



UNIVERSIDAD CENTRAL DE VENEZUELA  
FACULTAD DE MEDICINA  
COMISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO  
PROGRAMA DE ESPECIALIZACIÓN EN ANATOMÍA PATOLÓGICA  
INSTITUTO ANATOMOPATOLÓGICO “DR. JOSÉ ANTONIO O’DALY”

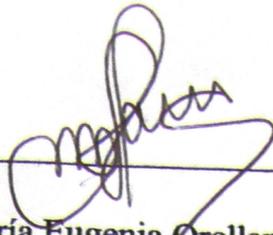
**TUMORES ORBITARIOS: CARACTERÍSTICAS ANATOMOPATOLÓGICAS Y  
EPIDEMIOLÓGICAS**

Trabajo Especial de Grado que se presenta para optar al título de Especialista en  
Anatomía Patológica

Alisson María Malpica Pittol

Tutora: María Eugenia Orellana

Caracas, diciembre 2016



---

**Dra. María Eugenia Orellana**

**Jefa de la Sección de Patología Ocular**

**Tutora**



---

**Dra. Alicia Machado**

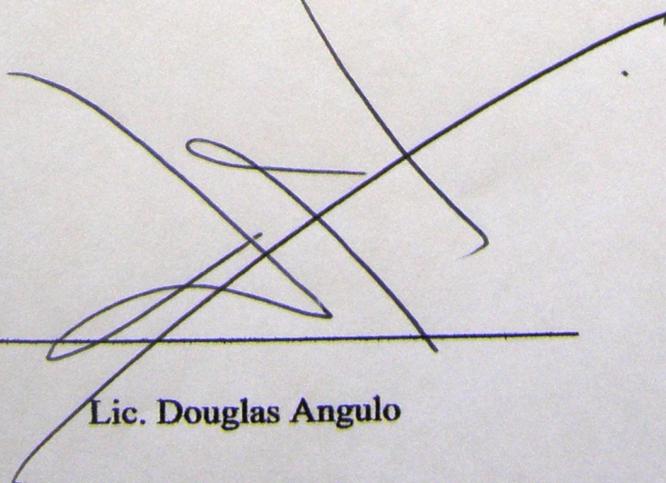
**Directora del programa de Especialización en Anatomía Patológica**



---

**Dra. Leticia Hamana**

**Coordinadora del programa de Especialización en Anatomía Patológica**



---

**Lic. Douglas Angulo**

**Asesor estadístico**

## **DEDICATORIA**

Al divino niño Jesús, quien es mi amigo que nunca falla, quien me ha guiado en mi vida académica, desde muy niña.

A mis padres. Sin ellos, no me hubiese resultado posible ser médico y ahora patóloga. A ellos, simplemente, les agradezco todo en la vida.

A mi Jacob, que está en el Cielo, por enseñarme en su breve paso por este mundo el verdadero valor de la vida y el amor.

A mi hijo Jonás, quien nació prácticamente en el instituto y quien me ha dado cada día fuerza, amor, tiempo y alegría.

A mi esposo, quien ha transitado de mi mano, con amor, durante estos tres años. Me ha apoyado en todo momento, sacrificando mucho de su tiempo para hacer posible este sueño.

A mis dos hermanos, Isis y John, por mostrarme con su esfuerzo el cumplimiento de sus sueños, y que todos somos uno, haciendo cada uno lo que más le gusta.

A todos y cada uno, muchas gracias.

## ÍNDICE DE CONTENIDO

<b>RESUMEN</b>	<b>1</b>
<b>INTRODUCCIÓN</b>	<b>3</b>
<b>MÉTODOS</b>	<b>29</b>
<b>RESULTADOS</b>	<b>31</b>
<b>DISCUSIÓN</b>	<b>42</b>
<b>REFERENCIAS</b>	<b>53</b>
<b>ANEXOS</b>	<b>58</b>

## **TUMORES ORBITARIOS: CARACTERÍSTICAS ANATOMOPATOLÓGICAS Y EPIDEMIOLÓGICAS**

Alisson María Malpica Pittol. C.I.: V-19.232.299. Sexo: Femenino. Email: alismalpica@gmail.com. Telf: 0424-2982441. Dirección: Ciudad Universitaria, Los Chaguaramos, Caracas. Curso de Especialización en Anatomía Patológica.

Tutora: María Eugenia Orellana, C.I.: V-6.189.023 Sexo: Femenino. Email: euorellana@gmail.com. Telf: 0212-6053428. Dirección: Ciudad Universitaria, Los Chaguaramos, Caracas. Especialista en Anatomía Patológica - Oftalmopatología.

### **RESUMEN**

La órbita puede alojar variedad de lesiones, tumorales y no tumorales. El diagnóstico oportuno dependerá del manejo clínico y de un adecuado estudio de las biopsias. Una información estadística confiable permitirá una eficaz orientación de estos estudios y redundará, finalmente, en una disminución de la morbilidad y mortalidad de los pacientes.

**Objetivo:** conocer las características epidemiológicas y morfológicas de los diferentes tipos de lesiones orbitarias, y clasificarlas según su origen y el tipo de lesión. **Métodos:** la población estuvo conformada por todas las biopsias referidas como tumores orbitarios, recibidas en la Sección de Oftalmopatología del Instituto Anatomopatológico “Dr. José Antonio O’Daly” de la Universidad Central de Venezuela entre 2005 y 2015. Todos los casos fueron analizados mediante revisión de las boletas de solicitud de biopsia y de las láminas histológicas, para la determinación de las características histopatológicas.

**Resultados:** Los tumores orbitarios representaron el 4,13 % de las biopsias recibidas en la Sección de Oftalmopatología. El mayor número se presentó en pacientes sobre los 50 años de edad (36,1 %). Hubo predominio de mujeres (57,6 %) y el lado más afectado fue el izquierdo (52 %). Los tumores con mayor frecuencia fueron los de los sistemas reticuloendotelial, linfático y mielóide: 60 casos (33 %). **Conclusión:** La frecuencia de tumores orbitarios en nuestro medio es similar a la publicada en otros países. En este trabajo se evidenció una relación significativa entre la edad y el tipo de tumor presente. No se obtuvo una correcta información clínica que permitiera establecer una correlación clínico-patológica.

**PALABRAS CLAVE:** tumor orbitario, lesiones expansivas de la órbita, metástasis orbitarias, tumor benigno, tumor maligno, órbita.

## **ORBITAL TUMORS: PATHOLOGIC AND EPIDEMIOLOGICAL FEATURES**

### **ABSTRACT**

The orbit can be the site of origin of many tumor and non-tumor lesions. Timely diagnosis depends on the clinical management and adequate evaluation of biopsies. Reliable statistical information will allow the effective guidance of this studies and will achieve, finally, a decrease in morbidity and mortality of patients. **Objective:** to know the epidemiological and morphological characteristics of different orbital lesions, and classify them according to their origin and type. **Methods:** the population consisted of all biopsies referred as orbital tumors, received on the Oftalmopathology section of the Instituto Anatomopatológico “Dr. José Antonio O’Daly” of the Universidad Central de Venezuela, between 2005 and 2015. All cases were analysed by reviewing the biopsies requests and the histological slides, for determining the histopathologic characteristics. **Results:** Orbit tumors represent 4,13 % of biopsies received in the Oftalmopathology section. The highest number was presented in patients over 50 years old (36,1 %). There was predominance of women (57,6 %) and the most affected side was the left (52 %). The more often tumours were from the reticuloendothelial, lymphoid and myeloid systems: 60 cases (33 %). **Conclusion:** the orbital tumor frequency in our environment is similar to that published in other countries. In this work was evident a significant relationship between age and type of tumor. No proper clinical information that would establish a clinicopathological correlation was obtained.

**KEY WORDS:** orbital tumor, expansive lesions of the orbit, metastasis, benign tumor, malign tumor, orbit.

## **INTRODUCCIÓN**

Muchos tumores conocidos tienen su origen en la órbita. Una cantidad importante de estructuras vasculares, linfoides, nerviosas y mesenquimatosas se encuentran normalmente dentro de la misma, y pueden dar origen a tumores primarios. <sup>(1)</sup>

Existe, además, una variedad de tumores secundarios, debido a la cercanía de la órbita a otras estructuras. Los más comunes: carcinoma de células escamosas, meningioma, malformaciones vasculares y carcinoma de células basales. También pueden observarse enfermedades inflamatorias capaces de producir lesiones en la cavidad orbitaria, así como enfermedad metastásica. <sup>(1)</sup>

El contenido de la órbita está organizado con un aprovechamiento óptimo del espacio. El margen para el alojamiento de lesiones es estrecho. Por ello, su presencia suele producir diversos signos y síntomas. La proptosis es la manifestación clínica más importante de la enfermedad orbitaria. También es posible observar alteraciones de los movimientos oculares, fluctuaciones en la agudeza visual, inyección conjuntival y dolor. <sup>(1)</sup>

### **Planteamiento y delimitación del problema**

Existen diversas clasificaciones de patologías orbitarias no traumáticas. Es frecuente encontrar cinco grandes categorías: patología infecciosa, inflamatoria, vascular, lesiones quísticas y tumorales. <sup>(1)</sup>

Rootman divide las patologías orbitarias no traumáticas en neoplasias (neurogénicas, linfoproliferativas, vasculares, secundarias, mesenquimatosas, metastásicas lagrimales, congénitas y adquiridas), orbitopatía tiroidea, inflamatorias, vasculares y atrofas o degeneraciones. <sup>(2)</sup>

En Venezuela, no existen trabajos previos que indiquen datos epidemiológicos, ni características morfológicas de los tumores orbitarios. Por este motivo, y para observar los tipos de tumores presentes, clasificarlos y dar a conocer sus características morfológicas y epidemiológicas, nos planteamos estudiar la casuística de estos tumores, recibidos en la

Sección de Oftalmopatología del Instituto Anatomopatológico “Dr. José A. O`Daly” entre los años 2005 y 2015.

Los tumores orbitarios son un tema de mucha relevancia para el médico oftalmólogo, pues el diagnóstico adecuado y rápido es decisivo para el tratamiento y la posibilidad de un mejor pronóstico para el paciente.

### **Justificación e importancia**

Los tumores orbitarios representan aproximadamente 0,1 % de todos los tumores del cuerpo humano y alrededor de la quinta parte de las enfermedades orbitarias.<sup>(3)</sup>

Aunque no son frecuentes, comprometen la capacidad visual de los pacientes. Por ese motivo, es importante considerar estas neoplasias al momento de realizar un diagnóstico diferencial de una lesión ocupante de espacio en la órbita. Si bien la clínica y la radiología pueden proporcionar datos indirectos de malignidad, sólo la biopsia de la lesión proveerá un diagnóstico definitivo y permitirá iniciar un tratamiento.

Ni el médico clínico, ni el anatomatólogo disponen en Venezuela de datos estadísticos claros y confiables que les orienten en el manejo o el estudio de pacientes con tumores orbitarios. Por esta razón, se estudiaron las características anatomopatológicas de las lesiones orbitarias identificadas en el Instituto, así como se verificaron los tipos y se determinó su frecuencia.

### **Antecedentes**

Se han realizado diversas publicaciones internacionales sobre los distintos tipos de tumores oculares ubicados en la órbita. En la mayoría de los estudios revisados, se describe predominio de la patología tumoral, seguida por la inflamatoria, las quísticas, las infecciosas y las vasculares, en ese orden.<sup>(4)</sup>

Shields *et al* encontraron que las lesiones más comunes fueron quísticas (30 %), seguidas de masas inflamatorias (13 %), lesiones de la fosa lagrimal (13 %), tumores secundarios (11 %), tumores linfoides (10 %) y vasculares (6 %). Por otra parte, un número considerable de tumores orbitarios afecta al grupo pediátrico. Estos suelen ser benignos. Entre los más

comunes, se encuentran los quistes dermoides, tumores vasculares (hemangioma capilar y linfangioma), glioma del nervio óptico y tumores inflamatorios. Distintos estudios revelan que entre 10 % y 30 % de los tumores orbitarios en la infancia son malignos. Los más frecuentes son el rhabdomioma, el neuroblastoma metastásico, infiltración por leucemia, sarcoma de Ewing y extensión extraocular del retinoblastoma. <sup>(5)</sup>

Un estudio retrospectivo realizado en el periodo 2005-2009 en el Instituto de Oftalmología Fundación Conde de Valenciana, en México, reportó 73 casos de patología orbitaria: 45 en mujeres y 28 en hombres. En ambos géneros, se encontró una mayor frecuencia en la sexta década de vida. Por su comportamiento, las lesiones se clasificaron en benignas (59 casos, que representaron 80,8 % de la muestra) y malignas (14 casos). Se registró un total de 26 casos de lesiones tumorales. De este grupo, 12 casos (46,2 %) correspondieron a tumores mesenquimáticos, 6 (23,1 %) a tumores secundarios, todos de comportamiento maligno, tres (11,5 %) a enfermedad linfoproliferativa, dos a tumores neurogénicos y otros dos a tumores de la glándula lacrimal (7,7 % cada uno) y un caso (3,8 %) a tumor metastásico. La fibrosis periorbitaria, el carcinoma epidermoide y el rhabdomioma fueron las lesiones más frecuentemente encontradas: 23 %, 19 % y 11 %, respectivamente. Cabe señalar que entre las causas inflamatorias, el diagnóstico más frecuente fue pseudotumor orbitario; entre las neoplasias vasculares, prevaleció el linfangioma, y entre las quísticas, el quiste dermoide. <sup>(3)</sup>

En otro trabajo, realizado en el Departamento de Oftalmología del Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología (INOR), en Cuba, se estudió la incidencia de patologías orbitarias en el año 1998. La población fue de 40 casos. La década de vida de mayor incidencia fue la comprendida entre los 51 y los 60 años de edad, con 12 pacientes (30 %). El síntoma más frecuente fue exoftalmo, presente en 21 pacientes (52,5 %). Tomando en cuenta el resultado histológico, se clasificaron las patologías orbitarias en primarias y secundarias. El pseudotumor inflamatorio fue la patología más frecuente (12,5 %), seguido por los tumores secundarios y metastásicos (10 %), 3 casos de tumores de mama, 3 de linfomas no Hodgkin del mediastino y 1 caso de papiloma invertido del etmoides. La patología tumoral maligna, primaria o secundaria, representó 50 % de las patologías encontradas en este grupo. <sup>(4)</sup>

Los tumores que afectan la órbita en los niños difieren de aquellos que se presentan en los adultos en cuanto a su histología y presentación clínica e imagenológica, por lo cual es importante conocerlos para un adecuado enfoque de las masas orbitarias en general. <sup>(1)</sup>

En Venezuela no se han realizado muchas publicaciones referentes a la patología orbitaria. En el 2007, la Sección de Patología Ocular de la Facultad de Medicina de la Universidad Central de Venezuela, publicó un trabajo sobre tumores óseos orbitarios realizado en un periodo de ocho años. El trabajo revela que se encontraron 10 tumores óseos primarios (8 benignos y 2 malignos). El osteoma fue la lesión más frecuente. También se evidenciaron dos hemangiomas y un condroblastoma. Entre los malignos, se diagnosticó un plasmocitoma y un linfoma no Hodgkin. La ubicación más frecuente fue el hueso frontal. La incidencia más alta se encontró en la segunda década de la vida. Se identificaron 6 lesiones pseudotumorales (displasias fibrosas, quiste óseo, granuloma eosinofílico). Un caso único de metástasis, que se relacionaba con carcinoma de células pequeñas del pulmón con componente neuroendocrino. En este estudio se reporta que las metástasis a hueso y tejido adiposo orbitario son dos veces más frecuentes que a los músculos de la órbita. El citado trabajo significa un gran aporte para nosotros, sobre todo considerando que planteamos realizar nuestra investigación en el mismo medio. <sup>(6)</sup>

