fracturas del macizo facial.
3. Proyección lateral de cráneo: Útil en el estudio de la nasofaringe y de la región selar.
4. Proyección basal: Brinda buena visión del seno etmoidal y esfenoidal, de la nasofaringe, de la cavidad nasal y de los arcos cigomáticos.
5. Vistas oblicuas: Permiten definir de forma óptima el canal óptico y realizar la medición del mismo.

Ecografía orbitaria.

Se han descrito dos métodos o modos ultrasónicos de explorar la cavidad orbitaria ⁽²¹⁾:

-Modo A o método unidireccional: Consiste en una línea formada por deflexiones y picos que representan los ecos ultrasónicos y se utiliza fundamentalmente para obtener información estructural interna de la lesión.

-Modo B o método de barrido: Es una imagen bidimensional formada por puntos luminosos que resulta de más fácil interpretación práctica y se utiliza fundamentalmente para la localización topográfica y espacial de la lesión.

Aunque se discute cuál de estos métodos es mejor, ambos brindan valiosa información y deben realizarse los dos para complementar de forma mutua los datos que brindan. ⁽²¹⁾

Tomografía Axial Computarizada (TC).

Mediante este estudio se visualizan las estructuras que se encuentran en el plano de corte pudiendo conocerse la densidad de la lesión, su localización, su

extensión, la integridad de las estructuras óseas, así como las áreas vecinas comprometidas lo que permite establecer esquemas terapéuticos más concretos y eficientes a cada caso en particular. Las indicaciones actuales para realizar una TAC de órbita, según la Academia Norteamericana de Neuroftalmología, son las siguientes ⁽²¹⁾:

1. Proptosis progresiva.
2. Masa orbitaria palpable.
3. Pérdida monocular de la visión de origen no ocular.
4. Papiledema unilateral.
5. Anomalía extraocular detectada por ultrasonografía orbitaria (USG).
6. Oftalmoplejía sin explicación.
7. Cambios óseos a nivel de la órbita detectados en los Rx simples.
8. Enfermedades de los senos perinasales que afecten la cavidad orbitaria.
9. Tumores frontobasales que afecten la órbita.

La visualización de patologías vasculares puede incrementarse con el uso de contraste yodado endovenoso. Otro medio de contraste utilizado es la Metrizamida por vía intratecal, ⁽²¹⁾ lo cual reviste particular importancia en el estudio del segmento intraorbitario del nervio óptico facilitando la medición de su calibre en el papiledema o su disminución en la atrofia óptica (Target Sign).

⁽²²⁾

Resonancia Magnética Nuclear (RM).

Esta es una técnica muy superior a la TAC en el estudio de las enfermedades orbitarias debido a los siguientes elementos ⁽²³⁾:

- Es mucho más específica en la caracterización de los tejidos blandos.
- No usa radiaciones ionizantes.

- Permite realizar cortes en cualquier dirección sin necesidad de reposicionar la cabeza del paciente y sin degradación de la imagen.
- Facilita la identificación de estructuras vasculares sin necesidad de usar medios de contraste.
- Brinda mayor cantidad de detalles anatómicos.
- Define mejor el grado de encapsulación de las lesiones.

A pesar de estas ventajas esta técnica tiene sus limitantes ⁽²³⁾:

- No define estructuras óseas.
- No detecta calcificaciones.
- Requiere de un tiempo prolongado para la adquisición de los datos lo cual limita su uso en niños o en adultos con trastornos de conciencia, ansiedad o claustrofobia y que no pueden mantenerse el tiempo necesario en una misma posición.

El constante desarrollo de este proceder hace que periódicamente se describan nuevas posibilidades de su uso lo cual enriquece también el estudio particular de las patologías orbitarias. ⁽²⁰⁾

Flebografía orbitaria.

Es un estudio de segunda línea en estas afecciones usado de manera infrecuente y cada vez se emplea menos debido al advenimiento de la TAC y la RMN. Su indicación fundamental en la actualidad es el estudio de las várices orbitarias. Consiste en la inyección de contraste iodado a través de una vena frontal o angular con lo que se logra dibujar las estructuras venosas intraorbitarias. Puede asociarse a técnicas de sustracción o magnificación para mejorar la calidad de la imagen. ⁽²⁰⁾

Arteriografía carotidea.

Este proceder es también muy poco usado en el estudio de las afecciones orbitarias y consiste en la inyección de contraste iodado a través de una arteria, cuando se realiza en su variante convencional, o de una vena, cuando se emplean equipos de sustracción digital. ⁽²⁰⁾

Su utilidad en la patología orbitaria está limitada a pacientes con una alta probabilidad de presentar una lesión muy vascularizada con extensión intracraneal o para lesiones arteriales tales como aneurismas o fístulas carótida-cavernosas. ⁽²⁰⁾

MANEJO DE LAS LESIONES OCUPATIVAS DE LA ORBITA.

I. PATOLOGIA INFLAMATORIA.

En este grupo se incluyen tres entidades bien definidas:

1) *Celulitis orbitaria:*

Es la infección bacteriana de carácter agudo de los tejidos de la órbita. Ocupa del 3 al 8% de toda la patología de esta cavidad. Tiene tres formas clínicas bien definidas ⁽²⁴⁾:

- Celulitis preseptal: Limitada a los párpados. El septum orbitario actúa como una barrera y evita que la infección se propague al interior de la órbita.
- Celulitis orbitaria típica: Está caracterizada clínicamente por la clásica tríada de exoftalmos, oftalmoplejía y dolor. Frecuentemente se acompaña de fiebre y malestar general. Puede provocar disminución de la agudeza visual si se produce inflamación o compresión del nervio óptico.
- Absceso subperióstico: Es el acúmulo de pus entre el hueso y la periórbita. Se produce generalmente como resultado de una celulitis mal tratada. Habitualmente producen exoftalmos de tipo no axial. Las dos últimas formas pueden propagar la infección al seno cavernoso, produciendo trombosis del mismo y la posibilidad de una sepsis del SNC.

El diagnóstico de estas lesiones es fundamentalmente clínico y rara vez se requiere de estudios imagenológicos para su confirmación a no ser en el caso del absceso donde sí se puede precisar claramente la lesión. Se describen 5 patrones tomográficos típicos en estas entidades ⁽²⁵⁾:

- Aumento de la densidad palpebral.
- Aumento de la densidad del espacio de la cápsula de Tenon.
- Aumento de la densidad de los tejidos retrooculares de forma irregular que simula un tumor.
- Aumento difuso de la densidad de la grasa orbitaria.
- Aumento de la densidad de la grasa intracónica con o sin engrosamiento de algún músculo extraocular.

Una vez establecido el diagnóstico, debe iniciarse enérgica antibióticoterapia por vía endovenosa con el paciente ingresado. Deben utilizarse antibióticos de amplio espectro que cubran a gérmenes Gram negativos y Gram positivos. Si se pueden obtener muestras para cultivo, la terapéutica se realizará según antibiograma. El tratamiento debe mantenerse por nunca menos de 10 días y si el mismo es adecuado deben evolucionar favorablemente sin dejar secuelas.

(26)

2) *Pseudotumor orbitario:*

Es un cuadro inflamatorio localizado o difuso, de evolución aguda o crónica y de etiología desconocida que resulta muy difícil de diferenciar clínicamente de un tumor orbitario. La Asociación Norteamericana de Neuroftalmología los incluye dentro de los tumores linfoides. Su incidencia en las series publicadas es muy variable y oscila entre el 5 y el 20%. Se distinguen dos formas clínicas de presentación ⁽²⁷⁾:

- Pseudotumor agudo: Es un cuadro de rápida evolución caracterizado por dolor, edema palpebral, exoftalmos, quemosis, hiperemia de las inserciones musculares y oftalmoparesias. Puede producir disminución de la agudeza visual. Este es el cuadro que predomina en los niños en los cuales, en un tercio de los casos es bilateral.
- Pseudotumor crónico: Es de evolución mucho más lenta, generalmente en el curso de meses. Predomina en pacientes adultos y puede ser uni o bilateral. El aumento de volumen de los tejidos orbitarios puede ser difuso con predominio de alguna estructura o ser solamente de una de ellas. Histológicamente se caracteriza por un patrón uniforme que es

independiente de la estructura afectada y consiste en un infiltrado inflamatorio de linfocitos, plasmaceles y eosinófilos y por una hiperplasia linfoide folicular que se hace más marcada mientras más tiempo de evolución presente este proceso.

El exoftalmos es de lenta evolución, sin detectarse trastornos de la motilidad ocular o de la visión en etapas tempranas, aunque posteriormente pueden aparecer a consecuencia de la compresión muscular o nerviosa. La hiperemia de las inserciones musculares aparece más tardíamente. ⁽²⁷⁾

Cuando son lesiones difusas, el diagnóstico imagenológico muchas veces resulta difícil. Frecuentemente el proceso compromete de forma predominante a un músculo extraocular, observándose en esos casos un engrosamiento del mismo con aumento de la densidad y de la reflectividad que compromete el área de inserción^{31, 32}. En ocasiones se observa un aumento de la captación de contraste a nivel de la esclera (signo del anillo) aunque este signo puede encontrarse en cualquier tipo de proceso inflamatorio. En un número no pequeño de casos es necesario realizar biopsia para confirmar el diagnóstico. ⁽²⁸⁾

La terapéutica inicial consiste en el uso de corticoesteroides, preferiblemente Prednisona a dosis que oscilan entre 2 y 4 miligramos por kilogramo de peso por día, durante un período de tiempo que puede durar varias semanas. Los casos bilaterales requieren generalmente de tratamientos más prolongados y con mayores dosis que los unilaterales. En esta etapa inicial de tratamiento puede usarse también la prednisona al 1% de forma tópica para disminuir la reacción inflamatoria superficial. Cuando falla esta terapéutica, algunos autores proponen la asociación de prednisona oral a la dexametazona endovenosa a dosis variables y si no obtienen respuesta recomiendan realizar una biopsia, ya sea por punción y aspiración ⁽²⁸⁾ o a cielo abierto, para confirmar el diagnóstico. Si la confirmación histológica es correcta debe iniciarse la aplicación intralesional de Triamcinolona. Una cuarta etapa de tratamiento contempla el uso de la irradiación orbitaria a dosis que oscilen entre 1000 y 3000 rads junto a medicamentos inmunosupresores como la Ciclofosfamida y si fallan todos estos esquemas o si aparecen signos de compresión del nervio óptico, debe

realizarse sin más demora la descompresión quirúrgica de la cavidad orbitaria para preservar la función visual. ^(22, 29)

3) Orbitopatía distiroidea:

Es una causa frecuente de proptosis bilateral en el adulto y menos frecuente en los niños, aunque es válido recordar que no es rara su presentación como un exoftalmos unilateral. ⁽²⁸⁾

Actualmente se considera como un proceso autoinmune relacionado con la glándula tiroidea. Está en discusión el hecho de que la glándula sea, al igual que los tejidos orbitarios, un órgano diana de este desajuste inmunológico y no la responsable del mismo. ⁽²⁹⁾

Se presenta comúnmente entre los 25 y los 50 años con un predominio en el sexo femenino. Es una causa frecuente de exoftalmos en todas las series publicadas, ocupando en las mismas entre un 10 y un 18% de los casos. Se caracteriza por una fibrosis que afecta fundamentalmente los músculos recto inferior y recto medio. Las manifestaciones orbitarias pueden presentarse con función tiroidea normal, aumentada o disminuida. Cuando se asocia a taquicardia, sudoración, bocio, pérdida de peso y retracción palpebral, el diagnóstico no ofrece dificultades. La evolución de los signos oculares es independiente del funcionamiento tiroideo. ⁽²⁹⁾

Los síntomas y signos iniciales suelen ser: retracción palpebral, aumento de la pigmentación de los párpados, disminución del parpadeo, asinergia palpebral, dificultad a la convergencia, dificultad para evertir el párpado superior y parálisis de uno o más músculos extraoculares. Posteriormente aparecen otras manifestaciones como son: Hiperemia conjuntival, exoftalmos axial, duro y no reductible, disminución de la agudeza visual y desplazamiento inferior del ojo que limita su elevación debido a contracción o fibrosis del músculo recto inferior. Existen dos formas clínicas bien definidas ⁽²⁷⁻²⁹⁾:

- Tipo I: Hay proptosis simétrica con retracción palpebral, pocos signos inflamatorios y pocas manifestaciones de miopatía restrictiva. El grado de

exposición corneal puede llegar a ser considerable. Es más frecuente en mujeres.

- Tipo II: Existen marcados signos de miositis y miopatía restrictiva, así como de inflamación orbitaria y es frecuente la neuropatía compresiva. Las manifestaciones pueden ser unilaterales o bilaterales asimétricas. La quémosis y la hiperemia en las inserciones musculares están siempre presentes. En este tipo no existe predominio en cuanto a sexo.

El diagnóstico imagenológico de estas afecciones resulta relativamente fácil. En el ultrasonido de la órbita se detectan los siguientes elementos ⁽³⁰⁾:

- Ausencia de lesión tumoral.
- Engrosamiento de los vientres musculares de alta o media reflectividad con respecto de sus inserciones.
- Aumento de la reflectividad de la grasa orbitaria.
- Agrandamiento de la glándula lagrimal.
- Engrosamiento del nervio en los casos de neuropatía.

La TAC aporta elementos de gran valor para el diagnóstico en alrededor del 90% de los casos, los hallazgos más típicos se conocen como la “tríada de Trokel” y consisten en ⁽³⁰⁾:

- Engrosamiento de los vientres musculares con aumento de la densidad de los mismos.
- Exoftalmos.
- Hiperdensidad del ápex orbitario.

La RMN no aporta nuevos elementos pero permite un estudio más minucioso de las alteraciones que se presentan a nivel de los músculos. ⁽²⁶⁾

Actualmente no hay aún ningún tratamiento específico para esta entidad como no sea aquel encaminado a estabilizar el funcionamiento de la actividad tiroidea. No obstante existen algunas alternativas a las que es necesario recurrir en caso de progresión de los signos orbitarios a pesar del tratamiento endocrinológico, y que pueden ser de varios tipos. Se han descrito procederes

quirúrgicos para el tratamiento de la retracción palpebral como la miotomía parcial del elevador del párpado superior o injertos palpebrales con esclera o duramadre liofilizada. El uso de colirios vasoconstrictores y simpaticomiméticos para el alivio de los trastornos congestivos es común. Los esteroides sistémicos, preferiblemente Prednisona, a dosis entre 60 y 100 mg diarios para el tratamiento de la diplopia y el exoftalmos, se emplean con frecuencia. Si la diplopia persiste por más de 6 meses, puede tratarse quirúrgicamente produciendo debilitamiento del músculo afectado y nunca reforzando el antagonista.⁽³⁰⁾

En caso de neuropatía óptica, el tratamiento debe ser mucho más agresivo, empleando hasta 150 mg de Prednisona como dosis de ataque y luego manteniéndola durante varios meses a razón de 20 a 30 mg diarios. Si la agudeza visual cae por debajo de 0.5, no se debe esperar más tiempo y debe plantearse la opción quirúrgica encaminada a la descompresión de las estructuras intraorbitarias. Se han descrito varias técnicas quirúrgicas para la descompresión orbitaria como son⁽³¹⁾:

- Orbitotomía lateral, que logra reducir la proptosis entre 2 y 3 mm.
- Orbitotomía súperolateral por vía transcranealfrontopterional, la cual puede reducir el exoftalmos en 3 ó 4 mm.
- Orbitotomía inferolateral que reduce el exoftalmos entre 4 y 5 mm.
- Orbitotomía inferomedial la que puede reducir la proptosis hasta en 7 mm.

Una técnica craneofacial para la descompresión orbitaria en la orbitopatía fue descrita por Wulk en 1990 y consiste en el desplazamiento en sentido anterior de forma simultánea de las paredes medial, lateral e inferior, lo que reduce el exoftalmos hasta en 10 mm y puede realizarse simultáneamente de forma bilateral.⁽²⁷⁾

II. PATOLOGIA VASCULAR.

En este grupo se encuentran varios tipos de lesiones que son causa frecuente de proptosis unilateral y que ocupan entre el 10 y el 18 % en las series

publicadas. Su incidencia es mayor en los niños (27.1%) que en los adultos (14%). En este apartado se incluyen tumores y malformaciones vasculares. ⁽³²⁾

1) Aneurismas intraorbitarios:

Son muy raros dentro de los procesos ocupativos de la órbita. Generalmente son de tipo sacular y al igual que los aneurismas intracraneales se producen por una anomalía congénita de la pared arterial, la cual se va dilatando con el paso del tiempo. Tienden a presentarse más por su efecto de masa que por signos de ruptura. ⁽³²⁾

Desde el punto de vista imagenológico pueden observarse a través de la ecografía, la TAC contrastada y la RMN aunque para confirmarlos debe realizarse siempre la arteriografía donde se observa una imagen de adición en el árbol arterial de la órbita. ⁽²⁶⁾

El tratamiento es habitualmente quirúrgico, y está encaminado a la oclusión definitiva del saco. ⁽²⁷⁾

2) Várices:

Son malformaciones venosas congénitas que ocurren en el interior de la órbita y que tienden a dilatarse de forma progresiva, produciendo manifestaciones clínicas debido a tres mecanismos ⁽³³⁾:

- Por compresión de estructuras vecinas.
- Por aumento del volumen intraorbitario.
- Por rotura de sus paredes.

Afecta por igual a hombres y mujeres, con una mayor incidencia entre la segunda y la cuarta década de la vida. Wright considera que los linfangiomas también se incluyen dentro de este grupo ya que la única diferencia que existe es la presencia de un infiltrado inflamatorio crónico alrededor de la pared vascular. ⁽³³⁾

Dentro de sus manifestaciones clínicas, el elemento más significativo es el exoftalmos intermitente que aparece o se incrementa al aumentar la presión

venosa y no tiene características pulsátiles. Puede comprometerse el drenaje venoso de los párpados y se observa entonces ingurgitación venosa a ese nivel. El dolor orbitario es frecuente y puede llegar a ser muy intenso. En etapas avanzadas suele presentarse diplopia y cierto grado de ptosis. Generalmente no producen toma visual a no ser que se produzca una ruptura de la misma y en ese caso el hematoma intraorbitario que ocurre si es capaz de producir un cuadro dramático de dolor súbito, exoftalmos marcado, oftalmoparesia y disminución de la visión. ⁽³⁴⁾

En las radiografías simples es frecuente encontrar aumento de los diámetros orbitarios y del tamaño de la hendidura esfenoidal, las calcificaciones muchas veces ocurren en las paredes de estas venas lo cual facilita grandemente el diagnóstico. ⁽³³⁾

La ecografía, sobre todo en el modo B, de forma dinámica (con y sin maniobras de Valsalva) brinda más elementos diagnósticos que la propia TAC; con este método se puede observar, luego de producirse el aumento de la presión venosa, la aparición y formación de un área homogénea, bien delimitada y de poca reflectividad. ⁽³⁴⁾

En la TAC se visualizan como masas de densidad variable, uni o multilobuladas, que captan contraste y que se incrementan de tamaño durante las maniobras de Valsalva. ⁽³³⁾

La flebografía orbitaria es el proceder que más información nos brinda al dibujar todas las estructuras venosas normales y patológicas³⁸, pero debe reservarse su uso solo para aquellos pacientes que tengan criterios clínicos para someterlos a cirugía. ⁽³⁴⁻³⁶⁾

La arteriografía habitualmente no brinda información, aún con estudios en fases tardías, debido al relativo aislamiento de la lesión del sistema de drenaje venoso principal de esta cavidad. ⁽³⁵⁾

El tratamiento de estas lesiones es generalmente conservador, se recomienda evitar el realizar ejercicios que incrementen la presión venosa para disminuir el riesgo de ruptura. La cirugía se reserva para aquellos casos donde exista toma

de la función visual o ante un exoftalmos muy evidente. La escisión quirúrgica total resulta muchas veces difícil por la íntima relación que pueden tener con estructuras normales y en estos casos la exéresis parcial con electrocoagulación bipolar de las áreas no resecaídas puede brindar buenos resultados. En algunos casos se recomienda solo la descompresión quirúrgica de la órbita, para aliviar el compromiso sobre el nervio óptico y sobre el ojo. En los casos de linfangioma se recomienda el uso de láser para su resección, lo cual disminuye de forma importante el sangramiento transoperatorio. ⁽³³⁾

3) Fístulas carótido-cavernosas:

No son más que comunicaciones que se establecen entre la arteria carótida y el seno cavernoso y que permiten el paso de sangre arterial al compartimiento venoso, provocando en este último un aumento de la presión que se transmite fundamentalmente hacia las venas orbitarias. ⁽³⁴⁾

Representan del 2 al 6% de las lesiones ocupativas de la órbita y predominan en el sexo masculino y en edades productivas de la vida. Sus causas pueden ser congénitas o adquiridas, y dentro de las más frecuentes se encuentran ⁽³⁶⁾:

- Desgarros post-traumáticos de la pared arterial.
- Rotura espontáneas de un aneurisma intra-cavernoso preexistente.
- Malformaciones arteriovenosas dures.

Las manifestaciones clínicas pueden ser ipsilaterales, contralaterales o bilaterales y dependen del patrón de drenaje venoso que tenga la fístula y de la velocidad de su flujo. Entre las más importantes tenemos el exoftalmos pulsátil de rápida evolución que tiende a desplazar el ojo hacia abajo y afuera, ya que la masa de venas dilatadas se localiza generalmente en la porción superior de la órbita; soplo audible en el ojo y regiones frontales y temporales, así como a nivel de los vasos del cuello; quemosis; diplopia; disfunción de nervios craneales; disminución de la agudeza visual; cefalea y alteraciones neurológicas isquémicas hemisféricas por el efecto de robo que ejercen sobre el flujo sanguíneo cerebral; edema palpebral y conjuntival; ingurgitación y dilatación de vasos episclerales con aspecto de tirabuzón o cabeza de medusa; papiledema e ingurgitación de vasos retinianos. ⁽³³⁾

En los Rx simples podemos encontrar signos de fractura del cuerpo esfenoidal (en el caso de las fístulas post-traumáticas) así como agrandamiento o erosión de la hendidura esfenoidal. ⁽³⁸⁾

En la ecografía orbitaria se observa engrosamiento de los vientres musculares con sus inserciones normales (igual que en la orbitopatía distiroidea) y engrosamiento de la vena oftálmica superior. ⁽³⁹⁾

La información que brinda la TAC suele ser de gran utilidad, aunque en casos de fístulas pequeñas su resultado puede ser negativo. Los hallazgos fundamentales son ⁽⁴⁰⁾:

- Exoftalmos.
- Congestión de músculos extraoculares.
- Venas oftálmicas prominentes, sobre todo la vena oftálmica superior.
- Dilatación del seno cavernoso con marcada captación de contraste.

El diagnóstico definitivo se hace con la arteriografía que brinda múltiples elementos de gran valor como la localización del sitio exacto de la fístula la presencia de robo arterial, las lesiones vasculares asociadas, la participación de la arteria carótida externa y las características del drenaje venoso. ⁽⁴¹⁾

El tratamiento de estas lesiones incluye varias modalidades terapéuticas en dependencia del tipo de fístula y de sus manifestaciones clínicas fundamentales. ⁽⁴²⁾

Las de flujo lento y de baja presión pueden resolver espontáneamente por lo que se recomienda un período de observación de 6 meses antes de tomar conductas más agresivas; algunos recomiendan la compresión manual de la carótida a nivel del cuello para producir cambios hemodinámicos locales que favorezcan la oclusión de la misma. ⁽⁴³⁾

La gran mayoría de los casos requieren de algún tipo de proceder más agresivo ya que no regresan espontáneamente o porque la severidad de sus manifestaciones clínicas no permiten tiempo para la espera. Dentro de las opciones terapéuticas tenemos la ligadura de la arteria carótida en el cuello, el

atrapamiento de la fístula por ligadura de la carótida interna a nivel de su origen y a su salida del seno cavernoso con o sin embolización con músculo, abordaje quirúrgico directo a la carótida intracavernosa para reparar su pared como los descritos por Parkinson, Dolenc e Isamat, aunque estos son procedimientos complejos no exentos de severas complicaciones. Actualmente el tratamiento de elección lo constituye la oclusión directa de la fístula por vía endovascular mediante un balón catéter. ⁽⁴⁴⁾

4) Hemangioma capilar:

Es el tumor vascular intraorbitario benigno más frecuente en los niños donde alcanza hasta el 22% y es considerado por algunos autores como un hamartoma. Aparece durante la primera o segunda semana de vida y tiende a crecer de forma rápida durante los primeros 4 ó 5 años, sobre todo durante el primero y después de esa edad tienden a involucionar lentamente. Se asocia con frecuencia a hemangiomas en otras partes del cuerpo. Suelen hacerse evidentes en la piel de los párpados y en la conjuntiva, fundamentalmente en su sector nasal, con un aspecto característico de *nevus* color fresa y con una superficie algo elevada. ⁽⁴⁵⁾

Clínicamente, además de los cambios en la piel ya mencionados, producen estrabismo, disminución de la agudeza visual, exoftalmos con desplazamiento inferior del globo ocular, así como deformidades cosméticas que pueden llegar a ser severas. ⁽⁴³⁾

En la ecografía orbitaria se observan como lesiones heterogéneas de baja ecogenicidad que suelen confundirse con las lesiones linfoproliferativas. ^(42, 43)

En los estudios radiológicos simples es frecuente encontrar un aumento de volumen de la cavidad orbitaria, de forma local o generalizada, pueden verse además, signos de esclerosis ósea. ⁽⁴⁶⁾

La arteriografía demuestra claramente la lesión, así como los finos vasos tributarios, pero su uso debe reservarse solo para aquellos casos que vayan a ser sometidos a tratamiento quirúrgico directo. ⁽⁴⁰⁻⁴²⁾

La información que brinda la TAC es generalmente suficiente para completar el diagnóstico y en ella se observa una masa heterogénea, mal definida y de aspecto infiltrante, que se vuelve intensamente hiperdensa luego de la administración de contraste iodado endovenoso. ⁽⁴³⁾

Indiscutiblemente la RMN aporta más elementos y habitualmente no requiere del uso de medios de contraste paramagnéticos. Con este estudio se observan masas multilobuladas de contornos mejor definidos, a pesar de lo cual no se utiliza de forma rutinaria ya que esta es una patología predominantemente infantil donde este proceder resulta engorroso de realizar. ⁽⁴²⁾

Estas lesiones regresan espontáneamente en un 70 a un 80 % de los casos por lo que el tratamiento puede ser conservador a menos que aparezca disminución de la visión, estrabismo o severa deformidad facial. La primera opción consiste en el uso de esteroides sistémicos (Prednisona oral a dosis entre 2 y 3 mg/Kg./día) y la inyección local intralesional de esteroides lo cual puede reducir de forma dramática los síntomas y signos. ⁽⁴³⁾

Otras opciones terapéuticas consisten en la exéresis quirúrgica, parcial o total (preferentemente con el uso de láser y técnicas microquirúrgicas). La exéresis parcial produce favorables resultados cosméticos sin activar el crecimiento celular. También se han empleado bajas dosis de radiación (de 300 a 500 rads) para reducir el volumen de la lesión, pero este proceder tiene el riesgo de inducir la formación de cataratas. ⁽⁴⁵⁾

5) Hemangioma cavernoso:

Es el tumor vascular benigno más frecuente en la patología orbitaria del adulto. Tiene mayor incidencia en el sexo femenino y puede acelerar su crecimiento durante el embarazo. Son tumores encapsulados de color rojo oscuro que habitualmente permiten un adecuado plano de clivaje durante su resección microquirúrgica. ⁽⁴⁶⁾

Clínicamente se presentan como una proptosis de lenta evolución con signos de compresión del nervio óptico, oftalmoparesias y frecuentemente se encuentran estrías retinianas en el fondo de ojo. ⁽⁴⁷⁾

En el ultrasonido orbitario se observan como lesiones heterogéneas bien delimitadas, redondeadas y de alta reflectividad, con localización generalmente intracónica y con frecuencia en la porción lateral del nervio óptico. ⁽⁴⁸⁾

Los elementos que pueden encontrarse en los Rx simples son pocos y consisten fundamentalmente en un agrandamiento difuso del volumen de la cavidad orbitaria. ⁽⁴⁷⁾

La angiografía no está indicada en estos casos ya que, a pesar de ser lesiones vasculares, están relativamente aislados del árbol vascular normal y reciben su suplencia sanguínea arterial a través de vasos muy finos. ⁽⁴⁹⁾

La TAC es el medio diagnóstico de elección en estas lesiones; en ella se observa una lesión heterogénea, redonda u ovalada, generalmente intracónica y que capta muy bien el contraste. ^(49, 50) La RMN demuestra con mucha más claridad la lesión y habitualmente no se requiere del uso de contraste. ⁽⁴²⁾

El tratamiento consiste en la resección quirúrgica total, generalmente mediante una orbitotomía lateral con uso de microcirugía. ⁽⁴⁴⁾

6) Hemangiopericitoma:

Es una lesión hipervasculada, hipercelular y encapsulada, de aparición infrecuente y que predomina en edades medias de la vida. Pueden presentar degeneración maligna y metastizar en otros órganos. ⁽⁵⁰⁾

Clínicamente se presentan con manifestaciones atribuibles a su efecto de masa como exoftalmos, quémosis y dilatación de vasos conjuntivales a las que se le añaden posteriormente oftalmoparesias y disminución de la agudeza visual. ⁽⁵¹⁾

En la ecografía se aprecian como lesiones heterogéneas, encapsuladas y bien definidas, que captan bien el contraste. ⁽⁴⁶⁾

Su tratamiento debe ser siempre que sea posible la resección quirúrgica total para evitar su degeneración maligna. ⁽⁵¹⁾

7) Hemangioendotelioma maligno:

Es una lesión muy rara que con frecuencia simula, clínica e imagenológicamente, un hemangioma capilar, pero en el adulto. No tienden a hacerse evidentes en la piel de los párpados. Su evolución clínica es más agresiva. ⁽⁵²⁾

El tratamiento siempre es quirúrgico, encaminado a la resección total de la lesión, la cual siempre presenta algún grado de malignidad. ⁽⁵²⁾

III. PATOLOGIA QUISTICA.

En este grupo se incluyen todas aquellas lesiones quísticas benignas, congénitas o adquiridas, que se desarrollan en el interior de la cavidad orbitaria. ⁽⁵³⁾

1) Quistes dermoides y epidermoides:

De forma conjunta ocupan alrededor del 4% de los procesos ocupativos de la órbita. Son lesiones congénitas, benignas y encapsuladas que contienen en su interior elementos y sustancias derivados de tejidos dérmicos y epidérmicos. Los quistes epidermoides se conocen también como tumores perlados o colesteatomas debido al contenido blanco nacarado que se encuentra en el interior del quiste. En la órbita, a diferencia de lo que ocurre en la cavidad craneal, predominan los quistes dermoides sobre los epidermoides. ⁽⁵⁴⁾

Clínicamente producen exoftalmos y signos compresivos de lenta evolución. Tienden a desplazar el ojo hacia abajo, ya que generalmente se localizan en la parte superior de la cavidad orbitaria, por fuera del cono muscular. En el 80% de los casos pueden ser palpables y su consistencia es blanda. Por su íntimo contacto con el globo ocular pueden producir pliegues retinianos y disminución de la visión. ^(52, 54)