### **Marco teórico**

La órbita es la cavidad que aloja el globo ocular, además de estructuras vasculares, neurológicas y lacrimales. Las cavidades orbitarias están situadas de forma simétrica, a cada lado de las fosas nasales. Cada una de ellas tiene una forma de pirámide cuadrangular de base anterior, en la que se presenta un vértice situado posteriormente, que se abre a la cavidad craneal por varias fisuras. <sup>(7)</sup>

Las paredes están formadas por la disposición de siete huesos del cráneo: esfenoides, frontal, cigomático, maxilar, lacrimal, etmoides y palatino. <sup>(7)</sup>

La base está formada, por arriba, por el arco orbitario del frontal y las dos apófisis orbitarias del mismo hueso; por dentro y abajo, por la apófisis ascendente del maxilar superior; por fuera y abajo, por el borde superior del hueso cigomático. <sup>(7)</sup>

El vértice provee la ruta de comunicación entre la cavidad intracraneal y la órbita. El vértice de la órbita corresponde con la porción más interna y ancha de la hendidura esfenoidal y el agujero óptico. En el borde interno se encuentra un pequeño tubérculo óseo, más o menos desarrollado según cada sujeto, en el cual se inserta el anillo de Zinn. La alta concentración de estructuras neurovasculares hacen del vértice un espacio de alto riesgo ante ciertas inflamaciones. <sup>(7)</sup>

Pared superior o bóveda: Es muy cóncava y está formada, sobre todo, por la bóveda orbitaria del hueso frontal, y en parte, por la cara inferior del ala menor del esfenoides. En esta bóveda orbitaria y en la parte medial encontramos la fosita troclear, para la inserción de la polea del músculo oblicuo superior del ojo. En la parte lateral se sitúa la fosa para la glándula lacrimal. <sup>(7)</sup>

Pared inferior o suelo: Es cóncava como la anterior, y tiene la forma de plano inclinado hacia abajo, afuera y adelante. Está formada por el plano orbitario del maxilar, con la contribución del cigomático, y en su límite posterior se encuentra la apófisis orbitaria del palatino. El suelo orbitario es el techo del seno maxilar. El suelo está separado de la pared lateral por la fisura orbitaria inferior, por la que la división maxilar del trigémino entra en la órbita. <sup>(7)</sup>

Pared interna o medial: La pared interna de la órbita es plana y paralela al plano medio. Muy delgada y formada en su mayor parte por la lámina papirácea u orbitaria del hueso etmoides, que se articula anteriormente con el lacrimal y este último con la apófisis del maxilar superior. Entre el maxilar y el lacrimal encontramos el conducto lacrimonasal. En la zona posterior, la lámina papirácea del etmoides se articula con una pequeña porción del cuerpo del esfenoides. La pared medial contacta con el techo de la órbita en la sutura frontoetmoidal, y contacta con el suelo en la sutura maxiloetmoidal. <sup>(7)</sup>

Pared externa o lateral: plana y triangular, la pared externa está constituida por la apófisis frontal del hueso cigomático, en su parte anterior, y por el ala mayor del esfenoides, en su parte más posterior. <sup>(7)</sup>

La órbita esta irrigada por la arteria oftálmica y sus ramas, esta a su vez originada de la carótida. La arteria oftálmica da ramas para irrigar la retina, músculos, coroides, párpados y

sistema lagrimal. De las musculares se originan las ciliares anteriores que forman el círculo arterial mayor del iris. Las ramas directas arteriales de la oftálmica son las arterias ciliares posteriores, entre seis a diez, cortas y largas. <sup>(8)</sup>

Las venas oftálmicas drenan la sangre hacia tres puntos principales, hacia el seno cavernoso, sistema facial y plexo venoso pterigoideo. La vena central de la retina va unas veces a la oftálmica superior o a la oftálmica inferior, a veces directamente al seno cavernoso. Las venas orbitarias no tienen valvas, además existe una libre comunicación entre el drenaje venoso intracraneal y el extra craneal; esto explica la facilidad con la que una infección puede diseminarse al cráneo desde la órbita. <sup>(8)</sup>

En un espacio y volumen reducido, la órbita presenta siete huesos y catorce suturas. Esto la hace sensible a diferentes traumatismos encefálicos. Cualquier traumatismo que afecte alguno de estos siete huesos podrá afectar alguna de las suturas, lo cual tendrá consecuencias para las tensiones de los tejidos en el interior de la órbita, además de los efectos negativos que podría suponer una inflamación en esta zona. Nueve pasos y canales de la cavidad orbitaria aseguran las comunicaciones con las fosas nasales, la parte media de la base del cráneo y la fosa pterigoidea-palatina. Entre estos pasos y canales destacan el conducto óptico, la hendidura esfenoidal y la fisura orbitaria inferior o hendidura esfenomaxilar. <sup>(8)</sup>

El conducto óptico forma prácticamente el vértice de la pirámide cuadrangular que constituye la órbita en el ala menor del esfenoides. Por él pasa el nervio óptico (II nervio craneal), la arteria oftálmica y una rama simpática destinada al globo ocular. <sup>(9)</sup>

La hendidura esfenoidal o fisura orbitaria superior constituye gran parte del ángulo superior externo de la órbita, y da paso a los tres nervios motores del globo ocular: el nervio oculomotor común (III), el nervio troclear (IV) y el nervio oculomotor externo (VI); las ramas (lacrimal, frontal y nasal) del nervio oftálmico y de Willis (rama superior del nervio trigémino), que proveen de sensibilidad a la órbita y el ojo; una rama simpática destinada al ganglio ciliar; las venas oftálmicas superior e inferior; la arteria meníngea media, procedente de la carótida externa, y una arteria colateral. <sup>(9)</sup>

La fisura orbitaria inferior o hendidura esfenomaxilar está situada en la parte posterior del ángulo inferior externo de la cavidad. Pasan por ella dos ramas del nervio maxilar superior (rama media del trigémino) y del ganglio de Meckel, permitiendo a las fibras parasimpáticas llegar a la glándula lacrimal, el párpado, el músculo de Müller y los senos etmoidal y frontal. <sup>(9)</sup>

La órbita presenta además dos conductos etmoidales, un conducto nasal para el canal lacrimal, una escotadura supraorbitaria, un conducto suborbitario y un conducto malar para el nervio maxilar superior. <sup>(7)</sup>

El periostio orbitario, o periórbita, es una membrana fibroelástica que reviste las paredes óseas de la órbita y actúa de saco intermedio entre el continente óseo y el contenido visceral, amoldándose a ambos. Es una membrana fina pero resistente. Está reforzada por un pequeño músculo liso: el músculo orbitario de Müller. Es un periostio muy particular, que solo está adherido en algunas zonas. No está limitado a la órbita, sino que se prolonga con las formaciones fibrosas vecinas. Más allá de la lámina cribosa, se prolonga con la duramadre. <sup>(9)</sup>

Es interesante esta conexión entre la fascia orbitaria y la duramadre, ya que la tensión fascial puede transmitirse a las envolturas del sistema nervioso. Por otro lado, destaca también la no solución de continuidad fascial, que permitiría que tensiones mecánicas fasciales exteriores a la órbita alcancen el ojo. Las vainas musculares, excepto la del oblicuo superior, envían a la base de la órbita expansiones. La función principal de estas expansiones es limitar la excursión del globo ocular, y luchar contra la tensión estática de los músculos extraoculares. <sup>(7)</sup>

Este sistema fascial orbitario es un conjunto muy denso y rico de tejido conectivo de origen mesenquimatoso compuesto de tres partes esenciales, continuas entre ellas, que provienen del sistema membranoso intracraneal (duramadre) y se prolongan por el sistema fascial cefálico extracraneal. De una forma simple se puede decir que el sistema fascial orbitario está compuesto por tres estructuras: la capsula de Tenon, las envolturas musculares y las prolongaciones orbitarias. <sup>(9)</sup>

El globo ocular nunca está en relación inmediata con los huesos. Está cubierto por delante por los párpados, y alojado en una especie de cúpula fibrosa que forma la aponeurosis orbitoocular o aponeurosis de Tenon. Posterior al globo se encuentra el complejo vasculonervioso, muscular y adiposo, separado dentro de la órbita por la cápsula de Tenon. La grasa que se encuentra en la órbita tiene elasticidad y viscosidad bajas. <sup>(7)</sup>

La diversidad de tejidos presentes en la órbita se refleja en los diferentes tipos de tumores que allí se presentan. <sup>(3)</sup>

### **Tumores orbitarios**

Los tumores orbitarios representan aproximadamente 0,1 % de todos los tumores del cuerpo humano y alrededor de la quinta parte de las enfermedades orbitarias. Los esquemas de clasificación varían y la estratificación del tumor se basa en la localización anatómica con respecto a la órbita, el sitio de origen, características histopatológicas, curso clínico y hallazgos imagenológicos. <sup>(3)</sup>

Definir una neoplasia orbitaria implica dificultades. En general, las neoplasias orbitarias pueden ser clasificadas en primarias y secundarias. También pueden ser divididas en categorías histológicas que incluyen benigno, benigno pero localmente agresivo y maligno. <sup>(10)</sup>

Rootman en 1988, expone una clasificación vigente en la actualidad, que clasifica la patología orbitaria con criterio etiológico, en las siguientes categorías: patología tumoral (que incluye enfermedades linfoproliferativas, tumores secundarios, mesenquimales primarios y tumores metastásicos), lesiones quísticas, así como patología inflamatoria y lesiones vasculares. <sup>(2)</sup>

También con criterio etiológico, Pérez Moreira clasifica las patologías orbitarias como tumorales, inflamatorias, quísticas, infecciosas y vasculares. <sup>(3)</sup>

Yanoff y Fine, clasifican los tumores primarios en coristomas, hamartomas, tumores mesenquimales, neurales, misceláneos, quistes y tumores de la glándula lacrimal, sistema reticuloendotelial, mieloide y linfático; y los tumores secundarios, en metastásicos y por

extensión directa. Cada una de estas categorías se subdivide según las características de cada tumor. (Anexo 1).<sup>(1)</sup>

En la órbita, pueden presentarse lesiones pseudotumorales y tumores derivados de los tejidos blandos orbitarios, de las estructuras óseas, del nervio óptico y también tumores secundarios originados en las estructuras vecinas, que por extensión se encuentran dentro de la órbita, además de lesiones metastásicas. Las anomalías en el desarrollo de los elementos que componen la órbita dan lugar a un alto porcentaje de lesiones pseudotumorales orbitarias.<sup>(1)</sup>

La presencia de canales linfáticos en la órbita está en discusión. En la actualidad, se admite que los linfangiomas traducen alteraciones del sistema venoso orbitario, por lo que se debería sustituir el término de linfangioma por el de anomalía orbitaria venosa. En la órbita no existe tejido linfoide. Es a partir del tejido linfoide que generalmente existe en la glándula lagrimal, que se originan los linfomas.<sup>(1)</sup>

### **Lesiones pseudotumorales**

Las causas más frecuentes asociadas a lesiones pseudotumorales son los procesos inflamatorios que producen celulitis orbitaria, que generalmente son secundarias a sinusitis paranasales, procesos inflamatorios de los dientes o del saco lagrimal. La etiología aún no está totalmente clara, pero en la literatura se mencionan infecciones, trastornos autoinmunes y heridas aberrantes. El patólogo no suele recibir biopsias de esta clase de patología, pues el diagnóstico es fundamentalmente clínico. No obstante, suelen originar problemas de diagnóstico diferencial con auténticos tumores.<sup>(1)</sup>

### **Enfermedad inflamatoria idiopática de la órbita**

Durante muchos años, bajo este término se han incluido diferentes entidades y se han clasificado según su localización anatómica: miositis (músculo estriado), dacriocistitis (glándula lagrimal), periescleritis (cápsula de Tenon), perineuritis (nervio); según el cuadro clínico: aguda, subaguda y crónica; por su patrón radiográfico: infiltrativo o no infiltrativo, y por su etiología: traumática, inflamatoria, neoplásica, vascular, endocrina o inmunológica.<sup>(1)</sup>

Solo una vez que se han excluido factores etiológicos locales o sistémicos podremos hablar de enfermedad inflamatoria idiopática, cuya base anatomopatológica es una inflamación crónica no granulomatosa. <sup>(1)</sup>

Las técnicas modernas de biología molecular y la inmunohistoquímica nos permiten distinguir la patología pseudoinflamatoria, de las lesiones linfoproliferativas. Estos medios hacen posible alcanzar un mayor grado de certeza, para un diagnóstico definitivo. <sup>(12)</sup>

La inflamación idiopática de la órbita constituye entre 4,7 % y 6,3 % de todas las patologías orbitarias. Y es incluso más infrecuente en la infancia. Aunque tiene una baja incidencia, es importante establecer el diagnóstico histopatológico, ya que tiene un excelente pronóstico con un tratamiento adecuado y oportuno. <sup>(13)</sup>

Histológicamente, la mayoría de estas lesiones tiene como substrato un infiltrado inflamatorio crónico inespecífico, compuesto por células plasmáticas, linfocitos, macrófagos y ocasionales eosinófilos, sobre un estroma fibroso denso en el que se puede observar ocasionales folículos linfoides. Cuando hay una extensa formación de fibrosis, se le llama pseudotumor esclerosante de la órbita. <sup>(14)</sup>

Con respecto al tiempo de evolución, la forma aguda se caracteriza por presentar infiltrados difusos, multifocales, con polimorfonucleares, linfocitos maduros, células plasmáticas y macrófagos. La presencia de eosinófilos es rara, pero puede verse en niños. Las formas subagudas y crónicas presentan mayor cantidad de estroma fibrovascular y menor infiltrado celular inflamatorio. <sup>(13)</sup>

Las anomalías en el desarrollo de las estructuras orbitarias configuran otro grupo de lesiones pseudotumorales en la infancia. Son congénitas y se caracterizan por alteraciones en el tamaño, localización, organización o proporción de los tejidos presentes en la órbita. Se clasifican en coristomas, hamartomas, microftalmia con quiste, cefalocèle y anomalías de la glándula lacrimal. <sup>(1)</sup>

Los **coristomas** orbitarios se originan de células embrionarias que quedan atrapadas en situación anómala, por un fallo en la separación en los tejidos óseos. Suelen ser quísticos y contienen células que derivan de una sola capa germinal. <sup>(1)</sup>

Se clasifican en:

-Quistes dermoides: Se encuentran revestidos por un epitelio estratificado queratinizado con anexos dérmicos (folículos y glándulas sebáceas) en su pared. La aparición ocasional de elementos mesodérmicos (cartílago) no modifica el concepto de quiste dermoide. <sup>(1)</sup>