En los Rx simples se aprecia generalmente un defecto óseo en el techo orbitario con bordes escleróticos y a veces se detectan calcificaciones. ⁽⁵⁵⁾

En la ecografía se definen claramente como lesiones homogéneas, redondeadas y de alta reflectividad. ⁽⁵⁰⁾

En la TAC se aprecia con más claridad su forma y tamaño, observándose hipodenso el contenido del quiste. ⁽⁵²⁾

El tratamiento consiste en la exéresis quirúrgica total sin apertura de la cápsula para así evitar reacciones inflamatorias en los tejidos circundantes. En ocasiones se adhieren a la duramadre, lo cual dificulta su disección. ⁽⁵³⁾

2) Mucoceles:

Son lesiones quísticas benignas, no neoplásicas que se desarrollan en el interior de los senos perinasales producto de la oclusión del drenaje mucoso de los mismos, que se acumulan y comienzan a expandir primero y erosionar después las paredes de dicha cavidad, y crecen hacia estructuras vecinas tales como la órbita o la cavidad craneal. Ocupan entre el 1 y el 3% de las lesiones expansivas de la órbita y predominan a partir de la tercera década de la vida. El 90% de todos los mucoceles comprometen de una u otra manera la función de las estructuras intraorbitarias. Predominan los que provienen del seno frontal. ⁽⁵⁰⁾

Sus manifestaciones clínicas son de instalación y progresión lenta. A los síntomas y signos de una sinusitis crónica se añade proptosis con desplazamiento ocular contrario al sitio de donde proviene la lesión. Generalmente no hay dolor ni signos inflamatorios y existe limitación mecánica de la motilidad ocular y diplopia. Pueden producir disminución de la visión, sobre todo los que crecen desde el seno esfenoidal, al comprimir directamente el nervio óptico. ⁽⁵⁴⁾

En la ecografía se demuestra una lesión redondeada, quística, homogénea y de baja reflectividad. A veces se puede comprobar el área de erosión ósea. ⁽⁵⁵⁾

En los Rx simples se aprecia el aumento de la densidad del seno afectado, así como áreas de erosión o destrucción ósea y ocasionalmente aumento del volumen de la cavidad orbitaria. ⁽⁵⁶⁾

En la TAC se aprecia claramente la lesión con una densidad similar a la del cerebro, así como los cambios a nivel del hueso. Con la inyección de contraste aumenta la densidad de la pared, y no del contenido del quiste. ⁽⁵¹⁾

El tratamiento debe ser siempre la exéresis quirúrgica total que incluya la resección de la mucosa y la apertura de una comunicación del seno afectado con la cavidad nasal¹². Siempre que esté comprometida la cavidad craneal, estos procedimientos deben ser realizados por vía transcraneal. ⁽⁵²⁾

3) Meningoencefaloceles:

Consisten en la herniación de las meninges encefálicas (meningoceles) o del tejido cerebral junto a ellas (meningoencefaloceles) a través de una dehiscencia ósea, generalmente post-traumática, del techo orbitario. ⁽⁵³⁾

Producen un exoftalmos no axial, pulsátil con el globo desplazado generalmente hacia abajo y a veces hacia afuera. Pueden palparse como una masa blanda y reductible en la porción superior de la órbita. ⁽⁵²⁾

En los Rx simples puede verse la solución de continuidad ósea y a veces un aumento del diámetro vertical de la órbita. ⁽⁵⁰⁻⁵⁴⁾

La TAC con cortes coronales y la RMN son los estudios que más información brindan; en ellos se puede apreciar el quiste como una continuación de las meninges craneales dentro de la órbita y permite definir si su contenido es solo líquido cefalorraquídeo (LCR) o si hay también masa encefálica. ⁽⁵⁵⁾

El tratamiento es siempre quirúrgico encaminado a reponer en su sitio las estructuras herniadas y sellar el orificio de comunicación para evitar una fístula de LCR. ⁽⁵²⁾

Otras patologías quísticas como los teratomas, son extremadamente infrecuentes a nivel de la órbita. ⁽⁵⁴⁾

IV. PATOLOGIA TUMORAL.

La gran variedad de tipos tumorales que se encuentran en la órbita es el resultado de la amplia variedad de tejidos que allí se encuentran, por lo cual

nos limitaremos a tratar solo aquellas entidades de más frecuente aparición en nuestro medio. ⁽⁴⁷⁻⁵²⁾

1) Osteomas:

Son los tumores óseos más frecuentes a cualquier edad. Se observan en el 2 al 3% de las patologías ocupativa de la órbita; Pueden crecer a expensas de cualquiera de las paredes orbitarias, aunque generalmente lo hacen desde la pared medial o desde la superior. Son lesiones benignas de lento crecimiento. ⁽⁵⁴⁾

Su elemento clínico primordial es el exoftalmos desplazado en sentido contrario al tumor. Habitualmente no hay dolor, diplopía o trastornos de la motilidad ocular. Tienden a localizarse en la mitad anterior de la órbita, por lo que suelen encontrarse a la palpación presentando características propias de hueso. Si crecen a nivel del ala menor del esfenoides producen disminución de la agudeza visual con atrofia papilar. A veces se acompañan de síntomas obstructivos respiratorios nasales. ⁽⁵³⁾

Los Rx simples hacen el diagnóstico en todos los casos al mostrar una imagen hiperdensa, regular y homogénea en directa relación con el hueso. ⁽⁵⁵⁾

La TAC no aporta nuevos elementos, aunque permite definir mejor su tamaño, forma y base de implantación. ⁽⁵⁶⁾

El valor de la RMN es prácticamente nulo en estos casos ya que como sabemos, este estudio no define tejido óseo ni calcificaciones. ⁽⁵⁵⁻⁵⁸⁾

El tratamiento de estas lesiones es quirúrgico excepto en pacientes ancianos con pocos síntomas, en los que se puede adoptar una conducta expectante. ⁽⁵⁹⁾

El abordaje quirúrgico depende de la localización de la lesión. Aquellos que sean palpables deben ser extirpados mediante una orbitotomía anterior. Si crecen hacia la cavidad nasal o hacia el seno esfenoidal deben ser abordados por vía transnasal. Cuando se demuestra crecimiento hacia la cavidad craneal o se encuentran en el ápex orbitario, deben ser resecados por vía transcraneal. ⁽⁵⁰⁾

2) Displasia fibrosa:

Es considerada por algunos como un hamartoma óseo caracterizado por la sustitución del hueso anormal por otro neoformado mucho más trabeculado y menos calcificado. Aparece en niños y adultos jóvenes y representa entre el 1 y el 3% de la patología ocupativa de la órbita. Clínicamente se observa asimetría facial con proptosis debido a la disminución de la propia cavidad orbitaria. Generalmente este proceso afecta de manera predominante, una de las paredes orbitarias por lo cual el ojo se va a desplazar en sentido contrario. No hay dolor ni signos inflamatorios. La visión se compromete si se afecta el canal óptico y se comprime el nervio. La diplopía y los trastornos de la motilidad ocular son infrecuentes. ⁽⁵²⁾

En los Rx simples se observan lesiones escleróticas irregulares junto a otras áreas de densidad ósea disminuida. ⁽⁵⁰⁻⁵¹⁾

En la TAC se observan imágenes de engrosamiento óseo junto a otras de baja densidad. ⁽⁵⁰⁾

El tratamiento debe ser quirúrgico con el objetivo de descomprimir la cavidad orbitaria y reseca el tejido óseo neoformado. Si el nervio óptico está afectado debe abrirse el canal óptico. ⁽⁵⁴⁾

3) Neurofibroma:

Es un tumor derivado de los nervios periféricos y ocupa entre el 2 y el 3% de los procesos expansivos de la órbita y del 5 al 15% de todos los tumores intraorbitarios. Son lesiones benignas, encapsuladas, y de lento crecimiento y se asocian con frecuencia a la enfermedad de Von Recklighausen. Pueden ser solitarios simples, difusos y plexiformes. Esta última variedad es patognomónica de la neurofibromatosis. Se han descrito dos formas clínicas bien definidas ⁽⁵⁰⁾:

- Tipo I o forma periférica: Relacionada con alteraciones a nivel del cromosoma 17, es la que predomina a nivel de la órbita.

- Tipo II o forma central: Relacionado con anomalías a nivel del cromosoma 22 y es la que predomina a nivel del ángulo pontocerebeloso.

Clínicamente son lesiones de lenta evolución que producen exoftalmos, con o sin desplazamiento ocular, lo que depende de su localización intra o extracónica. La visión se compromete cuando se comprime el nervio óptico y nunca porque el tumor se origine de esta estructura ya que ellos crecen a partir de las células de Schwann, las que no existen a nivel del nervio óptico. Es frecuente la asimetría facial y la limitación de los movimientos oculares, aunque es rara la diplopía debido a su lenta evolución. En ocasiones, sobre todo en la forma plexiforme, se observa un crecimiento anormal del párpado, generalmente el superior, con pequeños y múltiples nódulos palpables. ⁽⁵⁷⁾

En los Rx simples puede observarse aumento de los diámetros de la órbita, así como displasia o hipoplasia de sus paredes cuando se asocia a la enfermedad de Von Recklinghausen. ⁽⁵¹⁾

En la ecografía se observan como lesiones homogéneas de reflectividad media o baja, bien delimitadas. ^(57, 58)

La TAC nos demuestra claramente la lesión como una masa homogénea que capta contraste a las que se pueden asociar cambios óseos. ⁽⁵⁰⁾

La RMN los define claramente observándose hipointensos en T1 e hiperintensos en T2. Captan gadolinio con avidéz, siendo máxima su captación a los 5 minutos de la inyección de dicho medio de contraste. ⁽⁵⁹⁾

El tratamiento es quirúrgico en todos los casos y la vía de abordaje depende de su localización. Generalmente pueden disecarse totalmente al ser lesiones bien encapsuladas. Cuando la exéresis es incompleta tienden a recurrir, pudiendo llegar a presentar algún grado de degeneración maligna. ⁽⁶⁰⁾

La extirpación de los que crecen en los párpados es complicada por su tendencia a la recidiva y la deformidad que dejan en los mismos. ⁽⁵⁰⁾

4) Meningiomas:

Son tumores originados de las cubiertas meníngeas del SNC y que a nivel orbitario pueden tener tres orígenes diferentes: A partir de las vainas del nervio óptico, a partir de las paredes orbitarias (sobre todo a nivel del ápex, en el área de la fisura orbitaria) y aquellos que son intracraneales primariamente y que invaden secundariamente a la órbita. ⁽⁶⁰⁾

Existen varios tipos histológicos y los malignos son muy raros. Ocupan entre el 5 y el 17% de los tumores orbitarios, predominan en el sexo femenino entre la cuarta y la quinta década de la vida, aunque los que se originan de las vainas del nervio óptico (20-30%) tienden a encontrarse en edades más tempranas en el sexo masculino y se relacionan con la neurofibromatosis tipo II. ⁽⁶¹⁾

Su forma clínica de presentación depende del sitio donde se originen. Los que crecen en las vainas del nervio óptico producen exoftalmos discreto de lenta evolución con disminución progresiva de la visión, signo de Marcus-Gunn, shunts óptico-ciliares, papiledema temprano y luego, atrofia óptica. El patrón de pérdida visual puede ser variable, aunque clásicamente se plantea que primero se afecta la visión periférica y luego la central. La amaurosis a la abducción del ojo es un signo patognomónico de los meningiomas de las vainas del nervio óptico. ⁽⁵³⁾

Aquellos que crecen a nivel de la hendidura esfenoidal producen exoftalmos con el ojo desplazado hacia afuera y abajo. Los signos de toma de los nervios oculomotores preceden generalmente a los trastornos visuales, que aparecen una vez que se comprime el nervio óptico. La quémosis y el edema palpebral son comunes. ⁽⁵⁴⁻⁵⁷⁾

Los meningiomas intracraneales con crecimiento orbitario producen manifestaciones clínicas mixtas; frecuentemente se observan signos de compromiso de estructuras de la fosa temporal, asociados a signos de conflicto de espacio intraorbitario e intracraneal con toma de la función visual y oculomotora. ⁽⁶²⁾

Los signos radiológicos de estas lesiones suelen ser muy variados. Con relativa frecuencia estos estudios son normales. En otras ocasiones se puede apreciar un área de hiperostosis en el sitio de implantación del tumor. El agujero óptico puede estar agrandado (más de 6.5 mm, o con una diferencia de más de 2 mm con el del otro lado) con sus bordes escleróticos, lo que lo diferencia del agrandamiento que producen los gliomas del nervio óptico. Pueden detectarse calcificaciones intratumorales. ⁽⁶²⁾

La ecografía muestra generalmente la lesión como una imagen no homogénea de reflectividad media. ⁽⁵⁴⁾

La TAC define la localización, tamaño, forma y límites de la lesión que capta muy bien el contraste iodado y nos ayuda a precisar además, su extensión hacia otras cavidades. ⁽⁵⁶⁾

La RMN los muestra como masas isointensas en T1 e hipointensas en T2, por lo cual, para definirlos mejor deben inyectarse agentes de contraste paramagnéticos. ⁽⁵⁴⁾

La tomografía por emisión de positrones ha sido útil para evaluar el riesgo de recurrencias, el cual es alto cuando el rango metabólico tumoral es superior a 4,5 mg/dl/min. ⁽⁵⁰⁾

El tratamiento de estas lesiones debe ser siempre quirúrgico y el momento de la intervención depende del grado de afección que esté provocando la lesión. La mayoría de los autores consideran que la intervención quirúrgica debe ser diferida mientras no exista compromiso de estructuras intracraneales y se mantenga visión útil. Si ya no hay visión útil o hay compromiso de estructuras intracraneales, se debe intentar su resección total. ⁽⁵⁷⁾

Se recomienda el abordaje transcraneal por vía subfrontal unilateral, trabajando intra y extradural con apertura del canal óptico para realizar extirpación en bloque del nervio y de sus cubiertas junto al tumor, desde el globo ocular hasta la vecindad del quiasma. Maroon y Kennerdell ⁽⁵⁹⁾ proponen la resección parcial cuando el tumor crezca de forma rápida, aunque persista visión útil. Wright et al. ⁽⁵⁸⁾ propone el abordaje orbitario lateral para la exéresis total de estas

lesiones. May et al. ⁽⁶¹⁾ considera que deben ser siempre abordados por vía transcraneal con apertura del canal óptico, debido a la relativa frecuencia con que pueden quedar restos tumorales a ese nivel y por otra parte este proceder retarda la pérdida visual, este autor plantea también que el momento quirúrgico ideal es cuando no exista visión útil, pues aún con láser, la disección entre el tumor y el nervio óptico puede provocar ceguera. Pérez Moreira et al. ⁽⁵⁰⁾ recomienda el uso de esteroides en etapas iniciales de compromiso del nervio óptico para reducir de esta manera la compresión sobre el mismo.

La radioterapia como opción terapéutica debe reservarse para las recidivas y para aquellos escasos tipos en que exista degeneración maligna. ⁽⁶⁰⁾

5) Glioma del nervio óptico:

Es un tumor neuroepitelial derivado de las células gliales del nervio óptico que representa entre el 1 y el 3% de todas las causas de exoftalmos en todas las edades y llega hasta el 6% en el grupo pediátrico. ⁽⁵⁰⁾

Es un tumor que predomina en la infancia y se asocia hasta en un 50% de los casos a la enfermedad de VonRecklighausen. Cuando se presentan en adultos tienden a ser de alto grado de malignidad. ⁽⁶²⁾

El típico glioma del nervio óptico es un astrocitomapilocítico, frecuentemente quístico, de muy lento crecimiento, por lo cual es uno de los tumores neuroepiteliales que violan la ley de Collins, ya que pueden reaparecer muchos años después de su extirpación. Pueden estar limitados al segmento intraorbitario del nervio óptico o pueden extenderse hacia el canal óptico, el quiasma o incluso hacia el nervio contralateral. ⁽⁵²⁾

El debut de estas lesiones, habitualmente, es la disminución de la agudeza visual que puede pasar inadvertida por la poca edad de la mayoría de los pacientes, los que acuden a consulta generalmente por un exoftalmos poco reductible detectado por la familia y que casi siempre es de tipo axial. No hay dolor y el desplazamiento ocular con restricciones de la motilidad aparece tardíamente al expandirse el tumor y afectar el cono muscular. El edema de

papila no es infrecuente. La pupila de Marcus-Gunn y la atrofia papilar también aparecen más tardíamente. ⁽⁵⁵⁾

El patrón típico de pérdida visual es inverso al de los meningiomas de las vainas del nervio óptico, observándose primero las alteraciones de la visión central y luego la toma de la visión periférica. ⁽⁵²⁻⁵⁴⁾

Cuando hay crecimiento intracraneal pueden encontrarse signos hipotalámicos, alteraciones visuales contralaterales e hidrocefalia. ⁽⁵¹⁾

Los Rx simples son de gran utilidad mostrando el aumento del canal óptico, así como posibles anomalías de la silla turca que indiquen la extensión quiasmática de la lesión. ⁽³⁴⁾

La ecografía es útil cuando la lesión se encuentra en la porción anterior del nervio óptico intraorbitario, observándose entonces una lesión heterogénea de alta reflectividad, frecuentemente quística. ⁽³⁶⁾

En la TAC se observa como una imagen hiperdensa redondeada u oval sobre el trayecto del nervio óptico y se detecta frecuentemente la presencia de quistes. Con este estudio puede comprobarse la existencia o no de compromiso intracraneal o intracanalicular. La captación de contraste, si existe, no es uniforme y representa un signo de malignidad. ⁽³⁸⁾

Con la RMN se ha beneficiado grandemente el estudio de esta lesión, pudiendo detectarse claramente el compromiso quiasmático, así como también, hacer el diagnóstico de la lesión en etapas muy tempranas de su evolución. ⁽⁴⁰⁾

El tratamiento va a depender de la extensión de la lesión hacia el quiasma óptico y del grado de toma visual. Cuando existe compromiso quiasmático no está indicada la excéresis quirúrgica de la lesión y la mayoría de los autores coinciden en que lo más recomendable es la irradiación, a pesar del riesgo de complicaciones endocrinas y neurológicas en los pacientes pediátricos. ⁽⁴²⁾

En caso de tumores limitados solo al nervio óptico, deben seguirse periódicamente, sin tratamiento quirúrgico, mientras exista visión útil y no haya signos de rápida progresión. ⁽⁶¹⁾

Una vez decidida la intervención quirúrgica, esta debe realizarse siempre por vía transcraneal con apertura dural y exploración quiasmática como primer paso para comprobar la integridad de esta estructura. Debe destecharse la órbita y abrirse el canal óptico, una vez que se ha rechazado el lóbulo frontal, y la resección se debe realizar en una sola pieza desde la cara posterior del globo ocular, hasta 2 mm del quiasma. Debe tratar de preservarse el anillo vascular de Zinn y Haller para evitar la necrosis del polo posterior del ojo. Si la exéresis es parcial, el tratamiento debe completarse con radioterapia. ⁽⁵¹⁾

6) Rbdomiosarcoma:

Es el tumor orbitario maligno más frecuente en los niños. Tiene un comportamiento biológico muy agresivo y ocupa entre el 2 y el 4% de la patología orbitaria en general, el cual alcanza hasta el 9% en las series pediátricas. Por su alta malignidad y lo rápidamente invasivo que resulta, requiere de un diagnóstico precoz para instaurar la terapéutica lo antes posible. ⁽⁵²⁾

Clínicamente se caracteriza por un exoftalmos de rápida evolución, pérdida visual, oftalmoplejía, edema palpebral marcado, quemosis y dolor. Tienden a ser lesiones extracónicas, por lo que generalmente producen exoftalmos no axial. ⁽⁵⁴⁾

En la ecografía se observan como imágenes de baja reflectividad, homogéneas y de bordes bien definidos. ⁽⁵⁶⁾

Los Rx simples no brindan muchos elementos, pero si aparece destrucción ósea, el pronóstico se ensombrece. ⁽⁴⁸⁾

En la TAC se definen como lesiones hiperdensas, homogéneas y con buena captación de contraste. ⁽⁵⁰⁾

Para confirmar el diagnóstico debe hacerse biopsia de forma precoz, ya sea mediante punción y aspiración con aguja fina (BAAF) o a través de un abordaje anterior o lateral pero nunca transcraneal, para evitar de esta forma la propagación de la lesión hacia dicha cavidad. ⁽⁶³⁾

La tendencia actual de tratamiento para estas lesiones ha dejado de ser la cirugía radical, ya que son tumores muy quimiosensibles y radiosensibles, reservándose la cirugía radical para los casos con mala respuesta a esta terapéutica. ⁽⁶³⁾

7) Linfomas:

Son procesos neoplásicos del tejido inmunológico que afectan la órbita como parte de un proceso generalizado, aunque las manifestaciones orbitarias pueden preceder hasta en varios años a las manifestaciones sistémicas. Predominan entre la sexta y la octava década de la vida. En el 95% de los casos son de tipo no Hodgking⁵⁷. Constituyen del 2 al 4% de las lesiones ocupativas de la órbita. Su evolución clínica puede ser desde muy rápida, en las formas infiltrantes, hasta muy lenta en las formas bien encapsuladas. ^(28, 52)

Generalmente producen desplazamiento ocular no axial antes de aparecer el exoftalmos, y casi siempre pueden detectarse a la palpación como masas indoloras de consistencia dura. La visión y la motilidad ocular se afectan poco. Un signo patognomónico de estas entidades es la presencia de masas subconjuntivales de color rojo salmón. ⁽⁵⁰⁾

Los Rx simples usualmente no brindan elementos diagnósticos. A veces se encuentra escleritis ósea reactiva en la vecindad del tumor. ⁽⁵²⁾

En la ecografía se aprecian como lesiones de baja reflectividad y de bordes más o menos definidos. ⁽⁵⁴⁾

La TAC los muestra como lesiones homogéneas, iso o hiperdensas, que captan contraste y no se asocian a erosión ósea. Puede verse infiltración de estructuras adyacentes como el globo ocular o la glándula lagrimal. ⁽⁶²⁾

La RMN los muestra con mucha mayor claridad y permite conocer su extensión, aun en aquellos tipos que son infiltrantes. ⁽⁶⁴⁾

Al ser generalmente palpables, estas lesiones deben confirmarse histológicamente a través de biopsia ya que su tratamiento no es quirúrgico,

sino que contempla la radioterapia a dosis de 4000 rads en las lesiones primarias de la órbita y la radio y quimioterapia en las formas sistémicas. ⁽⁶⁵⁾

8) Adenomas pleomórficos de la glándula lagrimal:

Constituyen del 1 al 2% de las lesiones ocupativas intraorbitarias y alrededor del 30% de las patologías de la glándula lagrimal. Son lesiones benignas bien encapsuladas que se localizan en el cuadrante superoexterno de la porción anterior de la órbita. Predominan entre la cuarta y la quinta década de la vida. ⁽⁵⁰⁾

Sus manifestaciones clínicas son generalmente de lenta evolución. Generalmente producen exoftalmos no axial con desplazamiento ocular hacia abajo y adentro⁵⁸. Se palpan como masas duras, no dolorosas y poco móviles. La diplopía o la disminución de la agudeza visual son infrecuentes, aunque por su efecto compresivo directo sobre el ojo pueden producir pliegues retinianos, detectables mediante la fundoscopia, que sí pueden reducir la visión en esos casos. ⁽⁵⁰⁻⁵²⁾

En los Rx simples puede apreciarse, cuando son de larga evolución, un agrandamiento de la fosa lagrimal sin destrucción ósea. ⁽⁵³⁾

La ecografía los muestra como lesiones de reflectividad media o alta, redondeadas, encapsuladas y heterogéneas. ⁽⁵⁶⁾

En la TAC se observan como imágenes redondeadas, bien encapsuladas que captan muy poco contraste pudiéndose definir claramente sus límites y el grado de afectación ósea. La RMN favorece la identificación de la lesión y permite un estudio más detallado y preciso de sus características. ^(25, 60)

El tratamiento de estas lesiones es la excéresis quirúrgica total, para evitar su degeneración maligna. El abordaje lateral es el recomendado, a menos que la lesión haya erosionado el techo orbitario y esté creciendo hacia la fosa craneal anterior¹¹. En estos casos se recomienda un abordaje transcraneal subfrontal para la resección de la lesión. ⁽⁵⁵⁾

9) Carcinomas:

Pueden ser lesiones de origen primariamente intraorbitario o pueden provenir de estructuras vecinas como párpados, senos perinasales o nasofaringe; lo cual es mucho más frecuente. Su incidencia como causa de exoftalmos varía en las diferentes series entre un 5 y un 17% y en todas ocupa un lugar importante. Predominan después de la quinta década de la vida. El 0,25% de todos los carcinomas tienen su origen a nivel orbitario. ⁽⁵⁴⁾

En dependencia del sitio del cual se originen, existen algunas diferencias clínicas. Los que nacen en los párpados y en la conjuntiva son detectados muy precozmente al producir disminución de la hendidura palpebral, ptosis, edema palpebral y desplazamiento ocular acompañado generalmente por dolor. Los que provienen de los senos perinasales producen proptosis de rápida evolución con toma de nervios craneales. La visión se afecta con rapidez. La ptosis y la diplopía son frecuentes. ⁽⁵²⁾

En los Rx simples se detecta, hasta en un 80% de los casos, algún grado de afectación ósea y frecuentemente se observan opacificados los senos perinasales. ⁽⁵⁴⁾

La TAC esclarece el diagnóstico al mostrar una lesión infiltrante mal definida que erosiona o destruye las paredes orbitarias y que crece desde o hacia las cavidades vecinas. ⁽⁶⁵⁾

El tratamiento de estas lesiones comprende la excéresis quirúrgica amplia, que puede incluir la excenteración orbitaria, así como la resección de todo el hueso comprometido. La cirugía es seguida por la aplicación de radioterapia a dosis entre 5000 y 6000 rads y quimioterapia, preferiblemente con Cisplatinum. ⁽⁶⁶⁾

10) Metástasis:

La siembra a nivel orbitario de neoplasias de otras localizaciones no es tan infrecuente como algunos piensan, ya que el 5% de todas las neoplasias malignas producen metástasis a ese nivel. Su origen varía según la edad; en los niños son generalmente secundarias a neuroblastomas, leucemias y a tumores mediastínicos, y en los adultos son fundamentalmente a expensas de carcinomas de mama, vejiga, próstata y pulmones. ⁽⁴⁵⁾

Las metástasis de carcinomas mamarios son la causa más frecuente en los adultos y pueden aparecer después de muchos años de diagnosticada y tratada la lesión primitiva. En estos casos es válido señalar que ante una paciente con antecedentes de carcinoma de mama que acuda a consulta con un cuadro de exoftalmos producto de una masa intraorbitaria, no se puede descartar la posibilidad de que sea portadora de un meningioma; pues, aunque es no es frecuente, existe una conocida relación entre estos tumores de las cubiertas del SNC y los carcinomas mamarios ya que ambos son tumores relacionados con los estrógenos. En estos casos el diagnóstico debe confirmarse mediante biopsia. ⁽⁵⁸⁾

El diagnóstico de estas lesiones se basa en los antecedentes de neoplasia en otra localización, el cuadro clínico dado por un exoftalmos doloroso de rápida evolución, con disminución de la visión, edema palpebral, quemosis, diplopia y mediante los estudios imagenológicos. ⁽⁵⁹⁾

En los Rx simples pueden observarse signos de infiltración o destrucción ósea y a veces hiperostosis reactiva. ⁽⁶⁰⁾

La ecografía muestra generalmente lesiones heterogéneas, infiltrantes y de baja reflectividad; aunque pueden encontrarse en ocasiones masas bien delimitadas. ⁽³⁷⁾

La TAC logra definir mucho mejor estas lesiones cuyas características pueden ser variables y nos muestra además el grado de compromiso óseo y de las estructuras vecinas. ⁽⁴¹⁾

El tratamiento de estas lesiones sólo es quirúrgico cuando se detecta un nódulo único bien delimitado y no hay signos de descompensación sistémica de la enfermedad. En el resto de los casos, el tratamiento consiste en la radioterapia y la quimioterapia. En el caso de carcinomas mamarios debe tratar de identificarse en la muestra de tejido biopsiado, la existencia de receptores hormonales que justifiquen la hormonoterapia. ⁽⁴²⁾

ABORDAJES QUIRURGICOS A LA ORBITA

Las lesiones ocupativas de la órbita susceptibles de ser tratadas mediante procedimientos quirúrgicos, pueden ser abordadas a través de diferentes vías, cuya elección va a depender de los siguientes factores ⁽⁵⁰⁾:

- Tipo de lesión.
- Tamaño de la lesión.
- Localización de la lesión.
- Extensión de la lesión.
- Ritmo de crecimiento.
- Estado funcional de las estructuras intraorbitarias.
- Asociación con lesiones óseas.
- Crecimiento hacia o desde cavidades vecinas.

En la cavidad orbitaria se describen cuatro espacios quirúrgicos ⁽⁵²⁾:

- Espacio subperióstico: Situado entre el hueso y la periórbita.
- Espacio extracónico: Situado entre la periórbita y el cono muscular.
- Espacio intracónico: Situado en el interior del cono muscular.
- Espacio epiescleral: Situado entre la cápsula de Tenon y el globo ocular.

Un principio importante en la cirugía de estas lesiones es el evitar la apertura innecesaria de alguno de estos espacios, así como de cavidades vecinas para no propiciar de esta manera, la extensión de la lesión hacia los mismos. ^(4, 14)

En sentido general podemos decir que los tumores localizados por delante del ecuador del ojo que ocupan el espacio epiescleral o preseptal, y que generalmente se palpan, deben ser extirpados por vía anterior transcutánea o transconjuntival. Las lesiones situadas por fuera del nervio óptico, ya sea en el espacio subperióstico, extracónico o intracónico, pueden ser extirpadas por vía lateral. Aquellos situados entre el nervio óptico y la pared orbitaria medial, los que crecen en el canal óptico y los que se extienden hacia la cavidad craneal, deben ser extirpados a través de abordajes neuroquirúrgicos transcraneales. Por último, aquellos que involucren las áreas paranasales deben ser resecados

mediante abordajes combinados, a través de vías seleccionadas por los otorrinolaringólogos. ⁽²³⁾

Algunos autores ^(28, 45) consideran que el cirujano dedicado al manejo de estas afecciones debe dominar, al menos, los tres primeros tipos de abordajes o realizar las intervenciones en equipos quirúrgicos multidisciplinarios, planteamiento con el cual coincide Pérez Moreira ⁽⁵⁰⁾.