-Quistes epidérmicos: Presentan un epitelio poliestratificado queratinizado sin anexos en su pared. <sup>(1)</sup>

Ambas lesiones suelen aparecer en los primeros meses de vida, en forma de nódulos subcutáneos situados sobre el anillo orbitario, aunque a veces también se encuentran en zonas más profundas de la órbita. Son lesiones benignas que no infiltran las estructuras adyacentes. Lesiones quísticas idénticas pueden desarrollarse secundariamente por implantación traumática o iatrogénica. <sup>(1)</sup>

También se pueden encontrar dermolipomas: Son sólidos compuestos por tejido adiposo, epitelio estratificado y anexos epidérmicos. Son coristomas congénitos que generalmente aparecen en el cuadrante superior temporal y pueden extenderse posteriormente hacia la órbita. <sup>(1)</sup>

Los **hamartomas** son crecimientos excesivos de tejidos histológicamente normales, en sus localizaciones habituales. Los hemangiomas, para muchos autores, son ejemplos de hamartomas. <sup>(1)</sup>

Las **microftalmias con quiste** representan malformaciones poco frecuentes, producidas por un defecto congénito en el cierre del iris, conocido como coloboma. A través de este defecto protruye el tejido retino-glial y se desarrolla el quiste. A veces, la lesión quística es tan grande que el globo ocular microftálmico es difícil de encontrar y plantea el diagnóstico diferencial con un tumor de partes blandas. Histológicamente, el globo ocular puede estar bien o mal organizado y presentar lesiones intraoculares secundarias, como displasia retiniana o aparición de otros tejidos (adiposo, óseo o cartilaginoso). El quiste puede estar delimitado por retina gliótica o puede estar totalmente ocupado por una proliferación glial que simula una neoplasia y plantea el diagnóstico diferencial con un astrocitoma. La mayoría de los casos son unilaterales y esporádicos, pero se están empezando a conocer

casos asociados a anomalías genéticas (trisomía parcial del cromosoma 22) y síndromes sistémicos. <sup>(1)</sup>

Los **cefaloceles**: son malformaciones en las que se produce una herniación de las meninges (meningocele), el encéfalo (encefalocele) o ambos (meningoencefalocele) hacia la órbita, con cierre posterior del orificio de comunicación. <sup>(1)</sup>

Por su parte, las **anomalías de la glándula lagrimal** suelen denotar presencia de una glándula lagrimal ectópica o su crecimiento hiperplásico, el cual puede producir una lesión pseudotumoral. <sup>(1)</sup>

### **Lesiones tumorales orbitarias**

Las neoplasias orbitarias pueden ser:

- a) Primarias: A partir de las diferentes estructuras de la órbita se desarrollan tumores que suelen ser benignos y en un 90 % de naturaleza vascular. <sup>(11)</sup>
- b) Secundarias: Se desarrollan a partir de las estructuras vecinas que infiltran la órbita. <sup>(11)</sup>
- c) Metastásicas: a partir de tumores localizados en otras regiones del cuerpo que, según se conoce, pueden hacer metástasis en la cavidad orbitaria. <sup>(11)</sup>

### **Tumores orbitarios primarios**

#### **Tumores vasculares**

Las lesiones vasculares de la órbita son difíciles de clasificar, pues cumplen criterios de neoplasia (proliferación celular en los hemangiomas) y de hamartoma (con predominio en la infancia y capacidad de regresión). <sup>(15)</sup>

En los hemangiomas infantiles se ha descrito una fase proliferativa, que dura aproximadamente un año, seguida de una fase involutiva, que oscila entre 1 y 5 años. <sup>(15)</sup>

Recientemente, los miembros de la Sociedad Orbitaria Internacional han adoptado una clasificación de las malformaciones vasculares orbitarias basada en sus repercusiones hemodinámicas. Esta clasificación no se aplica en aquellas lesiones que producen

expansión por proliferación celular (hemangioma capilar, hemangiomas cavernosos y neoplasias vasculares de células fusiformes).<sup>(1)</sup>

### **Hemangioma capilar**

Es el tumor vascular más frecuente en la infancia. Puede observarse en el nacimiento o más tarde, y frecuentemente afecta a la porción cutánea de los párpados, lo facilita el diagnóstico. No es el caso, cuando se localizan en las porciones superficiales o profundas de la órbita. La imagen histológica corresponde a numerosos capilares, con proliferación de células endoteliales. Al involucionar, la proliferación capilar es sustituida por tejido adiposo.<sup>(1)</sup>

### **Hemangioma cavernoso**

El hemangioma cavernoso supone entre 9,5 % y 15 % de las lesiones expansivas de órbita. Se ha estimado un pico de incidencia en torno a los 40 a 50 años de edad. Histológicamente, la lesión corresponde a vasos dilatados ectásicos, revestidos por un endotelio aplanado y rodeados por una gruesa cápsula de tejido conectivo fibroso. Este tipo de hemangioma es la lesión vascular más frecuente de la órbita, en la edad adulta.<sup>(16)</sup>

### **Hemangiopericitoma**

Es un tumor vascular de partes blandas, que a veces afecta la órbita de forma primaria o secundaria. Se localiza más frecuentemente en la mitad superior de la órbita y es infrecuente en la edad infantil.<sup>(17)</sup>

En la histopatología, está constituido por una proliferación homogénea de células fusiformes, que presenta una rica red vascular, formando típicamente espacios sinusoidales con ramificaciones en "asta de ciervo". Se reconocen tres patrones básicos: sinusoidal, sólido y mixto.<sup>(18)</sup>

Según el grado de atipia, el pleomorfismo, el número de mitosis y la posible presencia de áreas de necrosis o hemorragia, se distinguen tres categorías histológicas: benigno, intermedio o borderline y maligno. No obstante, en los tumores que no tienen estas características, estas categorías no pueden ser determinadas de manera fiable. Esta ausencia de indicadores pronósticos determina que sea especialmente importante el seguimiento

evolutivo de largo plazo de este tipo de tumores, pues pueden presentarse recurrencias tardías, incluso al cabo de 10 años. <sup>(18)</sup>

En inmunohistoquímica, es característica la positividad para vimentina (filamento intermedio presente en células mesenquimales no musculares, incluyendo fibroblastos y células endoteliales), y los marcadores CD31 (marcador endotelial) y CD34 (marcador endotelial y en ocasiones, por dilución, de los pericitos), así como la negatividad para EMA (Epithelial Membrane Antigen) y citoqueratinas. <sup>(17)</sup>

La actual Clasificación de la OMS de tumores óseos y de partes blandas discute el hemangiopericitoma y el tumor fibroso solitario en el mismo capítulo, y ofrece la siguiente definición para el hemangiopericitoma: grupo residual de lesiones previamente agrupadas, bajo el término de hemangiopericitoma, que se asemejan estrechamente a las áreas celulares del tumor fibroso solitario y que parecen de tipo fibroblástico. <sup>(18)</sup>

Si el hemangiopericitoma es un tumor fibroso solitario es un asunto en discusión. En ambos casos, se percibe un comportamiento clínico variado y es claro que, si no son sinónimos, están al menos estrechamente relacionados. <sup>(18)</sup>

### **Malformaciones vasculares**

**Malformación linfática-venosa:** La mayoría de las lesiones son visibles desde el nacimiento o aparecen en los primeros años de vida, y pueden sufrir un aumento del tamaño por fenómenos hemorrágicos. Histológicamente, se trata de lesiones desprovistas de cápsula y compuestas por canales de diferentes diámetros, lo que les proporciona un aspecto esponjoso. Estos tumores muestran formación de espolones hacia la luz. Los canales presentan paredes finas revestidas por endotelio, que contienen sangre o líquido seroso. Se encuentran incluidos en un estroma fibroso y a veces se observan infiltrados linfocitarios focales o folículos linfoides. <sup>(1)</sup>

**Várices orbitarias:** Son malformaciones venosas en la que se produce la dilatación de una o varias venas, lo cual conduce a una proptosis intermitente, en función del aumento de la presión venosa. Se dividen en primarias y secundarias. <sup>(19)</sup>

Las primarias se refieren a malformaciones congénitas venosas no asociadas a malformación arteriovenosa. En estos casos, es posible la extensión hacia el interior del cráneo. Las secundarias sí se pueden deber a malformaciones arteriovenosas o a fístulas. Histopatológicamente, la lesión está compuesta por un espacio venoso dominante único o una masa de canales ectásicos de paredes musculares gruesas, fibrosis intersticial, células inflamatorias crónicas con o sin trombosis y calcificación. <sup>(19)</sup>

### **Tumores musculares**

Los tumores con diferenciación de músculo liso, tanto benignos (leiomiomas) como malignos (leiomiosarcoma) son infrecuentes y aparecen en la edad adulta. <sup>(1)</sup>

Los tumores con diferenciación hacia músculo estriado de comportamiento benigno (rabdomiomas) son poco frecuentes. Los rabdomiomas, a pesar de su rareza, son los tumores orbitarios malignos primarios más frecuentes en los niños. <sup>(20)</sup>

La edad más frecuente de aparición es entre los 7 y 8 años. El 90 % de los casos aparece antes de los 16 años. Se trata de un tumor de localización unilateral, de crecimiento rápido, que produce proptosis y desplazamiento del globo ocular. <sup>(20)</sup>

De los patrones histológicos descritos en el rabdomioma por Horn y Enterline en 1958, dos aparecen en la órbita: el embrionario y el alveolar. <sup>(4)</sup>

Actualmente se utiliza una nueva clasificación realizada por el Instituto Nacional de Cáncer, que reconoce rabdomiomas embrionarios (los cuales - se dividen en cuatro variantes: convencional, convencional con áreas de citología agresiva, leiomiomatoso y convencional con áreas pleomórficas), rabdomiomas alveolares, rabdomiomas pleomórficos y una última categoría, correspondiente a otros sarcomas indiferenciados. <sup>(21)</sup>

El rabiomiosarcoma embrionario, con todas sus variantes, constituye el tipo más frecuente y está formado por células musculares embrionarias y rabiomioblastos, en diversos estadios de diferenciación. Podemos observar células redondeadas indiferenciadas y células maduras de morfología fusiforme, citoplasma abundante e intensamente eosinófilo, donde a veces se pueden reconocer estriaciones transversales. Estas células se encuentran inmersas en un estroma que con frecuencia tiene características mixoides. <sup>(21)</sup>

El rhabdomioma alveolar convencional es de peor pronóstico y se caracteriza por la presencia de septos fibrosos que delimitan espacios alveolares, donde se encuentran las células tumorales que son rhabdomioblastos totalmente indiferenciados. Aquí se observa un mayor grado de pleomorfismo, con presencia de células gigantes multinucleadas, y un mayor índice mitótico, lo que se traduce en mayor agresividad. <sup>(4)</sup>

La inmunohistoquímica representa una herramienta importante en la identificación de la línea celular de los rhabdomiomas. Los anticuerpos antidesmina, actina y mioglobina han sido utilizados como marcadores musculares; sin embargo, los dos primeros no se consideran específicos. <sup>(22)</sup>

La mioglobina es un marcador más sensible, pues se presenta sólo en rhabdomioblastos diferenciados. Sin embargo, se debe tener presente que la mioglobina con frecuencia puede ser negativa en rhabdomiomas poco diferenciados. La actina sarcomérica solo se presenta en rhabdomioblastos bien diferenciados y ha sido descrita ocasionalmente en leiomiomas. <sup>(22)</sup>

Otros marcadores son la miogenina y el MyoD1, que reconocen proteínas nucleares de la familia de factores de transcripción. Estos dos marcadores son sensibles y específicos para los rhabdomiomas. <sup>(22)</sup>

Además, la expresión de miogenina está relacionada fuertemente con el tipo histológico. En el rhabdomioma alveolar es fuerte y difusamente positivo. En el embrionario, es menos reactivo. <sup>(22)</sup>

### **Tumores adiposos**

Los tumores benignos, lipomas, a pesar de su rareza, representan 2 % de algunas series de tumores orbitarios. Se encuentran bien delimitados, con una apariencia lobular. <sup>(4)</sup>

Histológicamente, se encuentran constituidos por tejido adiposo adulto bien diferenciado, dispuesto en lobulillos y rodeado por una cápsula. Es difícil establecer el diagnóstico diferencial con los prolapsos de la grasa orbitaria. <sup>(1)</sup>

Los malignos (liposarcomas) son raros. Los pocos casos descritos en la órbita aparecen en la edad adulta. <sup>(23)</sup>

## **Tumores fibroblásticos o fibrohistiocitarios**

Los tumores fibrohistiocitarios benignos y malignos, y los que presentan diferenciación fibroblástica, existen en la órbita de individuos adultos pero son excepcionales en la edad pediátrica. La edad promedio más frecuente es alrededor de los 60 años. Dentro de los tumores histiocíticos, el fibrohistiocitoma es el tumor mesenquimatoso más frecuente de la órbita en los adultos. <sup>(1)</sup>

Las porciones nasal y superior de la órbita son las más frecuentemente afectadas. Los síntomas principales son proptosis (60 %), presencia de masa (46 %) y disminución de la agudeza visual (25 %). <sup>(24)</sup>

Histológicamente, se observa un tejido conectivo, mixomatoso, con células con núcleos polimórficos y policromáticos, y citoplasma vacuolado. También se pueden observar células multinucleadas y ocasionales figuras mitóticas. Existen diversos tipos morfológicos: pleomórfico, estoriforme, mixoide, angiomatoide, xantomatoso, plexiforme. <sup>(25)</sup>

## **Tumores con diferenciación neural**

Constituyen 4 % de los tumores orbitarios. El 2 % corresponde a neurofibromas y 2 % a neurinomas, siendo excepcionales los tumores malignos de la vaina del nervio periférico. <sup>(1)</sup>

**Neurofibroma:** Es el tumor más frecuente de las vainas nerviosas periféricas de la órbita. Existen tres patrones de crecimiento: plexiforme, difuso y localizado o circunscrito. El primero aparece en la edad pediátrica, frecuentemente afecta los párpados y es patognomónico de las neurofibromatosis. <sup>(26)</sup>

Histológicamente no están encapsulados y presentan un aspecto organoide. Se puede observar una proliferación de células de Schwann, fibroblásticas y perineurales que engloban los axones. <sup>(1)</sup>

**Neurinoma o Schwannoma:** Clínicamente son indistinguibles de los neurofibromas solitarios, de los que se diferencian por encontrarse encapsulados y por estar constituidos por proliferaciones de células de Schwann, que adoptan un patrón sólido en empalizada (Antoni A) o un patrón mixoide (Antoni B). <sup>(1)</sup>

**Tumor maligno de la vaina del nervio periférico:** Infrecuente en niños. La edad promedio de más frecuente aparición es alrededor de la tercera década. Pero pueden presentarse entre los 4 y 40 años. Son de crecimiento rápido. <sup>(5)</sup>

Microscópicamente se distingue por sus células fusiformes y elongadas, con núcleos alargados y áreas de atipia nuclear moderada, con marcado pleomorfismo e hiperchromasia asociada a la presencia de numerosas mitosis. <sup>(27)</sup>