Los abordajes anteriores a la órbita pueden ser de dos tipos ⁽⁵³⁾:

- Transcutáneos.
- Transconjuntivales:

Los abordajes transconjuntivales solo están indicados para tumores conjuntivales o para aquellos que se extiendan hacia la conjuntiva, se realizan con anestesia local y son muy satisfactorios estéticamente. ⁽⁶²⁾

Maroon y Kennerdell modifican en 1984 un abordaje subconjuntival, descrito por Galbraith y Sullivan en 1973 para tratamiento del papiledema, con el cual plantean que pueden extirparse lesiones intracónicas situadas en el compartimento medial de la órbita y consiste en la apertura de la conjuntiva en el área interna y desinserción del músculo recto medio para identificar y reseca la lesión tumoral. ⁽⁴⁵⁾

Los abordajes anteriores transcutáneos requieren generalmente de anestesia general y pueden realizarse a través de cualquier área de la porción anterior de la órbita, dependiendo de la localización del tumor y permiten exposiciones más amplias, facilitando la disección extra o intraperiorbitaria de algunas lesiones con menos riesgo de daño a las estructuras nobles situadas en la vecindad. ^(38, 45)

McCord et al. proponen un abordaje combinado, anterolateral transcutáneo y ánteromedial subconjuntival, para reseca tumores del ápex orbitario. ⁽⁴⁸⁾

Flaharty y Sergott ⁽⁵⁰⁾ describen en 1992 un abordaje orbitario anterolateral para la fenestración de las vainas del nervio como tratamiento del papiledema donde no es necesaria la resección ósea. A través de esta vía se penetra

directamente en el espacio intracónico lateral y por ella pueden extirparse pequeñas lesiones que se encuentren a ese nivel. ⁽⁵⁰⁾

Todos estos abordajes tienen la desventaja de brindar poco campo operatorio lo que dificulta el trabajo aún con el uso del microscopio quirúrgico, y ante un cuadro de severa hipertensión orbitaria es muy difícil lidiar con los tejidos (fundamentalmente grasa orbitaria) que constantemente se interponen en el campo quirúrgico. ^(44, 46)

En 1889 Kronlein et al. describen un abordaje a la órbita a través una apertura osteoclástica de su pared lateral, mediante una incisión de piel en forma de herradura que fue muy utilizado hasta 1951 cuando Berke et al. lo modifican al proponer una incisión transversal que se extiende desde el canto lateral hasta 4 cm en sentido posterior. En 1976 Kennerdell y Maroon realizan otras modificaciones a esta técnica para poder trabajar con el microscopio quirúrgico y luego introducen el uso del aspirador ultrasónico y el láser en el manejo de los tumores orbitarios a través de esta vía. ⁽⁴⁴⁾

Por otra parte en la década del 70 Wrigth et al. describen su propio abordaje lateral que ha tenido gran aceptación y es usado en gran parte de los servicios quirúrgicos neuroftalmológicos. Esta técnica consiste en una incisión en forma de **S** que se inicia en el tercio externo de la ceja y se dirige hacia abajo y afuera hasta nivel del canto externo, luego de lo cual se dirige hacia atrás y abajo unos 2 cm. Una vez expuesto el periostio que cubre la apófisis frontal del cigoma, este se incide y se despega en sentido posterior hasta nivel de la fosa temporal y así lograr exponer la pared lateral, mientras que por la otra parte se continúa la separación a través de la cara interna de la órbita. Una vez expuesta y liberada la pared lateral, se reseca la apófisis frontal del cigoma y la apófisis cigomática del frontal junto a la porción más anterior de la pared lateral, lo que puede extenderse en sentido posterior de ser necesario. La periórbita expuesta se incide en forma de **H**, luego de lo cual se coloca el microscopio quirúrgico y se inicia la disección para identificar y reseca la lesión. Este es un proceder con gran resultado estético, pues el fragmento óseo se repone al final de la intervención y la cicatriz de la piel se minimiza con el uso de suturas

intradérmicas. Se recomienda siempre en estos casos el uso de drenaje post-operatorio durante, al menos, 24 horas. La tarsorrafia es opcional. ⁽⁵⁰⁾

Múltiples abordajes transcraneales han sido descritos para el tratamiento quirúrgico de los tumores orbitarios, desde el propuesto por Dandy en 1941 ⁽⁵⁰⁾, hasta los más recientes como el de Al-Mefty y Fox descrito en 1985 o la ya clásica craneotomía orbitocigomatica entre otros. La mayoría de ellos consiste en una craneotomía osteoplástica frontal o frontotemporal que permita, una vez elevado el lóbulo frontal, la resección del techo orbitario y, en ocasiones, parte de la pared lateral, a la vez que facilite la exploración intracraneal en caso de ser necesario. ⁽⁵¹⁾

Karagiosov⁶⁸ describe una técnica que consiste en la realización de una orbitotomía osteoplástica a través de un abordaje frontotemporal mediante dos colgajos óseos fijos al músculo temporal, lo cual brinda un amplio campo operatorio, pero este proceder es muy trabajoso de realizar y consume mucho tiempo quirúrgico, aun cuando se realice por personal con buen dominio de la técnica. ⁽⁵²⁾

Housepian recomienda un abordaje frontal bajo unilateral, luego de una incisión coronal con fines estéticos, que permite la exploración intradural del quiasma, luego de lo cual por vía extradural se destecha la órbita y el canal óptico en caso de ser necesario. Este autor hace énfasis en el uso de técnicas de microdissección y magnificación para minimizar los daños en esta pequeña cavidad. ⁽⁶⁰⁾

Maroon et al. publica en 1984 una nueva técnica quirúrgica que consiste en una craneotomía frontal que incluye en un solo fragmento el reborde orbitario superior y la porción anterior del techo de la misma. Esto lo logra realizando dos trépanos clave: uno en el nasion, que siempre abre el seno frontal, y otro en el pterion, tratando de que el mismo abra el borde súpero-lateral de la órbita y simultáneamente la fosa craneal anterior. Al unir ambos trépanos, con un craneótomo o mediante trépanos intercalados, y seccionar con sierra o cincel los bordes orbitarios de los trépanos basales se eleva el flap en sentido céfalo-caudal logrando que la fractura se realice por la porción media del techo

orbitario. El remanente más posterior de dicho techo se puede resecar, de ser necesario, con finas pinzas de gubia. Después de este paso se procede a la apertura de la periórbita y se decide entonces por cual ruta penetrar para alcanzar y resecar la tumoración. ⁽⁶²⁾

Osama Al-Mefty y John Fox⁶⁷ describen en 1985 otro abordaje orbitario transcraneal osteoplástico que incluye una craneotomía frontal baja, y la resección en un segundo bloque del techo y la pared lateral, junto a la apófisis cigomática del frontal y que permite la total reconstrucción de la órbita una vez terminada la exéresis tumoral. ⁽⁵⁰⁾

Otros autores recomiendan el abordaje fronto-pterional con resección osteoclástica de la porción súperolateral de la órbita y luego realizan la reconstrucción con materiales sintéticos. ⁽⁴⁷⁾

No existe consenso en la cirugía orbitaria y cada caso constituye un reto para el cirujano que la efectúe, y en la medida que se familiarice y domine las diferentes técnicas será capaz de solucionar un mayor número de ellos lo cual solo se logra mediante la práctica sistemática de los mismos durante muchos años. ⁽⁶²⁾

DISEÑO METODOLÓGICO

Tipo de investigación: descriptiva transversal de serie de casos.

Selección de pacientes

Universo:

El universo estuvo conformado por 18 pacientes con diagnóstico de lesiones tumorales intraorbitarias atendidos en el Servicio de Neurocirugía del Hospital Universitario Clínico Quirúrgico “Lucía Iñiguez Landín” y el Hospital Pediátrico Docente “Octavio de la Concepción y de la Pedraja” de Holguín, en el período establecido entre noviembre de 2018 y febrero de 2022.

Tamaño de la muestra

Se estudió un total de 11 pacientes con diagnóstico de de lesiones tumorales intraorbitarias, en el período mencionado, los cuales recibieron tratamiento quirúrgico.

Para la selección de la muestra se utilizó un muestreo no probabilístico por criterios de inclusión.

Criterios de inclusión

- Tumor orbitario intervenido por el equipo neuroquirúrgico.

Criterios de exclusión

- Tumores orbitarios de manejo oftalmológico puro como: tumores del globo ocular, párpado y conjuntiva.
- Pacientes a los cuales no se tuvo acceso a sus registros médicos.

Métodos

Para la concreción de dicha investigación se aplicaron los diferentes grupos de métodos de investigación científica:

- *Métodos teóricos:* Se utilizaron dentro de los métodos teóricos los métodos del pensamiento lógico: el análisis-síntesis, la inducción-deducción y lo histórico-lógico, los que propiciaron la conformación del marco teórico de la investigación y la búsqueda e interpretación de la diversidad de criterios que se emiten en torno al tema objeto de estudio, para llegar a conclusiones al respecto.
- *Métodos empíricos:* Se aplicaron para la toma de información la observación directa e indirecta y la historia clínica.
- *Enfoque sistémico:* se aplicó para el análisis integral del objeto y se organizó jerárquicamente el sistema estudiado, sus componentes y relaciones causales, que evidenciaron su unidad dialéctica.
- *Método estadístico:* Se utilizó la estadística descriptiva para procesar los datos obtenidos a través de la historia clínica. La información se presentó en tablas de asociación de variables y de distribución de frecuencia simple, donde se utilizó el porcentaje como medida de resumen para su discusión.

Requerimientos tecnológicos: Todos los datos fueron registrados en una planilla confeccionada a tal efecto para su procesamiento posterior. Se creó una base de datos para la tabulación de la información, obteniéndose los porcentajes de acuerdo con las variables estudiadas.

Cada uno de los datos analizados se ordenaron según su incidencia y discutidos acordes a los criterios implícitos del autor y el tutor, según la bibliografía nacional e internacional disponible, lo que permitió llegar a conclusiones de acuerdo a los objetivos trazados, así como la emisión de las recomendaciones necesarias.

Procedimientos:

Luego de su ingreso hospitalario, a los pacientes se les realizó una evaluación clínica preoperatoria, que incluyó examen físico y clasificación de su status neurológico.

Los estudios hematológicos de rutina incluyeron hemograma completo, coagulograma mínimo, tipología sanguínea, glucemia y creatinina sérica.

Los estudios radiográficos incluyeron radiografías craneales simples en incidencias anteroposterior y laterales, y radiografía anteroposterior de tórax. La tomografía axial computarizada multicorte, fue realizada en todos los pacientes, con reconstrucciones tridimensionales.

Una vez corroborada la localización de la lesión se escogió el abordaje quirúrgico. Dosis antibióticas profilácticas con cefalosporinas de tercera generación fueron administradas durante la inducción anestésica y el transoperatorio. En el postoperatorio inmediato fueron realizadas TC para evaluar el grado de resección tumoral. El paciente se movilizó a las 24 horas postquirúrgicas y egresado a las 48 horas si no ocurrieron complicaciones. Las suturas fueron retiradas a los 14 días en la comunidad.

Los pacientes fueron evaluados en consulta al mes, a los 3 y 6 meses.

Operacionalización de Variables

Variable	Clasificación	Operacionalización	Descripción
Edad	Cuantitativa Discreta	<ul style="list-style-type: none"> - Menores de 15 - 15-30 - 31- 50 - Mayores de 50 	Escala creada por intervalos de clase.
Sexo	Cualitativa Nominal Dicotómica	<ul style="list-style-type: none"> - Masculino - Femenino 	Según el sexo biológico del paciente
Síntomas y signos	Cualitativa Nominal Politómica	<ul style="list-style-type: none"> -Proptosis - Dolor. -Limitación de los movimientos oculares -Diplopía -Quemosis conjuntival -Edema palpebral -Disminución de la agudeza visual -Blefarospasmo -Lagrimeo o epifora -Tumor visible o palpable 	Relacionados con los síntomas y signos del síndrome de tumor orbitario.
Clasificación de los tumores orbitarios	Cualitativa Nominal Politómica	<ul style="list-style-type: none"> I- Intracónicos II- Extracónicos III- Intracónicos y extracónicos IV- Epibulbares V- Orbitarios extendidos a senos perinasales VI-Orbitarios extendidos a cavidad craneana 	Según la Asociación Internacional de Oftalmología.
Cuadrante afectado	Cualitativa Nominal Politómica	<ul style="list-style-type: none"> - Superior - Inferior - Medial - Lateral - Superomedial - Superolateral - Inferomedial - Inferolateral 	Según la topografía. Orbitaria
Vías o rutas de abordaje quirúrgico	Cualitativa Nominal Politómica	<ul style="list-style-type: none"> • Orbitotomía transcranealsuperolateral • Orbitotomía lateral osteoplástica de Maroon • Orbitotomía medial osteoclástica 	Según Vía de Abordaje

Variable	Clasificación	Operacionalización	Descripción
		<ul style="list-style-type: none"> • Orbitotomía transpalpebral superior 	
Escala de resección tumoral	Cualitativa Nominal Politómica	<ul style="list-style-type: none"> - Total - Subtotal - Parcial - Biopsia 	Según resultado de la escala
Diagnóstico confirmatorio Por biopsia	Cualitativa Nominal Politómica	<ul style="list-style-type: none"> • Hemangioma cavernoso • Linfoma • Meningioma fibroblástico • Rabdomiosarcoma indiferenciado • Mucocele etmoidal extendido a la órbita • Tumor epidermoide (colesteatoma) • Absceso orbitario 	Diagnósticos anatomopatológicos reportados.
Tratamiento asociado	Cualitativa Nominal Politómica	<ul style="list-style-type: none"> - Observación y seguimiento - Quimioterapia - Radioterapia - Evisceración 	De acuerdo a la modalidad de tratamiento posoperatorio complementario
Evolución	Cualitativa Nominal Dicotómica	Favorable No favorable	Atendiendo a la evolución en cuanto a mejoría de la proptosis, la sintomatología visual y el hallazgo de recidivas del tumor transcurrido el año.

Aspectos éticos:

La presente investigación se rigió por los principios generales establecidos en los documentos adoptados por la comunidad internacional en relación con las investigaciones biomédicas en sujetos humanos, establecidos en la Declaración de Helsinki con actualización de Edimburgo, Escocia, octubre 2000 y Tokio 2004. Se mantuvo la confidencialidad de los datos primarios de los pacientes. Se discutió la información relevante con los pacientes, la obtención

del consentimiento informado se realizó antes de aplicar cualquier tratamiento en la investigación. En el consentimiento informado (Anexo 1) se incluyó datos como: los procedimientos a seguir en la investigación, incluyendo los invasivos, los riesgos y beneficios esperados según estudios precedentes, procedimientos y tratamientos alternativos. Antes de incluir a cada paciente en el estudio se le explicó detalladamente los objetivos de la investigación, así como la importancia de realizar la misma, solicitando de ellos su autorización, se les explicó la garantía de confiabilidad de la información emitida. El lenguaje utilizado en la entrevista al paciente careció de palabras técnicas y fue comprensible por el sujeto y el testigo. El testigo debió firmar el modelo de consentimiento informado como constancia de que todas las preguntas realizadas por el paciente fueron contestadas, que el paciente aparentemente comprendió el estudio.

Se solicitó al Consejo Científico del Hospital Clínico Quirúrgico “Lucía Iñiguez Landín” su aprobación y autorización para realizar la investigación, cumplimentando así con los aspectos éticos y científicos requeridos.

Obtención y recolección de información:

La recogida de datos se realizó exclusivamente por el autor del trabajo durante el tiempo que duró la investigación para evitar sesgo de información. La realización del tratamiento quirúrgico corrió a cargo de los especialistas y residentes del Servicio Provincial de Neurocirugía de Holguín.

Se utilizó una base de datos diseñada para el estudio, se calcularon medidas de resumen para variables cualitativas (números absolutos y porcentajes), los resultados para cada variable se vaciaron en tablas y gráficos creados al efecto para su mejor comprensión. El procesamiento de los datos se realizó de forma automatizada empleando una PC Samsung, utilizando los siguientes software:

- Procesador de texto Microsoft Word 2010.
- Procesador de Hojas de Cálculo Microsoft Excel 2010.
- Programa estadístico SPSS versión 11.5

Con los resultados obtenidos se hizo una síntesis de los más significativos utilizando el método inductivo-deductivo, lo que permitió a través de textos hacer las valoraciones de estos desde lo general a lo particular, luego se comparó los resultados a partir de los criterios del autor de este trabajo así como los encontrados en las bibliografías revisadas, lo que permitió dar salida a los objetivos propuestos, emitir conclusiones y formular las recomendaciones.

Procedimientos para alcanzar los resultados:

Para el diagnóstico de los pacientes se utilizaron el interrogatorio y examen clínico general, neuro-oftalmológico y radiológico. Se realizó un estudio tomográfico simple y RM para definir diagnóstico. Una vez incluidos los pacientes en el estudio, se les explicó que tipo de tratamiento recibirían y pasaron a ser atendidos por los especialistas y residentes de neurocirugía.

Se registraron los pacientes con lesiones tumorales infraorbitarias, que cumplían los criterios de inclusión, teniendo en cuenta la edad y sexo.

Se procedió a evaluar a los pacientes según técnica quirúrgica y complicaciones en el período de seguimiento postquirúrgico inmediato.

Se realizó revisión de las historias clínicas, y se registraron los abordajes y tratamientos quirúrgicos más empleados en el manejo de las lesiones tumorales infraorbitarias.

ANÁLISIS Y DISCUSIÓN

Tabla 1: Distribución de los pacientes según edad y sexo.

Grupos de edad (años)	Masculinos	%	Femenino	%	Total	%
Menores de 15	1	9,1	1	9,1	2	18,2
15-30	1	9,1	-	-	1	9,1
31-50	1	9,1	-	-	1	9,1
Mayores de 50	2	18,2	5	45,5	7	63,7
Total	5	45,5	6	54,6	11	100

Fuente: Historias Clínicas

En la tabla 1 se expone la distribución de los pacientes operados atendiendo a la variable edad en años. Se puede observar un claro predominio de la enfermedad en pacientes mayores de 50 años, con 7 casos para un 63,6 %, seguido del grupo de menores de 15 años, con 2 casos, lo cual representa el 18,2 % de la muestra estudiada. Existe por tanto una tendencia a que las enfermedades quirúrgicas de la órbita ocupen las edades extremas de la vida.

Es llamativo el hecho de que la mayor parte de los reportes internacionales consultados ^(23, 24-37), muestren un claro predominio de la edad pediátrica en la enfermedad tumoral orbitaria. Trabajos similares desarrollados en España hablan de más de un 60 % de niños, en Alemania de un 73 % y en algunos países de Latinoamérica como México de hasta un 85 %. ^(34, 42)

El escaso reporte de infantes en la serie presentada puede estar en relación a que muchos casos diagnosticados por Oftalmólogos o Pediatras de las áreas de salud, sean remitidos o trasladados a otras instituciones de referencia del país, especializadas en este grupo de edad.

El sexo ofreció diferencias cuantitativas mínimas de acuerdo a lo expuesto en la Tabla 1. Se reportaron 5 casos (45,5 %) para el sexo masculino y 6 casos (54,5 %) para el femenino. Algunos trabajos desarrollados en China, donde existe una sólida experiencia en el tema reflejan predominio del sexo masculino. ^(23,25) Iguales comportamientos exponen investigaciones de la Federación Argentina de Oftalmología donde se enfoca la incidencia de la tumorigénesis orbitaria similar al resto de las neoplasias de cabeza y cuello que se inclina a los hombres. ⁽³⁴⁾

Consultando escasos reportes realizados por el Hospital Calixto García de La Habana se expone un significativo predominio del sexo masculino, con índices superiores a un 65%. ⁽⁶⁷⁾

En cualquiera de las variantes, es válido resaltar que todavía el total de casos operados es poco representativo para hacer interpretaciones más generalizadoras.

Tabla 2: Distribución de los pacientes según síntomas y signos al momento del diagnóstico.

Síntomas y signos de debut	Masculinos	%	Femenino	%	Total	%
Proptosis	5	45,5	6	54,6	11	100
Dolor	4	36,4	7	63,7	11	100
Afectación de la motilidad	6	54,6	3	27,3	9	81,9
Diplopía	2	18,2	2	18,2	4	36,4
Quemosis	1	9,1	1	9,1	2	18,2
Edema palpebral	2	18,2			2	18,2
Disminucion de la agudeza visual	3	27,3	6	54,6	9	81,9

Blefaroespasma	1	9,1	-	-	1	9,1
Lagrimo	1	9,1	1	9,1	2	18,2
Tumor palpable	1	9,1	2	18,2	3	27,3

Fuente: Historias Clínicas

En la Tabla 2, se observa que los 11 pacientes operados presentaban proptosis y dolor, seguidos de la limitación de los movimientos oculares y de la disminución de la agudeza visual en nueve casos (81,8 %) y en los casos de la comprobación de un tumor visible y palpable (27,2%). Síntomas y signos locales como el edema palpebral, el lagrimeo o epífora, la quemosis conjuntival y el blefarospasmo tuvieron menos incidencia.

No existen diferencias entre los hallazgos del presente reporte y los resultados expuestos por otros autores nacionales e internacionales. ⁽³⁵⁻³⁸⁾ Todo síndrome tumoral orbitario lleva implícito el desplazamiento del globo ocular por disminución de la capacidad de la caja ósea que es de aproximadamente de 15 ml en el niño y de 25-30 ml en el adulto. ⁽¹⁰⁾ La proptosis se reporta como un síntoma temprano de este grupo de enfermedades y un heraldo predictor de la enfermedad. ^(25, 38, 42)

De igual manera la limitación de los movimientos oculares se presenta en el 81,8 % de los casos (9 pacientes), en lo que coinciden algunos autores por ser los tumores extracónicos los que mayormente produzcan este hallazgo. ^(62, 65) Como todos los tumores orbitarios operados en nuestro servicio eran significativamente grandes, ya en este estadio, el compromiso de la musculatura extrínseca del ojo fue inminente.

Por ser la órbita una cavidad de una rica inervación sensitiva, el dolor acompaña generalmente los tumores de esta región. El carácter de esta manifestación puede variar desde una forma sorda, inespecífica o poco precisa, hasta algunas modalidades pulsátiles, progresivas y de muy difícil control. ^(18, 28) En nuestra serie predominó casi exclusivamente el dolor difuso,

tolerable, con buena respuesta al tratamiento médico. La disminución de la agudeza visual es característica de los tumores intracónicos desde sus fases iniciales.

Algunos trabajos realizados en Estados Unidos de América consideran este síntoma junto a la proptosis como los de mayor relevancia. ^(51, 54) No es característico el patrón de pérdida brusca de la visión, sino más bien la disminución lenta y progresiva de la agudeza visual. ⁽⁸⁻¹⁰⁾ Existen otras manifestaciones que acompañan los tumores orbitarios que reflejan estados de irritación, inflamación o infiltración local. Dentro de ellos se engloban la quemosis conjuntival, el edema palpebral, blefaroespasmo, lagrimeo y la epífora. ⁽³⁷⁾

Estos síntomas son generales y poco específicos, no obstante, su importancia radica en el hecho de que muchas veces aparecen de forma precoz y se le resta importancia adjudicándolos a otras enfermedades, sin pensar en una posible etiología tumoral. ⁽³⁷⁻³⁹⁾ Algunos reportes internacionales de Perú, Argentina y Brasil expresan la presentación de los tumores orbitarios como una masa visible y palpable a través de los fondos de saco conjuntivales en más de un 90% de los casos. ⁽⁴⁴⁻⁴⁸⁾

Tabla 3: Distribución de los pacientes según la Asociación Internacional de Oftalmología.

Clasificación de los tumores orbitarios	Masculinos	%	Femenino	%	Total	%
I- Intracónicos	1	9,1	2	18,2	3	27,2
II- Extracónicos	2	18,2	2	18,2	4	36,4
III- Intracónicos y extracónicos	1	9,1	-	-	1	9,1
IV- Epibulbares	-	-	2	18,2	2	18,2

V- Orbitarios extendidos a senos perinasales	1	9,1	-	-	1	9,1
VI-Orbitarios extendidos a cavidad craneana	-	-	-	-	-	-

Fuente: Historias Clínicas

En la Tabla 3 se establece la clasificación de los tumores orbitarios según los grupos de la Asociación Internacional de Oftalmología. El grupo II que incluye los procesos expansivos extracónicos representó el 36,4 % con 4 casos, seguido del grupo de los intracónicos con 3 pacientes para un 27,3 %.

De forma llamativa, en la serie estudiada no se reportaron casos de tumores orbitarios con extensión a la cavidad craneal. En la órbita generalmente predominan los tumores extracónicos y epibulbares, atendiendo a que estos son las áreas más ricas en tejidos de muy diverso origen y en ese sentido coincidimos parcialmente con los reportes nacionales e internacionales, ^(36, 67) pues se refleja una similitud en el comportamiento de los tumores extracónicos y los intracónicos, no así con los epibulbares. No fueron predominantes los tumores de órbita extendidos a senos perinasales ni a cavidad craneal a diferencia de trabajos de Europa y América del Norte. ^(34, 68-70)

Tabla 4: Distribución de los pacientes según la localización topográfica.

Localización	Masculinos	%	Femenino	%	Total	%
Superior	2	18,2	2	18,2	4	36,4
Inferior	-	-	-	-	-	-
Medial	-	-	1	9,1	1	9,1
Lateral	-	-	-	-	-	-
Superomedial	-	-	-	-	-	-
Superolateral	2	18,2	4	34,6	6	54,6
Inferomedial	-	-	-	-	-	-
Inferolateral	-	-	-	-	-	-

Fuente: Historias Clínicas

Atendiendo a la clasificación topográfica de los tumores orbitarios (Tabla 4) existió un claro predominio de aquellos localizados en proyección superolateral con 6 casos para unos 54,5 %, seguidos de los ubicados en el cuadrante superior (4 casos). Se reportó solamente un paciente con un tumor orbitario medial (9,1 %). En los cuadrantes inferiores no se reportó ningún caso.

Etter y colaboradores ⁽³⁷⁾ en un estudio similar también coinciden que las porciones supero-laterales de la órbita son más susceptibles a ser asiento de procesos ocupativos de índole tumoral, por también ser áreas ricas en tejidos de diversos orígenes. La mayor parte de los trabajos consultados muestran resultados similares. ^(34, 37)

Tabla 5: Distribución de pacientes rutas de abordaje quirúrgico.

Vías de abordaje	Masculinos	%	Femenino	%	Total	%
Orbitotomía lateral osteoplástica de Maroon	1	9,1	4	36,4	5	45,5
Orbitotomía transcraneal superolateral	3	27,3	1	9,1	4	36,4
Orbitotomía medial osteoclástica	1	9,1	-	-	1	9,1
Orbitotomía transpalpebral superior	-	-	1		1	9,1

Fuente: Historias Clínicas

En la Tabla 5 se exponen las vías o rutas de abordaje utilizadas en el tratamiento quirúrgico. Predominó la orbitotomía osteoplástica lateral de Maroon con 5 casos representando el 45,5 % del total de operaciones, seguida de la orbitotomía transcraneal superolateral con 4 pacientes (36,4 %). En un caso se seleccionó la vía transpalpebral superior y en otro la orbitotomía medial.

La selección de la técnica quirúrgica depende de muchos factores entre los que se encuentran la topografía y extensión del tumor, su vascularización, relación con el globo ocular y la posibilidad o no de una exéresis total. ⁽²⁷⁾ Otros elementos a tener en cuenta son la experiencia del cirujano en una u otra técnica específica y la disponibilidad de accesorios necesarios en este delicado proceder. ⁽⁴⁹⁾

En el caso de los abordajes a la órbita efectuados por neurocirujanos generalmente se opta por las rutas transcraneales superolaterales que dan excelente acceso al techo orbitario hasta la fosa media y los abordajes laterales, ^(28, 34-37, 47) coincidiendo nuestro estudio con investigaciones nacionales e internacionales. Ya en el mundo moderno la órbita puede ser abordada por técnicas mínimamente invasivas como la endoscopia. ⁽⁵⁴⁻⁵⁶⁾

Tabla 6: Distribución de pacientes según grado de resección quirúrgica.

Grado de resección	Masculinos	%	Femenino	%	Total	%
Total	2	18,2	7	63,7	9	45,5
Subtotal	1	9,1	1	9,1	2	18,2
Parcial	-	-	-	-	-	-
Biopsia	-	-	-	-	-	-

Fuente: Historias Clínicas

En la tabla 6 se expone el comportamiento de la escala de resección quirúrgica, reportándose una exéresis total en 9 casos, lo cual representó un 81,8 % de los pacientes operados. En el resto de los operados se obtuvo una resección subtotal (2 pacientes, 18,2 %).

La escala de resección quirúrgica está en dependencia de las características y la naturaleza de la lesión en cuestión. Los estudios preoperatorios como la Tomografía Axial Computarizada, la Resonancia Magnética Nuclear y la Angiografía Orbitaria pueden ser de incuestionable valor a la hora de predecir una posible escala de exéresis, no obstante, en la mayor parte de los casos, esta se concreta en el propio acto operatorio. ^(45, 56)

En lesiones encapsuladas y bien delimitadas, como ocurre en los tumores benignos de la glándula lagrimal y en quistes de inclusión congénitos la

exéresis total no constituye un problema significativo, siendo relativamente fácil. ⁽⁴⁸⁾ No sucede lo mismo en neoplasias sin plano de clivaje o muy infiltrativas como los tumores malignos de origen mesenquimal y algunos procesos vasculares. ⁽⁵⁸⁾

Tabla 7: Distribución de los pacientes según diagnóstico anatomopatológico.

Diagnóstico anatomopatológico	Masculinos	%	Femenino	%	Total	%
Hemangioma cavernoso	1	9,1	3	27,3	4	36,4
Linfoma	1	9,1	-	-	1	9,1
Meningioma fibroblástico	1	9,1	-	-	1	9,1
Rabdomiosarcoma indiferenciado	-	-	1	9,1	1	9,1
Mucocele etmoidal extendido a la órbita			2	18,2	2	18,2
Tumor epidermoide (colesteatoma)	-	-	1	9,1	1	9,1
Absceso orbitario	1	9,1	-	-	1	9,1

Fuente: Historias Clínicas

En relación a los diagnósticos anatomopatológicos de confirmación (Tabla 7), el más documentado fue el hemangioma cavernoso, con cuatro casos para un 36,4 %. Los cuatro diagnósticos documentados se corresponden con el tumor benigno más frecuente de la cavidad orbitaria, coincidiendo con lo reportado en otras instituciones de nuestro país y el mundo. ⁽⁶³⁻⁶⁶⁾

La mayor parte de los estudios nacionales e internacionales consultados coinciden que el principal grupo de tumores orbitarios primarios documentados en la edad pediátrica son los quistes dermoides y epidermoides ⁽⁶⁶⁾ reportándose en nuestra serie un caso. En cuanto al tumor vascular más frecuente de esta edad, conocido como Hemangioma capilar no se reportó ningún caso operado. El tumor mesenquimatoso más reportado en la edad pediátrica es el rabdomiosarcoma, con 4 variantes (embrionario, alveolar, botroide, papilar) y un curso notablemente rápido y agresivo. ^(23, 37)

En la serie presentada se documentó un caso de un paciente de 3 años de edad, con el desarrollo de síntomas en el curso de apenas 15 días, existiendo elementos que hacían pensar en un proceso séptico. En el acto quirúrgico se encontró un tumor acentuadamente infiltrativo, sin plano de clivaje, muy vascularizado, lográndose solamente la exéresis parcial, con diagnóstico final de rabdomiosarcoma embrionario.

Tabla 8: Distribución de los pacientes según tratamiento adyuvante y evolución postoperatoria .