### **Tumores del nervio óptico**

Pueden localizarse a nivel de la cabeza (melanocitoma, meduloepitelioma y hemangioma) o en la porción retrobulbar (glioma y meningioma). Al abordar, los meningiomas orbitarios, se evidencia que se extienden a través de la duramadre, lo cual no ocurre en los gliomas. En su estudio anatomopatológico, se observa la proliferación de células de las capas externas de la aracnoides, organizadas en anillos que pueden tener cierto grado de degeneración hialina. Estos tumores pueden presentar cuerpos de psammoma. <sup>(1)</sup>

**Gliomas:** representan entre 1,5 % y 3,5 % de los tumores orbitarios. Los más frecuentes son los astrocitomas de bajo grado de malignidad. Se originan a partir de astrocitos fusiformes (pilocíticos), que proliferan y expanden los septos piales, los cuales permanecen intactos. No suelen existir atipias citológicas, ni mitosis y es frecuente la presencia de fibras de Rosenthal. Se suelen acompañar de una proliferación reactiva, que a veces es tan intensa que plantea el diagnóstico diferencial con un meningioma <sup>(28,29)</sup>

**Meningiomas:** El meningioma de la vaina del nervio óptico (MVNO) es una entidad clínico-patológica rara, que constituye entre 1 % y 2 % de todos los meningiomas. Estos pueden originarse en las meninges del nervio óptico intraorbitario (meningioma de la vaina del nervio óptico primario o en las meninges del canal óptico o hueso esfenoidal. <sup>(30)</sup>

Los meningiomas del nervio óptico comparten las mismas características histológicas que los meningiomas intracraneales, aunque dos variantes histológicas de meningiomas son características: el tipo histológico meningotelial o tipo sincitial, y el tipo mixto o transicional con o sin cuerpos de psammoma. Las otras variantes de meningiomas son encontradas en la órbita por invasión secundaria de esta localización. Su origen proviene de

la invasión a través de la cavidad intracraneal y da lugar a los meningiomas secundarios. La mayoría aparece en la edad adulta. <sup>(30)</sup>

La gran mayoría de meningiomas marca con las técnicas de inmunohistoquímica para el antígeno de membrana epitelial (EMA). La vimentina es positiva en todos los meningiomas. La proteína S-100 se ha encontrado de forma variada. Otros marcadores potencialmente útiles en casos seleccionados son el Ki-67 y los receptores de progesterona. <sup>(31)</sup>

**Meduloepitelioma:** Es un tumor congénito poco frecuente, con origen en el neuroepitelio embrionario, antes de su diferenciación hacia epitelio no pigmentado del cuerpo ciliar. Se presenta generalmente en la infancia, con una edad media a los 5 años. Son en extremo raros los casos en adultos. <sup>(5)</sup>

Se localizan preferentemente en cuerpo ciliar, pero también se han descrito en el nervio óptico. <sup>(31)</sup>

Histológicamente se clasifican en teratoides y no teratoides (considerando la presencia o no de un componente heterotópico como cartílago, músculo estriado o tejido cerebral); y en ambos casos, en malignos y benignos. La variedad no teratoide posee dos componentes: cordones epiteliales que a veces delimitan estructuras rosetoides y un estroma mixoide que recuerda el mesénquima embrionario. <sup>(5)</sup>

Por histoquímica, se reconoce la presencia de mucopolisacáridos ácidos y pigmento melánico. El meduloepitelioma intraocular está compuesto por células multipotenciales con expresión inmunofenotípica múltiple. <sup>(31)</sup>

Las características ultraestructurales en este tipo de tumor son interesantes. Wakakura y Lee identificaron 3 tipos celulares usando microscopía electrónica: células epiteliales, neuronales e intermedias. Las células neuronales se disponen en estructuras rosetoides. Las células epiteliales en trabéculas, rodeando los espacios quísticos con pigmento melánico. Las intermedias tienen características de ambas. <sup>(32)</sup>

La mayoría son benignos o localmente agresivos; pero cuando existen criterios histológicos de malignidad, pueden hacer metástasis. <sup>(1)</sup>

## **Tumores de células germinales**

Los tumores de células germinales en la órbita representan entre 2 % y 3 % de los cánceres en niños y adolescentes menores de 15 años. Histológicamente pueden ser clasificados como neoplasias benignas y malignas. <sup>(33)</sup>

## **Teratomas**

Son tumores congénitos poco frecuentes en la ubicación orbitaria. Se originan de una célula embrionaria pluripotencial, capaz de desarrollar tejidos que derivan de las tres capas germinales: ectodermo (piel, anexos dérmicos y derivados neuroectodérmicos), endodermo (epitelio gastrointestinal y respiratorio) y mesodermo (cartílago, hueso, músculo, tejido adiposo y conectivo). <sup>(1)</sup>

Pueden ser quísticos o sólidos. Generalmente son congénitos o aparecen en la infancia. Suelen ser unilaterales, de crecimiento rápido y no se asocian a otras anomalías. Se comportan como tumores benignos, aunque en un bajo porcentaje de teratomas existe un comportamiento maligno. <sup>(1)</sup>

Pueden ser diagnosticados en el periodo prenatal. Al momento del nacimiento, se presentan con proptosis unilateral. Se caracterizan por ser de gran tamaño, y causar una deformidad facial importante en la mayoría de los casos. <sup>(34)</sup>

Histológicamente, se clasifican como teratomas maduros o inmaduros. Los inmaduros pueden presentar amplias áreas neuroectodérmicas, que plantean el diagnóstico diferencial con neuroblastoma y retinoblastoma. Los teratomas maduros contienen estructuras ectodérmicas: cartílago, hueso, glándulas mucosas, estroma y piel. <sup>(1,34)</sup>

## **Tumores de origen neuroepitelial**

El **tumor neuroectodérmico melanocítico** es derivado de las células de la cresta neural. Es poco frecuente y suele ser benigno, pero puede tener una alta tasa de recidiva. <sup>(35)</sup>

Se presenta generalmente en el primer año de vida y es también conocido bajo los nombres de tumor de anclaje retiniano o progonoma melanocítico. <sup>(1)</sup>

Es un tumor con marcada diferenciación hacia epitelio pigmentario y escasa maduración del componente neuroblástico. Suele presentarse primero en el maxilar e infiltrar secundariamente la órbita, aunque también se ha descrito su localización primaria en la órbita. <sup>(35)</sup>

Histológicamente, está compuesto por túbulos o cordones de células pigmentadas, a veces con luces centrales, generalmente ocupadas por nidos de células pequeñas neuroblásticas. Esta población celular está incluida en un estroma conectivo denso. <sup>(35)</sup>

El **tumor neuroectodérmico periférico (PNET)** está constituido por pequeñas células redondas con alto potencial de malignidad, cuyo origen está relacionado con células de la cresta neural. Comparte anormalidades genéticas y moleculares con el sarcoma de Ewing extraesquelético, del que sólo se distingue por presentar diferenciación neural. En la actualidad, se consideran extremos polares de un mismo grupo tumoral. El pico de incidencia se presenta en la adolescencia. La localización orbitaria de este tumor es muy infrecuente y cuando se ubica allí, suele situarse en las paredes laterales. <sup>(1,36)</sup>

Histológicamente, el PNET está compuesto por una proliferación de células redondeadas, con escaso citoplasma y núcleos redondeados de cromatina dispersa, finamente granular. En ocasiones, presentan estructuras rosetoides semejantes al neuroblastoma. Con inmunohistoquímica, las células expresan positividad para marcadores neurales: neurofilamentos, sinaptofisina y cromogranina. <sup>(1,36)</sup>

### **Tumores pigmentarios (de estirpe melanocítica)**

Los melanomas orbitarios representan 1 % de los tumores orbitarios de grandes series. Se les reconoce como lesiones pigmentarias malignas. Se debe distinguir entre un melanoma primario y uno metastásico. Si se detecta componente de nevus azul celular, se interpreta que este conforma la lesión precursora de un tumor primario, lo cual afectará el tratamiento. <sup>(37)</sup>

Este tumor hace metástasis hematógena, debido a la ausencia de componente linfático orbitario. Histológicamente, muestra una variedad de patrones caracterizada por una proliferación de melanocitos epitelioides, fusiformes y células dendríticas que forman un nódulo de crecimiento expansivo, con necrosis tumoral. <sup>(37)</sup>

## **Tumores hematopoyéticos**

Las leucemias pueden aparecer en los niños como tumores de partes blandas de situación orbitaria o palpebral, y reciben el nombre de sarcoma mielóide, sarcoma granulocítico o cloroma. A veces preceden en semanas o meses a la infiltración de la médula ósea. Histológicamente, aparece una proliferación difusa de células de pequeño o mediano tamaño, con núcleos ovoides, a veces ligeramente lobulados y frecuentemente en mitosis; poseen citoplasmas acidófilos, a veces ligeramente granular, y expresan positividad con el antígeno leucocitario común (LCA) y la mieloperoxidasa. <sup>(4)</sup>

Los linfomas primarios de ojo y anexos oculares son raros. Representan 1,5 % de los linfomas no Hodgkin, pero afectan a cualquier edad. Se observa un grupo heterogéneo de linfomas en esta localización, desde aquellos constituidos por células pequeñas y maduras hasta los linfomas agresivos, como el Burkitt. El tipo histológico más común es el linfoma B de la zona marginal. Cuando los linfomas afectan la órbita, clínicamente hay aumento de volumen o presencia de masa tumoral en los tejidos blandos. Histológicamente, son tumores característicos de células redondas, monomórficas, con diagnóstico diferencial de lesiones inflamatorias, para las que es de mucha utilidad la realización de inmunohistoquímica. <sup>(38)</sup>

Si comprometen únicamente los anexos oculares, los linfomas de los anexos oculares se consideran primarios. Se consideran secundarios cuando se constata la presencia de un linfoma con la misma histología en otra localización. En cuanto a la extensión, se definen como solitarios si comprometen una o ambas órbitas. <sup>(39)</sup>

Un estudio clínico morfológico de los infiltrados linfoides y tejido hematopoyético de los anexos oculares, realizado en el Instituto Anatomopatológico “Dr. José A O’Daly” UCV, en el 2007, reportó que el pseudotumor inflamatorio fue la patología benigna más frecuente. (La segunda fue la hiperplasia linfoide en la conjuntiva). El pseudotumor inflamatorio se observó en 37 casos, que correspondieron a 25,3 % del total de casos evaluados y 54,4 % de las patologías benignas detectadas. El sitio de predilección fue la órbita. <sup>(39)</sup>

En dicha serie, se diagnosticaron 35 casos de linfoma no Hodgkin de células B de la zona marginal extranodal del tejido linfoide asociado a mucosas (maltoma), los cuales representaron 50,72 % de todos los casos evaluados. Este dato es consistente con otros estudios, que señalan que el maltoma es el linfoma más frecuente de los anexos oculares. Con respecto a su localización, 62,8 % se encontró en la órbita. También se diagnosticaron el linfoma linfocítico pequeño (en 13 % de los casos), el linfoma difuso de células grandes (11,6 %), la leucemia linfoblástica aguda / linfoma linfoblástico (7,2 %), linfoma folicular (2,9 %), un caso de linfoma de Burkitt, un caso de linfoma de células T y un caso de linfoma de Hodgkin clásico. Todos los casos de linfoma tuvieron la órbita como localización principal. <sup>(39)</sup>

Es importante destacar que para el estudio y confirmación de los tumores hematopoyéticos y su posterior clasificación se deben emplear técnicas de inmunohistoquímica. Para determinar el inmunofenotipo de las lesiones linfoproliferativas, los principales marcadores reportados en esta investigación fueron CD3, CD5, CD10, CD20, CD23, CD79a, BCL-2, BCL-6, Ciclina D1. <sup>(39)</sup>

### **Tumores óseos**

El **fibroma osificante psamomatoide** es un tumor óseo que hay que distinguir clínica e histológicamente de otras lesiones fibroósas, tales como displasia fibrosa, fibroma osificante y fibroma cementante. Clínicamente tiene un comportamiento agresivo y puede erosionar e invadir los tejidos circundantes con una marcada predilección por los huesos orbitarios (frontal y etmoidal). Suele aparecer en las primeras décadas. Histológicamente, se observa un estroma muy celular, con estructuras esféricas de colágeno calcificado, semejantes a los cuerpos de psamoma. <sup>(1)</sup>

La **displasia fibrosa** del hueso puede ser monostótica o poliostótica. La lesión orbitaria suele ser monostótica y aparece en las tres primeras décadas de vida. En su crecimiento puede producir un estrechamiento del canal del nervio óptico y alteraciones del drenaje del conducto lagrimal. Histológicamente, se observa presencia de trabéculas de tejido óseo inmaduro, a veces curvilíneas, incluidas en un estroma fibroso muy vascularizado. <sup>(1)</sup>

El **sarcoma de Ewing** es un tumor maligno que puede surgir del hueso y de los tejidos blandos. Se origina de las células primordiales parasimpáticas postganglionares de la cresta neural. Como tumor primario de órbita es muy infrecuente y siempre es obligatorio descartar un tumor metastásico. Histológicamente, existe una proliferación de células pequeñas, basófilas, indiferenciadas, que a veces muestran citoplasma vacuolado PAS positivo. Estas células ocupan los espacios intertrabeculares, y tienen tendencia a formar estructuras rosetoides. En la inmunohistoquímica, son positivas para CD99. <sup>(40)</sup>

La **histiocitosis X** (granulomatosis de Langerhans) tiene, clínicamente, tres formas de presentación: granuloma eosinófilo monostótico, enfermedad ósea multifocal (enfermedad de Hand-Schüller-Christian) y enfermedad diseminada con afectación visceral (enfermedad de Letterer-Siwe). Todas tienen en común la proliferación de histiocitos o células de Langerhans, especializadas en la presentación de antígeno. En la órbita, pueden manifestarse como una lesión solitaria o difusa. <sup>(41)</sup>

Histológicamente se observa una proliferación de histiocitos con núcleos hendidos o lobulados, y citoplasmas eosinófilos, a veces ligeramente granulares. Expresan positividad con la tinción de inmunohistoquímica de la proteína S-100 y con el antígeno CD1a. A veces, se observa la presencia de células gigantes multinucleadas y ocasionales eosinófilos y neutrófilos. <sup>(41)</sup>

### **Tumores orbitarios secundarios**

Los tumores secundarios pueden encontrar origen en cualquier estructura adyacente a la órbita. Por tanto, pueden ser variados. Más comunes son los mucocelos, carcinomas de células escamosas, meningiomas, malformaciones vasculares y carcinomas de células basales, entre otros. <sup>(3)</sup>

### **Tumores metastásicos a la órbita**

En la esfera ocular, las metástasis en pacientes en edad pediátrica se localizan con más frecuencia en la órbita que en el globo ocular. En los adultos, en cambio, la localización más frecuente es la coroides. <sup>(1)</sup>

También puede observarse origen metastásico en alrededor del 13 % de las enfermedades neoplásicas en la órbita. Las metástasis provienen de prácticamente cualquier órgano. Las de mama, pulmón y próstata se observan con mayor frecuencia en la órbita. Los hallazgos histológicos dependerán del tipo específico de tumor metastásico. <sup>(42)</sup>

El neuroblastoma es el tumor metastásico más frecuente en esta localización, en la edad pediátrica. Cuando hacen metástasis en la órbita, ya se conoce la localización primaria del tumor, por lo que no se suelen biopsiar. <sup>(1)</sup>

Las leucemias, sobre todo la leucemia linfoblástica aguda, en fases avanzadas, también producen metástasis en la órbita. <sup>(38)</sup>

El sarcoma osteogénico puede aparecer en pacientes que han sufrido radiaciones orbitarias (sobre todo en retinoblastomas). <sup>(1)</sup>

### **Objetivo general:**

Conocer la frecuencia y distribución de los diferentes tumores orbitarios en la Sección de Oftalmopatología “Dr. Rafael Cordero-Moreno y Dra. Malaquita de Cordero-Moreno” del Instituto Anatomopatológico “Dr. José Antonio O’Daly”, durante un periodo de diez años.