Tratamiento adyuvante	Favorable	%	No favorable	%	Total	%
Observación y seguimiento	8	36,4	-	-	8	36,4
Quimioterapia	1	9,1	1	9,1	2	9,1
Radioterapia	-	-	-	-	-	-
Evisceración	-	-	1	9,1	1	9,1
Total	9	81,9	2	18,2	11	100

Fuente: Historias Clínicas

En la Tabla 8 se representa el tratamiento complementario postoperatorio ofrecido a los pacientes. En 9 de los casos se decidió observación y seguimiento solamente (81,8%), en 2 casos se optó por la quimioterapia coadyuvante (18,2 %) y en un paciente se realizó evisceración luego del resultado de la biopsia (9,1%). En estudios similares desarrollados en Asia, Europa y algunos países de América se enfocan los factores a tener en cuenta para decidir el tratamiento coadyuvante postoperatorio. ^(26, 30) En el caso de una exéresis total de una lesión, con biopsia que revele un proceso benigno, se opta por el seguimiento clínico e imagenológico periódico, sin otra modalidad de tratamiento asociada. ⁽²⁹⁾ En el presente trabajo fue la conducta postoperatoria más documentada.

El tratamiento oncoespecífico tiene sus defensores y sus detractores. Algunos se inclinan por la quimioterapia solamente, ^(26, 37) mientras que otros preconizan el uso de quimio y radioterapia. ^(46, 53) En nuestro caso, previa consulta con Oncología, no se optó por radioterapia en ningún paciente. La evisceración luego de conocer el resultado de la biopsia se realizó solamente en el caso del niño portador del rabdomiosarcoma, proceder que no se realizó en la

institución. Este aspecto es controversial ya que se reportan muy buenos resultados en el tratamiento oncoespecífico de este tipo de tumor, sin necesidad de llegar a la exanteración orbitaria. ^(28, 45)

Nueve pacientes presentaron una evolución favorable, lo cual representa el 81,8 % de los casos. Este aspecto nos alienta a considerar los primeros pasos del programa de cirugía orbitaria de la provincia como positivos y alentadores.

CONCLUSIONES

La ruta de acceso quirúrgico más usada fue la orbitotomía lateral seguido de la orbitotomía transcraneal superolateral. El patrón general de evolución luego de la cirugía fue mayormente favorable, manteniendo conducta expectante post-quirúrgica.

RECOMENDACIONES

Resulta necesaria la realización de estudios analíticos prospectivos que nos permitan arribar a conclusiones sobre los factores pronósticos del tratamiento quirúrgico de este tipo de lesiones.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Garrity, J. A., Henderson, J. W., & Cameron, J. D. (2007) [citado 25/04/2022] *Henderson's orbital tumors*. Lippincott Williams & Wilkins. Disponible en:
https://books.google.com/books?hl=es&lr=&id=QOVYRHHpgAQC&oi=fnd&pg=PP13&dq=GARRITY,+James+A.%3B+HENDERSON,+John+Warren%3B+CAMERON,+J.+Douglas.+Henderson%27s+orbital+tumors.+Lippincott+Williams+%26+Wilkins,+2007&ots=lyS2uJ4jJC&sig=crbXASA42EBR9lkykpxUjpTR_00
2. Wilson, M. W., & Grossniklaus, H. E. (1996) [citado 25/04/2022]. Orbital disease in North America. *OPHTHALMOLOGY CLINICS OF NORTH AMERICA*, 9, 539-548. Disponible en:
<https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.3109/01676839609150062>
3. Shields, J. A., & Shields, C. L. (1993) [citado 25/04/2022]. Ocular tumors of childhood. *Pediatric Clinics of North America*, 40(4), 805-826. Disponible en:
<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0031395516385893>
4. Meltzer, M. A., & Ostrovsky, A. (2012) [citado 25/04/2022]. Ophthalmic plastic surgery: A history in the making. In *Smith and Nesi's Ophthalmic Plastic and Reconstructive Surgery* (pp. 81-96). Springer, New York, NY. Disponible en:
https://link.springer.com/chapter/10.1007/978-1-4614-0971-7_3
5. Harbour, J. W., Augsburger, J. J., & Eagle Jr, R. C. (2008) [citado 25/04/2022]. Wills Eye Manual, The Office and Emergency Room Diagnosis and Treatment of Eye Disease. Disponible en:
<https://jamanetwork.com/journals/jamaophthalmology/article-abstract/263118>
6. Mendoza Santiesteban, E., Cogollo Vargas, P. A., Mendoza Santiesteban, C. E., & Santiesteban Freixas, R. (2005) [citado 25/04/2022]. Clínica de las lesiones orbitarias y su proceder quirúrgico. *Revista Cubana de Oftalmología*, 18(2), 0-0. Disponible en:
https://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-21762005000200003

7. Rivero García, C., Méndez, M., & Tamayo, M. E. (2002). La tomografía axial computarizada en los procesos expansivos intraorbitarios. *Revista Archivo Médico de Camagüey*, 6(5), 492-500[citado 25/04/2022]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-02552002000500007
8. Maniscalco, J. E., & Habal, M. B. (1978). Microanatomy of the optic canal. *Journal of neurosurgery*, 48(3), 402-406[citado 25/04/2022]. Disponible en: <https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg/48/3/article-p402.xml>
9. Kline, L. B., Morawetz, R. B., & Swaid, S. N. (1984). Indirect injury of the optic nerve. *Neurosurgery*, 14(6), 756-764[citado 25/04/2022]. Disponible en: <https://academic.oup.com/neurosurgery/article-abstract/14/6/756/2745061>
10. Taquechel, A. (1974)[citado 25/04/2022]. Afecciones orbitarias y exoftalmos: Temas de neuroftalmología. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-21762005000200003
11. Lloyd, G. A. S., & Ambrose, J. A. E. (1977). An evaluation of CAT in the diagnosis of orbital space-occupying lesions. In *The First European Seminar on Computerised Axial Tomography in Clinical Practice* (pp. 154-160). Springer, Berlin, Heidelberg[citado 25/04/2022]. Disponible en: https://link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-642-66594-3_23
12. Scott, C. J., Kardon, R. H., Lee, A. G., Frisén, L., & Wall, M. (2010). Diagnosis and grading of papilledema in patients with raised intracranial pressure using optical coherence tomography vs clinical expert assessment using a clinical staging scale. *Archives of Ophthalmology*, 128(6), 705-711[citado 25/04/2022]. Disponible en: <https://jamanetwork.com/journals/jamaophthalmology/article-abstract/425762>
13. Worthington, B. S., Wright, J. E., Curati, W. L., Steiner, R. E., & Rizk, S. (1986). The role of magnetic resonance imaging techniques in the evaluation of orbital and ocular disease. *Clinical radiology*, 37(3), 219-226[citado 25/04/2022]. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S000992608680321X>

14. Okamoto, K., Ito, J., Emura, I., Kawasaki, T., Furusawa, T., Sakai, K., & Tokiguchi, S. (1998). Focal orbital amyloidosis presenting as rectus muscle enlargement: CT and MR findings. *American journal of neuroradiology*, 19(9), 1799-1801[citado 25/04/2022]. Disponible en:
<http://www.ajnr.org/content/19/9/1799.short>
15. De Schepper, A. M., De Beuckeleer, L., Vandevenne, J., & Somville, J. (2000). Magnetic resonance imaging of soft tissue tumors. *European radiology*, 10(2), 213-223[citado 25/04/2022]. Disponible en:
<https://link.springer.com/article/10.1007/s003300050037>
16. Kennerdell, J. S., Dubois, P. J., Dekker, A., & Johnson, B. L. (1980). CT-Guided Fine Needle Aspiration Biopsy of Orbital Optic Nerve, Tumors. *Ophthalmology*, 87(6), 491-496[citado 25/04/2022]. Disponible en:
<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0161642080352044>
17. Harris, G. J., Sakol, P. J., Bonavolontà, G., & De Conciliis, C. (1990). An analysis of thirty cases of orbital lymphangioma: pathophysiologic considerations and management recommendations. *Ophthalmology*, 97(12), 1583-1592[citado 25/04/2022]. Disponible en:
<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0161642090323709>
18. Calandriello, L., Grimaldi, G., Petrone, G., Rigante, M., Petroni, S., Riso, M., & Savino, G. (2017). Cavernous venous malformation (cavernous hemangioma) of the orbit: current concepts and a review of the literature. *survey of ophthalmology*, 62(4), 393-403[citado 25/04/2022]. Disponible en:
<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0039625716300868>
19. Lim, A. S., Constable, I. J., & Wong, T. Y. (2007). *Colour Atlas of Ophthalmology*. World Scientific Publishing Company.[citado 25/04/2022] Disponible en:
<https://books.google.com/books?hl=es&lr=&id=ZDs8DQAAQBAJ&oi=fnd&pg=PR5&dq=related:dJ7UmjXe9ywJ:scholar.google.com/&ots=3IXpHGDmmG&sig=kHjW3SIfDpzO4hEAe3CiyYDtS8>

20. Dutton, J. J. (1992). Optic nerve sheath meningiomas. *Survey of ophthalmology*, 37(3), 167-183[citado 25/04/2022]. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/003962579290135G>
21. Galbraith, J. E. K., & Sullivan, J. H. (1973). Decompression of the perioptic meninges for relief of papilledema. *American Journal of Ophthalmology*, 76(5), 687-692[citado 25/04/2022]. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/0002939473905643>
22. Subburam, P., Loganathan, V. M., Rajan, G. B., & Natarajan, M. (1984). Decompression of the perioptic meninges for relief of papilloedema in benign intracranial hypertension. *Indian Journal of Ophthalmology*, 32(1), 9[citado 25/04/2022]. Disponible en: <https://www.ijo.in/article.asp?issn=0301-4738;year=1984;volume=32;issue=1;spage=9;epage=12;aualast=Subburam>
23. McCord Jr, C. D. (1978). A combined lateral and medial orbitotomy for exposure of the optic nerve and orbital apex. *Ophthalmic Surgery*, 9(3), 58-66[citado 25/04/2022]. Disponible en: <https://europepmc.org/article/med/400839>
24. Reshef, E. R., Bleier, B. S., & Freitag, S. K. (2021, May). The Endoscopic Transnasal Approach to Orbital Tumors: A Review. In *Seminars in ophthalmology* (Vol. 36, No. 4, pp. 232-240). Taylor & Francis[citado 25/04/2022]. Disponible en: <https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1080/08820538.2021.1890794>
25. Bruns, T. L., Ramirez, A. A., Emerson, M. A., Lathrop, R. A., Mahoney, A. W., Gilbert, H. B., ... & Webster III, R. J. (2021). A modular, multi-arm concentric tube robot system with application to transnasal surgery for orbital tumors. *The International Journal of Robotics Research*, 40(2-3), 521-533[citado 25/04/2022]. Disponible en: <https://journals.sagepub.com/doi/abs/10.1177/02783649211000074>
26. Bengoa-González, Á., Lago-Llinás, M. D., Mencía-Gutiérrez, E., Martín-Clavijo, A., Salvador, E., & Gimeno-Carrero, M. (2022). Surgical removal of orbital tumors by orbital approach using ultrasonic surgical system SONOPET®. *Orbit*, 41(2), 216-225[citado 25/04/2022]. Disponible en: <https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1080/01676830.2021.1912115>

27. Rokohl, A. C., Koch, K. R., Kabbasch, C., Kreppel, M., Lüers, J. C., Grau, S., & Heindl, L. M. (2019). Importance of interdisciplinary collaboration for optimal treatment of orbital tumors. *HNO*, 67(7), 528-533[citado 25/04/2022]. Disponible en: <https://europepmc.org/article/med/30941456>
28. Miyake, M. M., & Bleier, B. S. (2019). Endoscopic approach and removal of orbital tumors. *Atlas of Endoscopic Sinus and Skull Base Surgery*, 165-170[citado 25/04/2022]. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/B9780323476645000201>
29. Montano, N., Lauretti, L., D'Alessandris, Q. G., Rigante, M., Pignotti, F., Olivi, A., ... & Fernandez, E. (2018). Orbital tumors: report of 70 surgically treated cases. *World neurosurgery*, 119, e449-e458[citado 25/04/2022]. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1878875018316590>
30. Kaderbhai, J., Lo, W., Rodrigues, D., White, N., Evans, M., Nishikawa, H., & Dover, M. S. (2019). Craniofacial approaches to pediatric orbital tumors. *Journal of Craniofacial Surgery*, 30(4), 1198-1200[citado 25/04/2022]. Disponible en: https://journals.lww.com/jcraniofacialsurgery/fulltext/2019/06000/craniofacial_approaches_to_pediatric_orbital.54.aspx
31. Caballero-García, J., Aparicio-García, C., Linares-Benavides, Y. J., López-Sánchez, M., Abreu-Perdomo, F. A., & Huanca-Amaru, J. (2021). Minimally invasive 360-degree approach to intraconal orbital tumors. *American Journal of Ophthalmology*, 224, 301-309[citado 25/04/2022]. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0002939420303937>
32. Jeon, C., Hong, S. D., Woo, K. I., Seol, H. J., Nam, D. H., Lee, J. I., & Kong, D. S. (2020). Use of endoscopic transorbital and endonasal approaches for 360° circumferential access to orbital tumors. *Journal of Neurosurgery*, 135(1), 103-112[citado 25/04/2022]. Disponible en: <https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg/135/1/article-p103.xml>
33. Ioakeim-Ioannidou, M., & MacDonald, S. M. (2020). Evolution of Care of Orbital Tumors with Radiation Therapy. *Journal of Neurological Surgery Part B: Skull Base*, 81(04), 480-496[citado 25/04/2022]. Disponible en:

<https://www.thieme-connect.com/products/ejournals/html/10.1055/s-0040-1713894>

34. Kansakar, P., &Sundar, G. (2020). Vision loss associated with orbital surgery—a major review. *Orbit*, 39(3), 197-208[citado 25/04/2022]. Disponible en: <https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1080/01676830.2019.1658790>

35. Jafari, A., von Sneidern, M., Lehmann, A. E., Shen, S. A., Shishido, S., Freitag, S. K., &Bleier, B. S. (2021, May). Exclusively endoscopic endonasal resection of benign orbital tumors: a systematic review and meta-analysis. In *International Forum of Allergy & Rhinology* (Vol. 11, No. 5, pp. 924-934)[citado 25/04/2022].Disponible en:

<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/alr.22745>

36. Kannan, S., Hasegawa, M., Yamada, Y., Kawase, T., & Kato, Y. (2019). Tumors of the orbit: Case report and review of surgical corridors and current options. *Asian Journal of Neurosurgery*, 14(3), 678[citado 25/04/2022].Disponible en:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6703027/>

37. Hu, W., Hu, J., Gao, J., Yang, J., Qiu, X., Kong, L., & Lu, J. J. (2019). Outcomes of orbital malignancies treated with eye-sparing surgery and adjuvant particle radiotherapy: a retrospective study. *BMC cancer*, 19(1), 1-10[citado 25/04/2022]. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1186/s12885-019-5964-y>;

38. Bagheri, A., Jafari, R., Salour, H., Aletaha, M., Yazdani, S., &Baghi, S. (2018). A new surgical technique for excision of orbital cavernous hemangioma: a 15-year experience. *Orbit*, 37(6), 429-437[citado 25/04/2022].Disponible en:

<https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1080/01676830.2018.1436186>

39. Rana, M., Holtmann, H., Lommen, J., Rana, M., Zeller, A., Kübler, N., ...&Sproll, C. (2018). Trajectory-guided biopsy of orbital tumor—technology, principal considerations and clinical implementation. *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery*, 46(6), 994-1000[citado 25/04/2022].Disponible en:

<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1010518218300933>

40. Lane, K. A., Bilyk, J. R., & Jakobiec, F. A. (2021). Mesenchymal, fibroosseous, and cartilaginous orbital tumors. In *Albert and Jakobiec's Principles and Practice of Ophthalmology* (pp. 1-65). Cham: Springer International Publishing[citado 25/04/2022]. Disponible en: https://link.springer.com/content/pdf/10.1007/978-3-319-90495-5_66-1.pdf
41. Newman, S. A. (2021). Orbital Surgery: Evolution and Revolution. *Journal of Neurological Surgery Part B: Skull Base*[citado 25/04/2022]. Disponible en: <https://www.thieme-connect.com/products/ejournals/html/10.1055/s-0040-1722704>
42. Dalle Ore, C. L., Magill, S. T., Rubio, R. R., Shahin, M. N., Aghi, M. K., Theodosopoulos, P. V., ... & McDermott, M. W. (2020). Hyperostosing sphenoid wing meningiomas: surgical outcomes and strategy for bone resection and multidisciplinary orbital reconstruction. *Journal of neurosurgery*, 134(3), 711-720[citado 25/04/2022].Disponible en: <https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg/134/3/article-p711.xml>
43. Neems, L., Echalié, E. L., & Subramanian, P. S. (2018). Orbital tumors and inflammatory disorders: diagnosis and management. *International Ophthalmology Clinics*, 58(2), 181-195[citado 25/04/2022].Disponible en: https://journals.lww.com/international-ophthalmology/Fulltext/2018/05820/Orbital_Tumors_and_Inflammatory_Disorders.9.aspx
44. Martel, A., Baillif, S., Nahon-Esteve, S., Gastaud, L., Bertolotto, C., Lassalle, S., ...&Poissonnet, G. (2021). Orbital exenteration: An updated review with perspectives. *Survey of Ophthalmology*, 66(5), 856-876[citado 25/04/2022].Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0039625721000205>
45. Allen, R. C. (2018). Orbital metastases: When to suspect? When to biopsy?.*Middle East African journal of ophthalmology*, 25(2), 60[citado 25/04/2022].Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6071345/>

46. Katowitz, W. R., Fries, P. D., & Kazim, M. (2018). Benign pediatric orbital tumors. In *Pediatric oculoplastic surgery* (pp. 667-741). Springer, Cham [citado 25/04/2022]. Disponible en: https://link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-319-60814-3_35
47. Tu, Y., Jakobiec, F. A., Leung, K., & Freitag, S. K. (2018, January). Distinguishing benign from malignant circumscribed orbital tumors in children. In *Seminars in Ophthalmology* (Vol. 33, No. 1, pp. 116-125). Taylor & Francis [citado 25/04/2022]. Disponible en: <https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1080/08820538.2017.1353831>
48. Alkatan, H. M., Alyousef, N. A., Alshabib, N. S., & Aljasser, I. H. J. (2021). A comprehensive review of biopsy techniques for oculoplastic and orbital surgeons from ophthalmic pathologists' perspective. *Saudi Journal of Ophthalmology*, 35(3), 174 [citado 25/04/2022]. Disponible en: <http://www.saudijophthalmol.org/article.asp?issn=1319-4534;year=2021;volume=35;issue=3;page=174;epage=178;aui=Alkatan>
49. Palmisciano, P., Ferini, G., Ogasawara, C., Wahood, W., Bin Alamer, O., Gupta, A. D., ... & Haider, A. S. (2021). Orbital Metastases: A Systematic Review of Clinical Characteristics, Management Strategies, and Treatment Outcomes. *Cancers*, 14(1), 94 [citado 25/04/2022]. Disponible en: <https://www.mdpi.com/2072-6694/14/1/94>
50. Meerwein, C. M., Pazahr, S., Soyka, M. B., Hüllner, M. W., & Holzmann, D. (2020). Diagnostic accuracy of computed tomography and magnetic resonance imaging compared to surgical exploration for anterior skull base and medial orbital wall infiltration in advanced sinonasal tumors. *Head & Neck*, 42(8), 2002-2012 [citado 25/04/2022]. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/hed.26129>
51. Srinivasan, A., & Bilyk, J. R. (2018). Transcranial approaches to the orbit. *International Ophthalmology Clinics*, 58(2), 101-110 [citado 25/04/2022]. Disponible en: https://journals.lww.com/international-ophthalmology/FullText/2018/05820/Transcranial_Approaches_to_the_Orbit.6.aspx

52. Castelnuovo, P., Lambertoni, A., Sileo, G., Valentini, M., Karligkiotis, A., Battaglia, P., & Turri-Zanoni, M. (2021). Critical review of multidisciplinary approaches for managing sinonasal tumors with orbital involvement. *Acta Otorhinolaryngologica Italica*, 41(2 Suppl 1), S76[citado 25/04/2022]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8172109/>
53. Składzień, J., Wiatr, A., Wiatr, M., Romanowska-Dixon, B., Gniadek-Batko, D., Gawlik, J., ...& Wróbel, A. (2020). Rehabilitation after surgical treatment of retrobulbar tumors. *Otolaryngologia Polska*, 74(5)[citado 25/04/2022]. Disponible en: https://ruj.uj.edu.pl/xmlui/bitstream/handle/item/264060/skladzien_et-al_rehabilitation_after_surgical_treatment_2020.pdf?sequence=1&isAllowed=y
54. Terrier, L. M., Bernard, F., Fournier, H. D., Morandi, X., Velut, S., Hénaux, P. L., ...& François, P. (2018). Spheno-orbital meningiomas surgery: multicenter management study for complex extensive tumors. *World neurosurgery*, 112, e145-e156[citado 25/04/2022]. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1878875018300378>
55. Hintschich, C., Müller-Lisse, U., & Rose, G. E. (2019). Orbital tumors. In *Oncology of CNS Tumors* (pp. 331-358). Springer, Cham[citado 25/04/2022]. Disponible en: https://link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-030-04152-6_16
56. Katowitz, W. R., & Fries, P. D. (2018). Malignant pediatric orbital tumors. In *Pediatric Oculoplastic Surgery* (pp. 743-770). Springer, Cham[citado 25/04/2022]. Disponible en: https://link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-319-60814-3_36
57. Houlihan, L. M., Belykh, E., Zhao, X., O'Sullivan, M. G., & Preul, M. C. (2021). From Krönlein, through madness, to a useful modern surgery: the journey of the transorbital corridor to enter the neurosurgical armamentarium. *Journal of Neurosurgery*, 135(4), 1270-1279[citado 25/04/2022]. Disponible en: <https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg/135/4/article-p1270.xml>
58. Locatelli, D., Dallan, I., & Castelnuovo, P. (2020). Surgery around the orbit: how to select an approach. *Journal of Neurological Surgery Part B: Skull Base*,

81(04), 409-421[citado 25/04/2022]. Disponible en: <https://www.thieme-connect.com/products/ejournals/html/10.1055/s-0040-1713893>

59. Nabavi, C. B., Perry, J. D., & Foster, J. A. (2019). Orbital Tumors: Differential Diagnosis in Adults. In *Clinical Ophthalmic Oncology* (pp. 23-31). Springer, Cham[citado 25/04/2022]. Disponible en: https://link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-030-13558-4_4

60. Morawala, A., Bothra, N., Dendukuri, G., & Ali, M. J. (2020). Solitary fibrous tumors of the lacrimal drainage system with variable orbital and sinonasal extensions: combined external and endoscopic surgical approach. *Ophthalmic Plastic and Reconstructive Surgery*, 36(4), 403-409[citado 25/04/2022]. Disponible en: <https://www.ingentaconnect.com/content/wk/iop/2020/00000036/00000004/art00029>

61. Baucher, G., Troude, L., & Roche, P. H. (2022). Spheno-Orbital Meningiomas[citado 25/04/2022]. Disponible en: <https://www.intechopen.com/online-first/80800>

62. Rassi, M. S., Prasad, S., Can, A., Pravdenkova, S., Almefty, R., & Al-Mefty, O. (2018). Prognostic factors in the surgical treatment of intracanalicular primary optic nerve sheath meningiomas. *Journal of neurosurgery*, 131(2), 481-488[citado 25/04/2022]. Disponible en: <https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg/131/2/article-p481.xml>

63. Borkar, A. U., Jain, K., & Jain, V. K. (2018). A large primary orbital lymphoma with proptosis: A case report and review. *Surgical Neurology International*, 9[citado 25/04/2022]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/pmc6293602/>

64. Alkatan, H. M., Al Marek, F., & Elkhamary, S. (2019). Demographics of pediatric orbital lesions: a tertiary eye center experience in Saudi Arabia. *Journal of Epidemiology and Global Health*, 9(1), 3[citado 25/04/2022]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7310758/>

65. Apaydin, N., Kendir, S., &Karahan, S. T. (2019). The anatomical relationships of the ocular motor nerves with an emphasis on surgical anatomy of the orbit. *The Anatomical Record*, 302(4), 568-574[citado 25/04/2022]. Disponible

en: <https://anatomypubs.onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/ar.23820>

66. Horta Tamayo, E. E., Ríos Mastrapa, O., Acosta González, L. C., & Marrero Ramayo, A. (2021). Quiste dermoideintraorbitario. *Revista Cubana de Oftalmología*, 34(1)[citado 25/04/2022]. Disponible en:

http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S0864-21762021000100017&script=sci_arttext&tlng=en

67. Perdomo, F. A. A., Ramos, D. L. O., Silva, D. S., García, J. L. G., González, O. F., & García, J. C. (2018). Clinical and pathological characteristics of orbital tumors. *Revista Cubana de Oftalmología*, 31(2), 1-12[citado 25/04/2022].

Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumenI.cgi?IDREVISTA=270&IDARTICULO=87557&IDPUBLICACION=8372>

Anexo 1: Modelo de Consentimiento informado

DOCUMENTO DE CONSENTIMIENTO INFORMADO

PARA SATISFACCIÓN DE LOS DERECHOS DEL PACIENTE, COMO INSTRUMENTO FAVORECEDOR DEL CORRECTO USO DE LOS PROCEDIMIENTOS DIAGNÓSTICOS Y TERAPÉUTICOS, Y EN CUMPLIMIENTO DE LA LEY GENERAL DEL MINSAP.

YO, (NOMBRE Y DOS APELLIDOS DEL PACIENTE) DEAÑOS DE EDAD , CON DOMICILIO ENY C.I. Nº..... COMO PACIENTE, DEAÑOS DE EDAD , CON DOMICILIO ENY C.I. Nº..... (COMO SU REPRESENTANTE LEGAL, FAMILIAR O ALLEGADO), EN PLENO USO DE MIS FACULTADES, LIBRE Y VOLUNTARIAMENTE.

EXPONGO

QUE HE SIDO INFORMADO/A POR EL DR....., EN ENTREVISTA PERSONAL REALIZADA EL DÍA..... DE QUE ES NECESARIO QUE SE ME EFECTÚE EL PROCEDIMIENTO DIAGNÓSTICOJ TERAPÉUTICO DENOMINADO:

CIRUGÍA TUMORES ÓRBITO-CRANEALES.MICROCIRUGÍA DE LA ÓRBITA.

PREVIA A LA INTERVENCIÓN LE SERÁ REQUERIDO FIRMAR (AL PACIENTE O EN SU DEFECTO A ALGÚN FAMILIAR) EL FORMULARIO DE "CONSENTIMIENTO INFORMADO", DONDE AUTORIZA AL SERVICIO DE NEUROCIRUGÍA A REALIZAR LA INTERVENCIÓN ESPECIFICADA, ASUMIENDO LA POSIBILIDAD DE APARICIÓN DE LAS COMPLICACIONES QUE SE DETALLAN EN EL IMPRESO.

ESTA ES UNA MEDIDA DE CUMPLIMIENTO LEGAL OBLIGATORIO ANTE CUALQUIER ACTO MÉDICO.

IDENTIFICACIÓN Y DESCRIPCIÓN DEL PROCEDIMIENTO

OBJETIVO DEL PROCEDIMIENTO Y BENEFICIOS QUE SE ESPERAN ALCANZAR. ¿CUÁNDO ESTÁ INDICADA LA INTERVENCIÓN?

¿EN QUÉ CONSISTE LA OPERACIÓN?

¿CÓMO ES EL POSTOPERATORIO HABITUAL?

¿CUÁLES SON LOS RIESGOS, COMPLICACIONES Y SECUELAS POSIBLES?

¿QUÉ OCURRE AL ALTA HOSPITALARIA?

TRATAMIENTOS ALTERNATIVOS

EL MÉDICO ARRIBA MENCIONADO ME HA EXPLICADO LA NECESIDAD DE LA INTERVENCIÓN PROPUESTA Y LOS POSIBLES TRATAMIENTOS ALTERNATIVOS QUE SON:

ALTERNATIVAS RAZONABLES A DICHO PROCEDIMIENTO

HA QUEDADO TOTALMENTE ACLARADO LO SIGUIENTE

- 1.- QUE ENTIENDO LA NECESIDAD DE LA OPERACIÓN PROPUESTA
- 2.- QUE SE ME HAN DETALLADO LOS RIESGOS Y POSIBLES COMPLICACIONES INHERENTES A LAS EXPLORACIONES DIAGNOSTICAS, PROCEDIMIENTO OPERATORIO Y POSTOPERATORIO EN UN LENGUAJE CLARO.
- 3.- QUE ALGUNAS CIRCUNSTANCIAS NO PREVISTAS DURANTE LA OPERACIÓN PUEDEN HACER NECESARIA LA UTILIZACIÓN DE TÉCNICAS QUIRÚRGICAS DIFERENTES DE LAS PREVIAMENTE PLANEADAS. EN ESTE CASO AUTORIZO AL CIRUJANO A QUE ACTÚE CON ARREGLO A LO QUE ÉL CONSIDERE MÁS CONVENIENTE DE ACUERDO CON LA CIENCIA MÉDICA.
- 4.- QUE HE TENIDO OCASIÓN DE HACER TODAS LAS PREGUNTAS QUE HE DESEADO.

PONDERADOS LOS RIESGOS Y LAS VENTAJAS, HE DECIDIDO SOMETERME A LA INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA PROPUESTA.

ENTIENDO QUE ESTE CONSENTIMIENTO PUEDE SER REVOCADO POR MÍ EN CUALQUIER MOMENTO ANTES DE LA REALIZACIÓN DEL PROCEDIMIENTO. Y PARA QUE ASÍ CONSTE FIRMO EL PRESENTE DOCUMENTO.

A.....DE.....DE.....

FIRMA DEL PACIENTE Y Nº DE C.I. (O SU REPRESENTANTE LEGAL EN CASO DE INCAPACIDAD)

FIRMA DEL TESTIGO Y Nº DE C.I

FIRMA DEL MÉDICO INFORMANTE Nº DE REGISTRO PROFESIONAL.

REVOCACIÓN

YO, (NOMBRE Y DOS APELLIDOS DEL PACIENTE) DEAÑOS DE EDAD , CON DOMICILIO ENY C.I. Nº..... COMO PACIENTE

O, DEAÑOS DE EDAD , CON DOMICILIO ENY C.I. Nº..... COMO SU REPRESENTANTE LEGAL, FAMILIAR O ALLEGADO), EN PLENO USO DE MIS FACULTADES, LIBRE Y VOLUNTARIAMENTE.

REVOCO EL CONSENTIMIENTO PRESENTADO EN FECHAY NO DESEO PROSEGUIR EL TRATAMIENTO, QUE DOY CON ESTA FECHA FINALIZADO.

FIRMA DEL PACIENTE Y N° DE C.I. (O SU REPRESENTANTE LEGAL EN CASO DE INCAPACIDAD)

FIRMA DEL TESTIGO Y N° DE C.I

FIRMA DEL MÉDICO INFORMANTE N° DE REGISTRO PROFESIONAL.