### **Objetivos específicos:**

1. Señalar la frecuencia de los distintos tipos de neoplasias en especímenes histopatológicos de la Sección de Oftalmopatología del Instituto Anatomopatológico “Dr. José Antonio O’Daly”.
2. Establecer las características macroscópicas y microscópicas de cada una de las neoplasias identificadas en la Sección de Oftalmopatología del Instituto Anatomopatológico “Dr. José Antonio O’Daly”.
3. Conocer los distintos tipos de lesiones orbitarias y dividir las según la clasificación propuesta por Yanoff y Fine. <sup>(11)</sup>
4. Conocer y señalar las características clínico – epidemiológicas (edad y sexo) de los pacientes, localización anatómica del tumor dentro de la órbita de cada uno de los casos a estudiar en la Sección de Oftalmopatología del Instituto Anatomopatológico “Dr. José Antonio O’Daly”.

5. Evidenciar si la sospecha clínica se corrobora con el diagnóstico histopatológico final.
6. Proponer un modelo de reporte anatomopatológico de los tumores orbitarios.

### **Aspectos éticos**

Todos los días se deciden y aplican medidas terapéuticas sobre la base de diagnósticos clínicos e imagenológicos de lesiones tumorales y no tumorales. Sin embargo, en ocasiones hay dificultades para identificar adecuadamente las patologías en la órbita, una zona en la que incluso lesiones benignas tienden a comprometer la funcionalidad visual de los pacientes. Por tal motivo, con frecuencia se recurre al estudio histopatológico de dichos especímenes. Tal procedimiento ofrece una mayor certeza diagnóstica a médicos y pacientes, y posee en sí mismo interés científico. La revisión de los estudios realizados ofrece información valiosa para la sistematización y mejora de los protocolos de evaluación en el Instituto Anatomopatológico “Dr. José A. O’Daly”, lo que abriría las puertas a mejores y más eficaces prácticas por parte de patólogos y clínicos.

En el presente trabajo de investigación se cumple con todos los principios de la ética médica, incluidos los principios de beneficencia, no maleficencia y justicia.

## **MÉTODOS**

### **Tipo de estudio**

Descriptivo y retrospectivo.

### **Población y muestra**

La población estuvo conformada por todos los especímenes de biopsia y resección quirúrgica de lesiones en la cavidad orbitaria con diagnóstico clínico de neoplasia orbitaria recibidos en la Sección de Oftalmopatología del Instituto Anatomopatológico “Dr. José Antonio O’Daly” de la Universidad Central de Venezuela, entre los años 2005 y 2015.

La muestra consistió en todos los casos que cumplían los criterios de inclusión.

### **Criterios de inclusión**

Todos los casos recibidos, referidos como tumores orbitarios analizados y diagnosticados como neoplasias o patologías tumorales en la Sección de Oftalmopatología del Instituto Anatomopatológico “Dr. José Antonio O’Daly” de la Universidad Central de Venezuela, que posean informe de solicitud de biopsia, láminas histológicas para revisión o el bloque de parafina respectivo.

### **Criterios de exclusión**

Casos que no posean informe de solicitud de biopsia en los archivos de la Sección de Oftalmopatología o en el Archivo General del Instituto Anatomopatológico “Dr. José Antonio O’Daly” de la Universidad Central de Venezuela.

Casos sin material (bloques y láminas) en archivo.

### **Procedimientos**

Mediante la revisión del archivo de la Sección de Oftalmopatología del Instituto Anatomopatológico “Dr. José A. O’Daly”, se identificaron todos aquellos casos correspondientes a biopsias referidas como tumores orbitarios. Se analizaron todas las boletas de solicitud de biopsia, a fin de obtener la información clínica y epidemiológica

necesaria, así como reforzar los hallazgos morfológicos pertinentes al estudio en el informe definitivo.

Para el estudio histopatológico, se revisaron las láminas histológicas coloreadas con Hematoxilina-Eosina (HE) y coloraciones especiales: ácido periódico de Schiff (PAS) y Tricrómico de Gomori, así como aquellas en las que se practicaron técnicas de inmunohistoquímica. Todas las láminas provienen del archivo de la Sección de Oftalmopatología del Instituto. Su revisión permitió verificar cada diagnóstico y sus características morfológicas asociadas.

### **Método estadístico**

Se calculó la media y la desviación estándar de las variables continuas; en el caso de las variables nominales, se calculó sus frecuencias y porcentajes. La relación de la edad y el género, según la clasificación de tumor fue evaluada con la prueba chi-cuadrado de Pearson. Los resultados fueron dispuestos en tablas de una y de dos entradas. Se consideró un valor significativo de contraste si  $p < 0,05$ . Los datos fueron analizados con JMP-SAS versión 12

### **Registro de datos**

La recolección de datos se llevo a cabo mediante el uso de un formulario, que contiene las variables epidemiológicas e histopatológicas. (anexo 2 y 3)

## RESULTADOS

Nuestra muestra fue de 182 casos, que representan 4,13 % del total de casos recibidos entre los años 2005 y 2015 en la Sección de Oftalmopatología.

Con respecto a los indicadores epidemiológicos (tabla 1), la edad de los pacientes revela un predominio del grupo de más de 50 años (36,1 %). La menor frecuencia corresponde al grupo entre 21 y 30 años de edad (4,8 %). La edad promedio fue de  $37 \pm 25$  años. En lo que se refiere al género, hubo una mayor presencia de mujeres (57,6 %). El lado más afectado fue el izquierdo (52 %). Sobre el tiempo de evolución, fue menor de 12 meses en 48,8 % de los pacientes.

Con respecto a las características de las lesiones (tabla 2), 59,9 % fueron benignas. Los tumores que se detectaron con mayor frecuencia son los de los sistemas reticuloendotelial, linfático y mieloide 60 (33 %) según la clasificación usada en nuestro trabajo (anexo 1). A estos, siguieron los coristomas, con 27 casos (14,8 %); hamartomas (14,8 %); tumores mesenquimales (11 %); tumores neurales (7,1 %); tumores misceláneos (5,5 %); quistes epiteliales y neoplasias de glándula lacrimal (4,9 %) y, en igual proporción, los tumores secundarios (extensión directa). Por último, los tumores secundarios por metástasis (3,8 %).

La inmunohistoquímica se realizó en 24 casos (13,2 %). La mayoría de los casos en los que se usó inmunohistoquímica correspondía a tumores de los sistemas reticuloendotelial, linfático y mieloide (17 casos).

La tabla 3 muestra la relación entre la clasificación de los tumores y las edades de los pacientes, siendo esta una asociación estadísticamente significativa ( $p = 0,001$ ). De los pacientes niños-adolescentes (de 0 a 20 años), 32,7 % correspondió a coristomas; de los adultos jóvenes (de 20 a 40 años), 33 % fueron hamartomas. En tanto, los tumores de los sistemas reticuloendotelial, linfático y mieloide fueron predominantes en pacientes adultos maduros (de 40 a 60 años), con 36,2 %, y adultos mayores (de más de 60 años), con 55,6 %.

Como se observa en la tabla 4, la clasificación tumoral fue independiente del género ( $p = 0,054$ ). Los tumores de los sistemas reticuloendotelial, linfático y mieloide fueron el tipo más frecuente en pacientes de género masculino (29,9 %) y femenino (34,1 %).

## **Tumores de los sistemas reticuloendotelial, linfático y mieloide**

Entre los tumores de los sistemas reticuloendotelial, linfático y mieloide, que representaron 60 casos (33 %) de nuestro estudio (tabla 2), el diagnóstico histológico más frecuente fue el pseudotumor inflamatorio, con 24 pacientes (13 %), seguido de 11 maltomas (6 %), 7 hiperplasias linfoides (3,8 %); 4 casos de linfoma difuso de células grandes B (2,2 %); 3 de linfoma no Hodgkin (1,6 %) y otros 3 de histiocitosis de células de Langerhans (1,6 %). Adicionalmente, obtuvimos varios con solo dos casos (1,1 %): enfermedad de Rosai Dorfmann, mieloma múltiple y orbitopatía tiroidea. Y con un caso (0,5 %), los siguientes: leucemia linfoide crónica / linfoma linfocítico y tumor maligno de células redondas, del cual no se tenía el estudio de inmunohistoquímica.

### **Características epidemiológicas**

Según la edad (tabla 3), la mayoría de los casos fue diagnosticada en el grupo de adultos maduros (17 casos), seguidos de los grupos de adultos mayores (15), niños y adolescentes (13) y adultos jóvenes (3). No obstante, tuvimos 12 casos en los que se desconoce la edad del paciente. El sexo predominante fue el femenino, con 31 casos, sobre 20 del sexo masculino (tabla 4).

### **Características anatomopatológicas**

Con respecto a los diagnósticos histológicos de estos grupos etarios, en la edad pediátrica (niños y adolescentes) predominó el diagnóstico histológico de pseudotumor inflamatorio (9 casos), seguido de histiocitosis de células de Langerhans (3 casos) y un caso de tumor de células redondas.

En el grupo de adultos jóvenes (20-40 años), se presentaron 2 casos de enfermedad de Rosai Dorfmann y uno de pseudotumor inflamatorio.

En el grupo de adultos maduros (40-60 años) se registró un total de 17 casos. El tumor predominante fue el maltoma (8 casos), seguido del pseudotumor inflamatorio (5), la hiperplasia linfoide (2), mieloma (1) y linfoma no Hodgkin (1).

Los adultos mayores (de más de 60 años) presentaron 15 casos, que estuvieron distribuidos en grupos pequeños: 4 casos de linfomas no Hodgkin, 4 de pseudotumor inflamatorio, 3 maltomas, 3 hiperplasias linfoides y 1 caso de orbitopatía de tiroidea.

Del total de la muestra, el tumor más frecuente fue el pseudotumor inflamatorio. Macroscópicamente, se describe como masa indurada que varía en tamaño y formas. Histológicamente, se observó un infiltrado inflamatorio crónico inespecífico, compuesto por células plasmáticas, linfocitos, macrófagos y ocasionales eosinófilos, sobre un estroma fibroso denso en el que se observaron folículos linfoides, en algunos casos, y en otros, elementos de la glándula lagrimal adyacente (figura 1).

Entre los linfomas, el maltoma fue el más frecuente (11 casos). Este tumor se presenta macroscópicamente como una lesión sólida, de color pardo claro, que en el examen físico de los pacientes se asocia, comúnmente, a proptosis. En la mayoría de los casos, los hallazgos histológicos consistieron en una proliferación celular monótona de pequeños linfocitos, dispuestos de forma difusa e infiltrando las estructuras de la órbita (figura 2). Para su correcto diagnóstico, se usó adicionalmente la inmunohistoquímica, que en todos los casos fue positiva para CD20 y CD79a.

En los 7 casos de hiperplasia linfoide, se observaron linfocitos polimórficos, con folículos linfoides prominentes, con sus respectivos centros germinales. En la mayoría de los casos se confirmó el diagnóstico por inmunohistoquímica (figura 3).

Con respecto a los casos de histiocitosis de células de Langhergans, se observaron células de aspecto histiocitario de citoplasma amplio, que muestran núcleo indentado o arriñonado, característicos de esta patología. Además, se observaron linfocitos y eosinófilos. El diagnóstico se confirmó por su patrón inmunohistoquímico particular, que las diferencia de otras proliferaciones de células histiocitarias y que se caracteriza por la positividad citoplasmática difusa a la proteína S-100 y el CD1a (figura 4).

Los tumores representados por 1 o 2 casos (enfermedad de Rosai Dorfmann, mieloma múltiple y orbitopatía tiroidea, leucemia linfoide crónica / linfoma linfocítico y tumor maligno de células redondas) mostraron la histología habitual de esas lesiones.

## **Coristomas**

Con respecto a los coristomas (tabla 2), presentes en 27 casos (14,8 % del total), en nuestra casuística, los más frecuentes fueron los quistes dermoides (20 casos), seguidos de los quistes simples (3), quistes de inclusión epitelial (2), 1 quiste hemático y 1 caso de dermoide sólido.

### **Características epidemiológicas**

La distribución general de todos los coristomas (27 casos) según el grupo etario (tabla 3) mostró que el grupo predominante fue el de niños y adolescentes, con 17 casos. Los coristomas fueron el tipo de tumor más frecuente en este grupo etario. Además, hubo 3 casos en el grupo de adultos maduros y 2 casos en el de adultos jóvenes. En el resto, se desconocen las edades de los pacientes.

11 casos se presentaron en el sexo masculino y 12 en el sexo femenino. En los 4 restantes, se desconoce el género.

### **Características anatomopatológicas**

Los quistes dermoides de nuestra casuística fueron lesiones encapsuladas quísticas, en cuya pared se reconoce una epidermis y dermis con anexos cutáneos, en cuya luz podemos encontrar filamentos de queratina (figura 5). Algunos de estos quistes mostraron inflamación y ruptura, como se describe en la literatura.

Los casos de quistes de inclusión epidérmica se diferenciaron por no poseer anexos en sus paredes.

El tumor dermoide sólido estuvo compuesto por tejido adiposo, epitelio estratificado y anexos epidérmicos

## **Hamartomas**

Los hamartomas constituyeron 14,8 % del total de tumores, con 27 casos (tabla 2). 18 de estos fueron linfangiomas, 5 hemangiomas y 4 malformaciones vasculares.

### **Características epidemiológicas**

Con respecto a los grupos etarios (tabla 3), 10 casos correspondieron a niños y adolescentes y 7 a adultos jóvenes. En este último grupo, fueron el tipo de tumor más frecuente. Se observaron 3 casos en el grupo de adultos maduros y solo 1 caso en adultos mayores.

Dieciséis casos fueron de sexo femenino y 7 masculinos (tabla 4).

En el caso de los linfangiomas, 9 de ellos se presentaron en niños y adolescentes, 4 en adultos jóvenes. En el resto, se desconocía la edad.

Los hemangiomas se revelaron en 5 casos: 2 en adultos maduros y 1 en adulto mayor. En los otros 2 casos, se desconoce este dato.

Las malformaciones vasculares se observaron en el grupo de adultos maduros.

### **Características anatomopatológicas**

Macroscópicamente, los linfangiomas son lesiones bien delimitadas, blandas y fluctuantes. Al corte, muestran áreas lobuladas de aspecto multiquístico, con quistes de aspecto esponjoso, que oscilan entre 1 y 2 mm. El contenido era lechoso o hemorrágico. Histológicamente, muestran una proliferación marcada de canales vasculares linfáticos (figura 6) y muchas veces pueden verse acompañados de infiltrado inflamatorio mononuclear.

Con respecto a los hemangiomas, tuvimos cinco hemangiomas cavernosos. Uno de ellos mostró trombosis en sus vasos. Se caracterizó por ser una neoplasia vascular con proliferación de vasos sanguíneos de gran tamaño.

Las malformaciones vasculares mostraron una alternancia en la proliferación vascular de vasos sanguíneos (arterias y venas) y vasos linfáticos.

### **Tumores mesenquimales**

Dentro de los tumores de origen mesenquimal, en nuestro trabajo encontramos 20 casos, que representan 11 % de nuestra casuística general (tabla 2).

Cinco de estos 20 casos fueron rhabdomiomas embrionarios, 3 hemangiopericitomas y 2 lipomas. Además, encontramos un grupo heterogéneo con 1 caso cada uno, con los siguientes diagnósticos: angiolipoma, condrosarcoma, dermolipoma, displasia fibrosa, fibrohistiocitoma, fibrolipoma, fibroma, osteoma, tumor de células gigantes y sarcoma de células redondas.

### **Características epidemiológicas**

Con respecto a los grupos etarios (tabla 3), solo se disponía de la edad de 14 pacientes: 8 niños y adolescentes, 2 adultos jóvenes y 4 adultos maduros. No se evidenció ningún caso en adultos mayores.

9 pacientes eran de sexo masculino y 10 femenino (tabla 4).

### **Características anatomopatológicas**

El tumor mesenquimal más frecuente de este trabajo fue el rhabdomioma embrionario. Los hallazgos histológicos mostraron células redondeadas poco diferenciadas y células maduras fusiformes con citoplasma abundante. En nuestro trabajo encontramos, como variedad de este, el rhabdomioma alveolar, el cual se caracteriza por la presencia de septos fibrosos que delimitan espacios alveolares, donde se encuentran las células tumorales con pleomorfismo celular (figura 7).

La inmunohistoquímica constituye una herramienta importante en la identificación de la línea celular de los rhabdomiomas y fue usada en todos nuestros casos. Además, la expresión de miogenina está relacionada fuertemente con el tipo histológico rhabdomioma alveolar (figura 8).

El hemangiopericitoma fue el segundo diagnóstico más frecuente dentro de este grupo de tumores. Entre los hallazgos histopatológicos, encontramos que estaban constituidos por una proliferación homogénea de células fusiformes, acompañadas de vasos, formando típicamente espacios sinusoidales con ramificaciones en "asta de ciervo", como está

descrito en la literatura. Se realizaron estudios de inmunohistoquímica para confirmar el diagnóstico (figura 9).

Los otros tumores cuya frecuencia fue de solo un caso mostraron hallazgos anatomopatológicos característicos. Ejemplos de ellos son el tumor de células gigantes, el fibroma y la displasia fibrosa (figura 10).

### **Tumores neurales**

Los tumores neurales representaron 7 % de nuestra casuística, con 13 casos (tabla 2). 5 casos fueron schwannomas, 8 neurofibromas y 3 neurofibromas plexiformes.

### **Características epidemiológicas**

La distribución de este grupo de tumores, por edad, fue la siguiente: 3 casos en niños y adolescentes, 3 en adultos jóvenes, 2 en adultos maduros y 3 en adultos mayores (tabla 3). Se observó una frecuencia bastante regular, a lo largo de todos los grupos etarios. 9 pacientes eran de sexo masculino y solo 2 de sexo femenino (tabla 4). Los 3 casos en el grupo de niños y adolescentes fueron los 3 casos de neurofibroma plexiforme.

### **Características anatomopatológicas**

El neurofibroma fue el más frecuente de los tumores de origen neural. Histológicamente, no suelen estar encapsulados. En nuestros casos, se observó en ellos una proliferación de células fusiformes de aspecto neural, que en los casos de neurofibroma plexiforme se distribuían en forma de filetes nerviosos (figura 11).

Macroscópicamente, los schwannomas son encapsulados. Histológicamente, en nuestra revisión de casos pudimos observar que estaban constituidos por una proliferación de células fusiformes de aspecto neural, que se disponían adoptando patrones sólidos. En algunas áreas, se observaron zonas densamente celulares con formaciones de empalizadas nucleares o cuerpos de Verocay (Antoni A), acompañadas de zonas menos celulares mixoides (Antoni B).

## **Tumores misceláneos**

La frecuencia de este grupo de tumores fue de 10 casos, 5,5 % de los tumores de nuestra casuística. 9 casos correspondieron a meningiomas y 1 caso a sarcoma alveolar (tabla 2).

## **Características epidemiológicas**

Con respecto a la distribución de estos tumores, según la edad, 7 casos se presentaron en adultos maduros y 1 caso en la edad pediátrica (tabla 3).

6 casos se presentaron en pacientes de sexo femenino y 3 en pacientes de sexo masculino (tabla 4).

## **Características anatomopatológicas**

En el caso de los meningiomas, pudimos observar varios subtipos. La mayoría correspondió a meningiomas meningoteliales (7 casos). Además, hubo 1 caso de meningioma cordoide y 1 caso de meningioma secretor.

Los meningiomas forman nódulos irregulares, blanquecinos, bien delimitados. Los meningiomas meningoteliales mostraron células tumorales dispuestas en nidos de células meningoteliales, con tendencia a formar sincitios y remolinos inmersos en un estroma variablemente colagenizado. Las células suelen ser poligonales, con un citoplasma amplio y núcleo ovoide sin atipias. Las pseudoinclusiones nucleares son frecuentes (figura 12).

En el caso del meningioma cordoide, estaba constituido por células meningoteliales de disposición sincicial, en cordones o trabéculas- Algunas de ellas vacuoladas, inmersas en matriz mixoide (figura 12).

## **Quistes epiteliales y neoplasias de la glándula lacrimal**

Las lesiones de la glándula lagrimal fueron 9 en total, 4,9 % del total de casos (tabla 2). 5 casos correspondieron a adenomas pleomórficos, 3 casos a carcinomas adenoideos quísticos y 1 caso a mucocele.

### **Características epidemiológicas**

Las lesiones se distribuyeron según la edad, por encima de los 20 años. 5 casos se presentaron en pacientes entre 40 y 60 años, 2 en pacientes por encima de los 60 años y 2 en pacientes menores de 30 años. Estos dos pacientes presentaron carcinomas adenoideos quísticos (tabla 3).

Siete pacientes eran de sexo femenino y 1 de sexo masculino (tabla 4).

### **Características anatomopatológicas**

Dentro de este grupo de tumores, los adenomas pleomórficos constituyeron la lesión más frecuente. Macroscópicamente, se presentan como masas bien delimitadas. Histológicamente, se observaron cordones y túbulos de células epiteliales, derivadas de los conductos de la glándula lagrimal, inmersas en tejido conectivo mixomatoso. En algunos casos, se observó adicionalmente matriz condroide (figura 14).

Macroscópicamente, los carcinomas adenoideos quísticos tienen una apariencia sólida y un patrón infiltrativo de crecimiento. Histológicamente, se evidenció que estaban compuestos de células dispuestas en columnas, túbulos y nidos que se agrupan y adquieren aspecto cribiforme, alrededor de espacios pseudoglandulares con material en su interior (figura 15).

### **Tumores secundarios (extensión directa)**

Los tumores secundarios estuvieron presentes en 8 casos (4,3 %): 3 casos de carcinoma basocelular, 3 de carcinoma escamoso, 2 de melanoma. Como se puede observar, la mayoría de los tumores provino de la piel cercana a la órbita.

### **Características epidemiológicas**

Con respecto al grupo etario, la mayoría de los casos se presentó en la edad adulta: 3 casos en el grupo entre 40 y 60 años, 4 por encima de los 60 años y 1 caso en un paciente de 36 años (tabla 3).

Hubo 5 casos en pacientes de sexo masculino y 3 casos en pacientes de sexo femenino (tabla 4).

Para precisar que se tratara de tumores secundarios, específicamente por extensión directa, en todos los casos se revisaron las boletas de solicitud, donde referían la extensión a órbita de tumores localizados en la adyacencia.

### **Características anatomopatológicas**

Las características histopatológicas fueron las propias de cada tumor, con un patrón infiltrativo a los elementos de la órbita.

El carcinoma basocelular es el tumor maligno más frecuente del párpado. En nuestros casos, lo encontramos histológicamente dispuesto en nidos de células basaloides con núcleos hipercromáticos con empalizada periférica, retracción peritumoral y alteraciones del estroma circundante. En la mayoría de nuestros casos, pudimos observarlo en relación con la piel, con invasión a la órbita (figura 13).

Así mismo, se pudo observar el carcinoma escamoso en algunos cortes en relación con la piel. Se observó en forma de nidos celulares de aspecto escamoso, con alteraciones citológicas evidentes y conteos mitóticos elevados. En todos los casos, se trató de tumores bien diferenciados, con extensión a la órbita.

Con respecto a los melanomas, todos los casos mostraron un patrón histológico sólido. También se pudieron observar, en relación con la piel, células pleomórficas con atipia celular, núcleos con nucléolos llamativos y presencia de pigmento melánico (figura 13).

### **Tumores secundarios (metástasis)**

Los casos de metástasis fueron 7, y representaron el 3,9 % del total de casos (tabla 2).

Todos los casos de metástasis fueron carcinomas.

### **Características epidemiológicas**

Todos los casos de metástasis se presentaron en pacientes por encima de los 20 años. Tres casos en pacientes entre 40 y 60 años, 2 casos por encima de los 60 años y solo 1 caso en un paciente de menos de 30 años (tabla 3).

Cuatro casos eran pacientes femeninos y 2 masculinos (tabla 4).

### **Características anatomopatológicas**

Histológicamente, estas lesiones mostraban una infiltración difusa de la órbita por células de aspecto epitelial, bordes celulares bien definidos, pleomorfismo celular y atipia presente (figura 16).

En dos casos se realizaron estudios de inmunohistoquímica, ambos positivos para Citoqueratina 7.

Dos casos se pudieron relacionar a antecedentes de cáncer de mama.

## DISCUSIÓN

Los tipos de tumor que pueden presentarse en la órbita reflejan la diversidad de los tejidos presentes. Clasificar la patología orbitaria es difícil, debido a la diversidad de lesiones, por lo que conocer las diferentes clasificaciones histopatológicas permitirá abordar al paciente, plantear las opciones diagnósticas y valorar posibles tratamientos.

Los tumores orbitarios en nuestro medio representaron el 4,13 % de los casos analizados en la Sección de Oftalmopatología, lo que correspondió a 182 casos.

En el Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas de los EEUU (AFIP) se estimó la frecuencia y distribución de 449 tumores orbitarios y de la glándula lacrimal correspondiente a los años 1984-1989. Los tumores orbitarios de esta serie representaron el 12,30 % de todos los tumores de la esfera ocular y sus anexos, en el mismo periodo. En esta serie se clasificaron los tumores según la Organización Mundial de la Salud, en los siguientes grandes grupos: tumores benignos de tejidos blandos, tumores malignos de tejidos blandos, tumores linfoides, hematológicos y pseudotumor inflamatorio, otras lesiones primarias de la órbita, tumores secundarios y metastásicos. Los tumores con mayor número de casos fueron los del grupo de tumores linfoides, hematológicos y pseudotumor inflamatorio con 155 casos (34,52 %).<sup>(43)</sup>

En nuestro caso usamos la clasificación de Yanoff y Fine<sup>(11)</sup>, la cual divide a los tumores orbitarios en: tumores de los sistemas reticuloendotelial, linfático y mieloide, coristomas, hamartomas, tumores mesenquimales, tumores neurales, tumores misceláneos, quistes epiteliales y neoplasias de glándula lacrimal, tumores secundarios (extensión directa), tumores secundarios (metástasis). Observamos que los tumores de los sistemas reticuloendotelial, linfático y mieloide fueron los más frecuentes en nuestra casuística con: 60 casos (33 %). A pesar de que la clasificación usada en la serie del AFIP<sup>(43)</sup> es distinta a la nuestra, el grupo denominado de tumores linfoides, hematológicos y pseudotumor inflamatorio se corresponde de forma justa y adecuada con el grupo de tumores de los sistemas reticuloendotelial, linfático y mieloide de la clasificación usada en nuestro trabajo por lo tanto obtuvimos resultados similares con respecto al grupo de tumor más frecuente.

Al analizar la distribución por sexo observamos el predominio del sexo femenino con 91 casos frente a 67 del sexo masculino. En la serie de González *et al*, en la Fundación Conde de Valenciana, en México, reportaron 73 casos: 45 en mujeres y 28 en hombres, lo cual fue similar a nuestros hallazgos <sup>(3)</sup>.

En general, en el grupo de pacientes del presente trabajo, las edades más afectadas fueron las ubicadas por encima de los 50 años, con 53 casos (36,1 %), seguidas de la edad pediátrica (menores de 10 años), con 32 casos (21,8 %). En el trabajo de González *et al*, en ambos géneros, se encontró una mayor frecuencia en la sexta década de vida. Según los hallazgos de Melgares *et al*, en el Departamento de Oftalmología del Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología (INOR), en Cuba, se estudió la incidencia de patologías orbitarias en el año 1998. La población fue de 40 casos. La década de vida de mayor incidencia fue la comprendida entre los 51 y los 60 años de edad, con 12 pacientes (30 %).<sup>(3-4)</sup>

En nuestro estudio encontramos 109 lesiones benignas, que representaron 59,9 % del total, y 73 lesiones malignas (40,1 %), similar a lo observado por Melgares *et al* donde la patología tumoral maligna, primaria o secundaria, representó un 50 % <sup>(4)</sup>. Mientras que en el estudio retrospectivo de González *et al* se clasificaron los tumores orbitarios en benignos y malignos, encontrando datos diferentes a los descritos con 59 casos benignos, que representaron 80,8 % del total, y 14 casos malignos (19,2 %). <sup>(3)</sup>

González *et al* clasificaron las lesiones en: inflamatorias, vasculares, quísticas y neoplásicas. Registraron un total de 26 casos de lesiones neoplásicas, benignas o malignas. De las lesiones neoplásicas, 12 casos fueron benignos y 14 malignos. Estos 26 casos representaron 35,6 % del total, conformando la patología tumoral más frecuente, seguida de las lesiones inflamatorias, con un total de 23 casos (31,5 %). El tercer lugar, en orden de frecuencia, correspondió a las lesiones quísticas, con 17 casos (23,3 %). Por último, se ubicaron las lesiones vasculares, con 7 casos (9,6 %). De las 26 lesiones neoplásicas, se presentaron 12 casos (46,2 %) mesenquimáticos, y seis casos secundarios (23,1 %), tres casos linfoproliferativos (11,5 %), dos neurogénicos y dos de origen en la glándula lacrimal (7,7 % cada uno), y uno metastásico (3,8 %). Entre los tumores inflamatorios, el pseudotumor fue el más frecuente con un 91 %. El linfangioma fue la lesión vascular más

encontrada, con un 57 %. Finalmente, las lesiones quísticas encabezadas por el mucocele, seguidas del quiste dermoide, representaron un 41 % y 29 %, respectivamente. <sup>(3)</sup>

Con respecto a nuestro estudio, los tumores que se detectaron con mayor frecuencia, según la clasificación de Yanoff y Fine <sup>(11)</sup>, son los de los sistemas reticuloendotelial, linfático y mieloide: 60 (33 %). A estos, siguieron los coristomas, con 27 casos (14,8 %), hamartomas (14,8 %), tumores mesenquimales (11 %), tumores neurales (7,1 %), tumores misceláneos (5,5 %), quistes epiteliales y neoplasias de glándula lacrimal (4,9 %) y, en igual proporción, los tumores secundarios (extensión directa). Por último, los tumores secundarios por metástasis (3,8 %). El tumor más frecuente del primer grupo fue el pseudotumor inflamatorio. El quiste dermoide fue el más común de los coristomas. Entre los hamartomas, donde encontramos las lesiones vasculares, el linfangioma ocupó el primer lugar. Como se puede observar, nuestros hallazgos fueron semejantes a los reportados en la serie descrita por González *et al* en México. <sup>(3)</sup>

En contraste con nuestros resultados, Shields *et al*, encontraron que las lesiones más comunes fueron quísticas (30 %), seguidas de masas inflamatorias (13 %), lesiones de la fosa lagrimal (13 %), tumores secundarios (11 %), tumores linfoides (10 %) y vasculares (6 %). <sup>(5)</sup>

Melgares *et al* <sup>(4)</sup>, dividieron las lesiones en inflamatorias, vasculares, tumorales, quísticas y no clasificadas. La patología tumoral fue reportada en un (47,5 %). Tomando en cuenta el resultado histológico, se clasificaron las patologías orbitarias en primarias y secundarias. El pseudotumor inflamatorio de la órbita fue el más frecuente de la patología orbitaria primaria sin un predominio significativo: 5 casos para un 12,5 %. En los secundarios, la cifra fue similar. Se reportaron 4 casos (10 %), que correspondieron a tumores metastásicos de la mama, tres a linfomas no Hodgkin del mediastino (7,5 %) y uno (2,5 %) a un papiloma invertido del etmoides. La patología vascular representó un 15 % y la quística 7,5 % de todos los casos. Aun cuando la clasificación utilizada es diferente a la que se usó en este trabajo, los resultados son similares.

En nuestro trabajo, los casos que contaban con estudios de inmunohistoquímica fueron 24 (13,2 %). La mayoría de los casos en los que se usó inmunohistoquímica correspondieron a tumores de los sistemas reticuloendotelial, linfático y mieloide (17 casos) en donde el uso de la inmunohistoquímica es imprescindible para el diagnóstico histopatológico definitivo, ya que las neoplasias hematopoyéticas presentan un amplio espectro, tanto desde un punto de vista clínico, como morfológico. También se usaron en algunos casos de rhabdomiosarcomas embrionarios, donde la inmunohistoquímica es característica y útil en la confirmación, y en casos de tumores metastásicos, para determinar la estirpe celular involucrada. En ninguno de los trabajos revisados se reportó el estudio de la inmunohistoquímica como un elemento separado, si no que se incluyó como parte del abordaje de los casos.

En nuestro estudio, se estableció la relación entre los tipos de tumores y las edades de los pacientes, siendo esta una asociación estadísticamente significativa ( $p = 0,001$ ). De los pacientes niños-adolescentes (de 0 a 20 años), 32,7 % correspondió a coristomas; de los adultos jóvenes (de 20 a 40 años), 33 % fueron hamartomas. En tanto, los tumores de los sistemas reticuloendotelial, linfático y mieloide fueron predominantes en pacientes adultos maduros (de 40 a 60 años), con 36,2 %, y adultos mayores (de más de 60 años), con 55,6 %. Esta relación comprobada ha sido reportada por otros autores: Shields *et al* <sup>(5)</sup> mencionaron que, en la edad pediátrica, las lesiones neoplásicas benignas más comunes son los quistes dermoides, los tumores vasculares (hemangioma capilar y linfangioma) y los tumores inflamatorios. En efecto, nuestro estudio refleja que los coristomas, que incluyen los quistes dermoides, fueron el grupo más frecuente en la edad pediátrica, seguido de los hamartomas, donde se incluyen el hemangioma y el linfangioma. Dichos autores mencionan también que de 10 % a 30 % de los tumores orbitarios en la infancia son malignos. Los más frecuentes son el rhabdomiosarcoma, el neuroblastoma metastásico, la infiltración por leucemia y el sarcoma de Ewing. En nuestro trabajo, la patología maligna de la edad pediátrica estuvo representada principalmente por el rhabdomiosarcoma, pero no observamos casos de neuroblastomas, ni de sarcoma de Ewing. Así mismo, sólo tuvimos un caso de infiltración por leucemia.

Según la clasificación de Yanoff y Fine <sup>(11)</sup>, y a diferencia de las clasificaciones usadas por la mayoría de los autores, el pseudotumor inflamatorio forma parte de los **tumores de los sistemas reticuloendotelial, linfático y mieloide**. En la mayor parte de la literatura consultada, el pseudotumor inflamatorio es clasificado como una lesión inflamatoria; a pesar de que se comporta como un tumor benigno.

El pseudotumor inflamatorio hace referencia a aquellas lesiones orbitarias no neoplásicas y no infecciosas, pero que ocupan espacio. Se trata de un proceso inflamatorio que puede afectar cualquier componente de las partes blandas de la órbita (glándula lagrimal, músculos, grasa) y es por ello que puede cursar con diferentes manifestaciones clínicas. Es más frecuente entre la tercera y la sexta década de vida, según la literatura. <sup>(44)</sup>

Aunque es controvertida la realización, o no de biopsia, existen ciertas entidades que se deben descartar mediante la histología. En principio, no suele hacerse, salvo que haya una razonable sospecha de origen neoplásico, a partir de los datos clínicos, incluida una falta de respuesta al tratamiento con glucocorticoides, o de pruebas de imagen. Los hallazgos son muy heterogéneos. Se trata de un proceso inflamatorio de predominio linfocitario, con posible componente granulomatoso y esclerosis variable. <sup>(44)</sup>

En nuestro medio, podemos observar que el pseudotumor inflamatorio es la lesión más frecuente con 24 casos que representan 13 % del total de la muestra. Se observó en pacientes con un amplio rango de edades, desde 1 año hasta 83 años. En la serie del AFIP, el pseudotumor inflamatorio se presentó en 32 casos representando el 7,12 %. En el trabajo de García, también en el Instituto Anatomopatológico “Dr. José Antonio O’Daly” de la Universidad Central de Venezuela entre los años 1958 y 2006, se observaron 37 casos de pseudotumor inflamatorio, también con un amplio rango de edades entre los 7-78 años. <sup>(39, 43)</sup>

La glándula lagrimal y los tejidos blandos de la órbita pueden ser asiento de linfomas primarios, con una frecuencia del 1-2 %, y secundarios, en 5 %. La mayoría se presenta en adultos, con leve predominio en el sexo femenino. Histológicamente, la gran mayoría corresponden a linfomas B no Hodgkin de células pequeñas, siendo el linfoma B de la zona marginal (MALT) el más frecuente. Pero existe una variedad de linfomas surgidos en esta

localización: linfomas difusos de células grandes B, linfomas de células del manto, linfomas foliculares, linfomas linfocíticos de células pequeñas, linfomas de Burkitt, linfomas T-NK3-5. Por ello, es crucial la utilización de técnicas de inmunohistoquímica (IHQ).<sup>(45)</sup>

En nuestro trabajo, tuvimos 21 casos de linfomas: 11 de maltomas, 4 de linfomas difusos de células grandes B, 3 casos contestados como linfomas no Hodgkin, 1 caso de leucemia linfoide crónica / linfoma linfocítico pequeño, 1 caso de linfoma de Hodgkin rico en linfocitos. La edad de nuestros pacientes estuvo entre 45 y 78 años. 14 pacientes de sexo femenino y solo 4 de sexo masculino encontramos en nuestra casuística. Contamos con estudios de inmunohistoquímica en 9 casos. En el estudio de García se obtuvieron 35 casos de maltomas, 9 casos de leucemia linfoide crónica / linfoma linfocítico pequeño, 8 casos de linfomas difusos de células grandes B, un caso de linfoma de Hodgkin, también se observaron linfomas foliculares, linfomas de Burkitt, entre otros no observados en nuestra casuística. Los pacientes de esta serie presentaron edades comprendidas entre los 33 y los 84 años. Estos hallazgos fueron similares a lo reportado en nuestra serie.<sup>(39)</sup>

En un estudio realizado en Argentina en el 2010, se revisaron 25 casos de linfomas en la órbita. De ellos, 16 correspondían al diagnóstico histológico e inmunohistoquímico de maltomas. El fenotipo mostró positividad con CD20 en el folículo y en linfocitos intraepiteliales, CD3 y BCL2 positivos en linfocitos del área interfolicular y en sectores de colonización folicular. El linfoma difuso de células grandes B se observó en cuatro pacientes. En estos cuatro casos, se evidenció infiltración difusa por células de núcleos irregulares vesiculosos, con ocasional nucléolo, escaso citoplasma y numerosas figuras mitóticas. El fenotipo de dichas células mostró positividad con CD20, BCL6, BCL2 y elevado Ki67. La edad de los pacientes estuvo entre los 38 y 83 años, con una media de 60,5 años. La distribución por sexo fue de 14 hombres y 11 mujeres.<sup>(45)</sup>

El segundo grupo de tumores más frecuente en nuestra casuística fue el de los **coristomas**, representados por los quistes dermoides. Correa *et al*, describieron al quiste dermoide dentro de los tumores más frecuentes de la infancia constituyendo del 3-9 % de las masas orbitarias, dato consistente con lo encontrado en nuestro medio, en donde fue la lesión más frecuente en la edad pediátrica, con 10 casos (10,9 %). Estas lesiones están formadas por

inclusiones epidérmicas debidas al cierre defectuoso de las hendiduras faciales embrionarias. La presentación más frecuente es en el cuadrante superotemporal de la órbita, adyacente a la sutura frontocigomática.<sup>(46)</sup>

Entre los **hamartomas**, encontramos tumores vasculares como el linfangioma y el hemangioma. El linfangioma tiene una incidencia anual de aproximadamente 3,5 casos por cada 100.000 habitantes. Representa entre 1 y 2 % de las masas orbitarias de la infancia, y 8 % de las masas orbitarias expansivas. En nuestro estudio, encontramos 18 casos, 9,9 % de todos los casos revisados. La mayoría de los pacientes tenía menos de 20 años al momento del diagnóstico. El hemangioma, siendo una lesión benigna, supone entre 9,5 y 15 % de las lesiones expansivas primarias de la órbita, según Ríos *et al.* Se ha estimado un pico de incidencia en torno a los 40-50 años. Las mujeres son más afectadas. En nuestro estudio, representaron sólo el 2,74 %, con 5 casos. 4 pacientes fueron de sexo femenino, dato consistente con lo reportado por Ríos *et al.* La edad media de nuestros pacientes fue de 39 años.<sup>(47- 48).</sup>

Los **tumores mesenquimales** de la órbita están compuestos por tumores benignos o malignos derivados de los tejidos blandos y del hueso. Se ha estimado que el rhabdomyosarcoma es el tumor maligno más común en la órbita. Se diagnostican unos 350 casos al año en menores de 21 años en los Estados Unidos. Cada año, cuatro niños de entre un millón de menos de 15 años de edad, desarrollará un rhabdomyosarcoma. Sin tratamiento, puede conducir a la muerte del paciente. En nuestro estudio, fue el tumor más frecuente del grupo de los tumores mesenquimales, con 5 casos.<sup>(49)</sup> A estos tumores les siguió en frecuencia, el hemangiopericitoma con 3 casos, una neoplasia vascular poco frecuente en la órbita, originada en los pericitos, que aparece con mayor frecuencia entre los 40 y 50 años, y que representa alrededor del 2 % de los tumores orbitarios<sup>(50)</sup>. En nuestra serie, los tres casos tuvieron una edad promedio mucho menor de 29 años y representaron el 1,64 %. Recordando que en la actual Clasificación de la OMS de tumores óseos y de partes blandas se discute que el tumor fibroso solitario y el hemangiopericitoma son considerados sinónimos. Hay, además, evidencias de transformación morfológica de un clásico hemangiopericitoma en un tumor con rasgos de tumor fibroso solitario en la recidiva hallazgos que sugieren que ambos tumores forman parte de una misma entidad.<sup>(51)</sup>

En un trabajo sobre tumores óseos orbitarios, realizado en un período de ocho años. Estribí *et al* revela que se encontraron 10 tumores óseos primarios (8 benignos y 2 malignos). Y mencionan que los tumores óseos primarios de la órbita son un grupo de condiciones heterogéneas, que constituyen entre 0,6 y 2 % de los tumores orbitarios. El osteoma fue la lesión más frecuente, seguido por la displasia fibrosa. La incidencia más alta se encontró en la segunda década de vida. En nuestro trabajo, encontramos un caso de osteoma y un caso de displasia fibrosa. Cada uno representó 0,5 % de nuestra casuística, entre los tumores de origen mesenquimal. <sup>(6)</sup>

En la mayoría de las investigaciones, los **tumores neurales** en la órbita están representados por schwannomas y neurofibromas, tal como en nuestro estudio. Según lo reportado por Dokey *et al*, citando los lineamientos de la Academia Americana de Oftalmología, el neurofibroma es una lesión orbitaria poco común, que en la literatura representa aproximadamente entre 2 y 4 % de los tumores de la órbita. La variedad plexiforme es la más frecuente en la órbita. Consideran que estos tumores son patognomónicos de la neurofibromatosis tipo 1. Por lo general, ocurren en edades tempranas de la vida. En nuestro estudio encontramos 7 casos, que representan 3,8 % de nuestra patología tumoral orbitaria. Estos resultados se encuentran dentro del rango descrito por Dokey *et al*. <sup>(52)</sup>

El schwannoma constituye entre 8 y 10 % de los tumores intracraneales, y entre el 1 y 6 % de los tumores orbitarios. En la órbita, se asocian a proptosis y disminución de la agudeza visual. En nuestro estudio tuvimos 5 casos, que representaron el 2,7 %. <sup>(53-54)</sup>

Dentro de los **tumores misceláneos** de la órbita, según la clasificación usada en nuestro estudio, encontramos que los meningiomas fueron la lesión más frecuente. Según la investigación de Krivoy *et al* los meningiomas de la órbita pueden ser divididos en primarios y secundarios. Los primarios tienen su origen en las meninges del nervio óptico y sólo representan entre 1 y 2 % de los tumores de esta localización. Para nuestro estudio, no fue posible obtener la ubicación exacta de estos tumores. Los meningiomas tienen franco predominio por el sexo femenino y suelen aparecer en la edad adulta, alrededor de los 45 años. Nuestra serie muestra nueve casos de meningioma, que representaron el 4,9 % del total de los casos. Hubo predominio en el sexo femenino como se reporta en el trabajo de Krivoy *et al*. <sup>(55)</sup>

Las **lesiones neoplásicas de la glándula lagrimal** estuvieron representadas por el adenoma pleomórfico, con 5 casos, que representó 2,7 % de todas las lesiones de órbita, y 55,5 % de las neoplasias epiteliales de la glándula lagrimal. Según Ostrosky *et al*, es el tumor epitelial más común de la glándula lagrimal, representando 50 % de los tumores epiteliales; hallazgos que pudimos corroborar en nuestro estudio. Su incidencia se describe mayor en hombres que en mujeres y es más frecuente entre los 30 y 70 años. <sup>(56)</sup> En nuestro estudio, 4 casos se presentaron en mujeres y solo un caso en hombres, siendo resultados contrarios a lo encontrado por Ostrosky *et al*. Nuestro grupo etario afectado estuvo en el rango de 41-64 años. <sup>(56)</sup>

En nuestro estudio, la segunda patología más frecuente de la glándula lagrimal fue maligna, con el carcinoma adenoideo quístico. Zenteno *et al* <sup>(57)</sup> mencionaron que este tumor representa la patología maligna más frecuente de la glándula lagrimal. Existe una variabilidad en los porcentajes entre lesiones benignas y malignas de esta ubicación; desde 50 % benignas y 50 % malignas, hasta 78 % benignas y 22 % malignas. En nuestro caso, tuvimos 5 adenomas pleomórficos, 3 carcinomas adenoideos quísticos y 1 caso de mucocele. Siendo entonces la patología benigna un 66,6 %, frente a 33,3 % de maligna.

La mayor parte de los tumores de órbita son primarios o alcanzan la misma por **extensión secundaria**. Solo el 1-10 % corresponden a **metástasis** y, dentro de la patología metastásica, entre 2 y 4,7 % son carcinomas. En orden de frecuencia, los órganos que dan metástasis a órbita son la mama, pulmón, próstata y piel, seguidos del tracto gastrointestinal y riñón. Sin embargo, hasta en 20 % de los casos no se encuentra un origen. En nuestro estudio, tuvimos 7 casos de metástasis, todos carcinomas metastásicos, que conformaron el 3,9 % del total de casos, rango consistente con lo encontrado en la literatura. Sólo se pudo hacer correlación con dos casos, en los que el origen fue un carcinoma de mama. <sup>(58)</sup>

Con respecto a los tumores secundarios, que por extensión involucraron a la órbita, tuvimos carcinomas escamosos, basocelulares y melanomas. Los carcinomas escamosos en raras ocasiones tienen infiltración intraocular (del 2 % al 8 %) u orbitaria (entre el 12 % al 16 % de los casos). Este tumor puede invadir la órbita desde cuatro áreas de origen: senos paranasales, piel de párpados, mejilla, cavidad nasal y nasofaringe. Es predominantemente una neoplasia de hombres, teniendo una relación de 3 a 1 con respecto a mujeres. La edad

de presentación puede variar de 8 a 88 años. En nuestro estudio sólo tuvimos 3 casos y no se pudo determinar la procedencia de estos tumores. <sup>(59- 60)</sup>

Los carcinomas basocelulares con afectación ocular aparecen predominantemente en párpados (80 %) y desde ahí se extienden hacia la vecindad, cuando no se intervienen quirúrgicamente o en las recidivas de un tumor previamente intervenido. El 45 % tiene localización palpebral inferior y el 38 % superior. La prevalencia de estos tumores aumenta en edades superiores a 50 años. En este estudio, en el 13 % de los casos no conocíamos el género de los pacientes y en 19 % de los casos no pudimos obtener la edad de los pacientes. La localización precisa del tumor dentro de la órbita no estaba referida en ninguna de las boletas de solicitud. Estos datos son necesarios para una correcta evaluación de la biopsia y una correcta correlación clínico patológica, y se recomienda que sean aportados en las solicitudes de biopsia. <sup>(61)</sup>

Es muy importante mencionar que este trabajo nos permitió conocer la frecuencia de las lesiones neoplásicas de la órbita y la glándula lagrimal en nuestro medio, se pudo establecer una relación estadísticamente significativa entre las edades y algunos tipos de tumores que se presentan en la órbita. Este trabajo puede ser el inicio de muchas otras investigaciones, donde, además de la evaluación de la biopsia, los datos clínicos y macroscópicos puedan ser más detallados, para el reporte de la correlación clínico patológica. Para esto, es de vital importancia contar con toda la información suministrada por el oftalmólogo.

El reporte sistematizado de los tumores orbitarios contribuirá a un mejor tratamiento permitiendo una satisfactoria evolución de los pacientes y una adecuada correlación clínico patológica, con el consiguiente tratamiento oportuno (anexo 4).

Nuestra recomendación, para siguientes estudios, es la de elegir un grupo de tumores específicos, según la clasificación, pues en la órbita existe un grupo tan heterogéneo de lesiones que se dificulta la exploración de detalles, en un único estudio.

## **AGRADECIMIENTOS**

Al Instituto Anatomopatológico “Dr. José A. O’Daly”, por brindarnos una excelente formación profesional y humana.

A la Sección de Oftalmopatología “Dr. Rafael Cordero Moreno y Dra. Malaquita de Cordero-Moreno”, por permitirme realizar este trabajo. Especialmente a la Dra. María Eugenia Orellana, jefa de Sección, quien me ha prestado un valioso apoyo académico y emocional, desde que crucé por primera vez, embarazada, la puerta de su oficina

A mis dos nuevas hermanas, adquiridas durante mi formación como patóloga, les agradezco absolutamente todo. Dra. Alejandra Almeida y Dra. Gabriela Cuauro, sin ellas, este camino no hubiese sido tan bonito.

A mi “siempre R3”, la Dra. Jeimy Carvajal, por su ayuda incondicional y por haberme recomendado a mi tutora, la Dra. María Eugenia Orellana.

A la licenciada Carmen Abreu, por su ayuda, amabilidad, paciencia y apoyo para la realización de este trabajo.

Al personal de archivo, por su paciencia en la búsqueda de las boletas de solicitud.

A mis otros compañeros residentes, por todo lo que me han enseñado y por su apoyo.

## REFERENCIAS

1. Patrón M, Salinas S, Larrauri J. Anatomía Patológica de las lesiones tumorales y pseudotumorales en la infancia. Actualización en cirugía oftálmica pediátrica. [Internet] Parte 7. Capítulo 62. Sociedad Española de Oftalmología; 2000. [citado 6 sep 2015] disponible en: <http://www.oftalmo.com/publicaciones/pediatrica/cap62.htm>
2. Rootman J. Why orbital pseudotumor is no longer a useful concept?. Br J Ophthalmol 1998; 82: 339-340.
3. González-Gomar A, Montesano J, Tovilla-Canales L. Tumores orbitarios: frecuencia, distribución por edad y correlación clínica-histopatológica, durante un periodo de cinco años en un centro de referencia. Rev Mex Oftalmol 2012;86(3):171-176.
4. Melgares M, Cordiés N, Puig, Santos D, Montero M. Incidencia de la patología orbitaria en el INOR durante el año 1998. Rev Cubana Oncol 1999;15(3):156-9.
5. Shields JA, Shields CL. Diagnosis and management of orbital tumors. Philadelphia. WB Saunders. 1989.Pp. 267-272.
6. Mota J, Orellana M, Estribí M. Tumores óseos orbitarios. RFM [Internet]. 2007 [citado 06 Sep 2015]; 30(1): 12-17. Disponible en: [http://www.scielo.org.ve/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S079804692007000100003&lng=es](http://www.scielo.org.ve/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S079804692007000100003&lng=es).
7. Pastor I. Terapia manual en el sistema oculomotor. 1º Ed. Barcelona-España: Elsevier 2012. Pp 1-8.
8. Ferrando R, Salaverry O. IV Oftalmología. 1º Ed. Lima-Perú: Universidad Nacional de San Marcos; 2000. Pp 11-14.
9. Caviedes S, Collado J, Gomez A. Oftalmología II. Universidad de Cantabria: Servicio de publicaciones;1991.Pp 23-28.
10. Mallajosyula S. Surgical Atlas of Orbital Diseases. 1º Ed. India: Jaypee 2009.Pp 99-102.
11. Yanoff M, Fine B. Ocular Pathology. 5ta edición. St.Louis: Mosby 2002.Pp 522-523.
12. Carrillo R. Pseudotumor inflamatorio de la órbita. [Internet] [citado 06 Sep 2015]; Madrid 2013. Disponible en: [https://www.seap.es/documents/228448/531160/04\\_Carrillo.pdf](https://www.seap.es/documents/228448/531160/04_Carrillo.pdf).
13. Solano A, Téllez C, Schoonewolff F, Romero M. Inflamación idiopática de la órbita en la infancia. Repert Med Cir 2011;20(2):128-132.
14. Imtiaz C, Farrukh S, Yonca OA, Fenwick R. Orbital Pseudotumor: Distinct Diagnostic features and management. MEAJO 2008;15(1):17-27.

15. Takahashi K, Mulliken J, Kozakewich H, Rogers R, Folkman J, Ezekowitz A. Cellular markers that distinguish the phases of hemangiomas and malformations. *J Clin Invest* 1994; (93):2357-2364.
16. Gonzalez Garcia R, Escorial Hernandez, Capote Moreno A, Sastre Pérez J, Rodríguez Campo F., Hyun Nam S, et al. Hemangioma cavernoso orbitario. Abordaje bicoronal y orbitotomía lateral. *Rev Esp Cirug Oral Maxilofac* 2005;26:415-419.
17. Pérez JV, Prada MC, Abelenda D, Pérez E. Hemangiopericitoma Orbitario: Estudio retrospectivo de 6 casos. *Arch Soc Esp Oftalmol* 1999;74(3):153-158.
18. Uceda-Carmona M., García-Ruano A., Pérez-Cano R. Diagnóstico y tratamiento quirúrgico del hemangiopericitoma facial: caso clínico. *Cir Plást Iberolatinoam.* [revista en la Internet]. 2014 Mar [citado 2015 Dic 07]; 40(1):99-105. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S037678922014000100014&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S037678922014000100014&lng=es). <http://dx.doi.org/10.4321/S0376-78922014000100014>.
19. Boschi J, Tenyi A. Boschi J. Trombosis de varices orbitarias. Diagnostico por tomografía computarizada. *Radiología* 2002;44(2):75-79.
20. Parham D. Pathologic Classification of Rhabdomyosarcomas and correlations with Molecular Studies. *Mod Pathol* 2001;14(5):506-514.
21. Tsokos M, Weber BL, Parham DM, Wesley RA, Miser A, Miser JS, et al. Rhabdomyosarcoma. A new classification scheme related to prognosis. *Arch Pathol Lab Med* 1992;116:847-855.
22. Márquez A, Barañón I, Ortiz C. Utilidad de la inmunohistoquímica en el diagnóstico de rbdmiosarcoma alveolar variante sólida. *An Med Asoc Med Hosp ABC* 2004;49(3):151-155.
23. Shah NB, Chang WY, White VA, Heran MK, Rootman J. Orbital lipoma: 2 cases and review of literatura. *Ophthal Plast Reconstr Surg.* 2007;23(3):202-5.
24. Zaragoza Casares P, Gómez Fernández T, Zaragoza García P, Zato Gómez M. Fibrohistiocitoma maligno orbitario. [Internet] 2007. [citado 6 sep 2015].disponible en: <http://www.oftalmo.com/studium/studium2007/stud07-2/07b-07.htm>.
25. Shields JA, Shields CL. Diagnosis and management of orbital tumors. *Surv Ophthalmol* 1990;34(6):267-272.
26. Carrol GS Haik BG, Fleming JC, Weiss RA, Mafee MF. Peripheral nerve tumors of the orbit. *Radiol Clin North Am* 1999;37(1):195:202-213.
27. Romero A, Díaz J, Lozano A. Tumor maligno de la vaina del nervio periférico glandular de la órbita: primera descripción de la literatura de localización orbitaria en un paciente con neurofibromatosis tipo 1. *Neurocirugía* 2010;21:37-45.

28. Jerez E, Ruiz A, Baeta L, Cabrera B, Crespo A, Cardona P. Optic nerve glioma. Report of a case. *Arch Soc Canar Oftal* 2006;17:73-76.
29. Wright JE, McNab AA, McDonald WI. Optic nerve glioma and the management of optic nerve tumors in the young. *Br J Ophthalmol* 1989;73(12):967-974.
30. Caeiro M, Conde C, López M, Pérez L, Vázquez M, Canteli M, et al. Meningioma de la Vaina del Nervio Optico (MVNO). ¿La radioterapia es el actual patrón de cuidados? A propósito de un caso y revisión de la literatura. *Oncología* 2006;29(1):30-38.
31. Perry A, Louis D, Scheithauer W, Budka H, Deimling A. Meningiomas. En: Louis D, Ohgaki H, Wiestler O, Webster K, editores. *WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System*. 4th Ed. Lyon: International Agency for Research on Cancer, 2007. Pp. 164-172.
32. Céspedes D, Martínez F, Méndez P, Ortiz C. Meduloepitelioma pigmentado maligno intraocular. *Rev Esp Patol* 2009;42(3):225-229.
33. Wakakura M, Lee WR. Ultrastructural polymorphism in medulloepithelioma of the ciliary body: A comparative study of tumor cells and fetal ciliary epithelium. *Jpn J Ophthalmol*. 1990;34(3):364-80.
34. Urcuqui L, Ozaeta D, Suárez A, Mesa O, Graziano F, Forero M. Teratoma congénito gigante de la órbita. *Rev Colom Cancerol*. 2015;19(1):53-58.
35. Juárez L, Cruz A, Medina C, Murillo M, Vollbrechtshausen L, Escobar M. Tumor neuroectodérmico melanocítico de la infancia. *Gac Mex Oncol* 2013;12(3):201-204.
36. Moguel N, Curiel M, Reyes T, García P, Escobar M. Tumor neuroectodérmico primario de órbita: presentación de un caso y revisión de la literatura. *An Radiol Mex* 2008;3:183-186.
37. Tarek E, Bakhoum M, Nasser Q, Prieto V, Doina I, Sniegowski M, et al. Primary orbital melanoma in association with cellular blue nevus. *J Ophthalmol* 2014; 20(3). [citado 6 de septiembre de 2015] Disponible en: <http://www.djo.harvard.edu/site.php?url=/physicians/oa/19>.
38. Romero M, Tenorio G, Espino S. Linfomas de órbita y anexos oculares; características clínicas e histopatológicas. *Rev Med Hosp Gen Mex* 2010;73(3):166-172.
39. García ML. Estudio clínico-morfológico de los infiltrados linfoides y tumores del tejido hematopoyético de los anexos oculares del Instituto Anatomopatológico "Dr. José A. O'Daly" [trabajo de ascenso]. Universidad Central de Venezuela; 2007.
40. Olalde J, Palomera H, Olvera J, Alcántara A, Zambrano L, Gómez E. Sarcoma de Ewing extraóseo. *Bol Med Hosp Infant Mex* 2013;70(6):477-481.

41. Pampin D, Garcia J, Arroyo S, Gonzalez C. Histiocitosis de células de Langerhans Orbitaria. *Rev Esp Cir Oral Maxilofac.* 2012;34(3):133–139.
42. Wolstencroft SJ, Hodder SC, Askill CF, Sugar AW, Jones EW, Griffiths AP. Orbital Metastasis Due to Interval Lobular Carcinoma of the Breast. *Arch Ophthalmol* 1999; 117(10):1419-21.
43. McLean I, Burnier MN, Zimmerman L, Jakobiec F. Tumors of the eye and ocular adnexa. 3° Ed. Washington, D.C: Advisory Board 1994. Pp 1-3; 233-236.
44. Bustelo M, Campos S. Enfermedad Inflamatoria Orbitaria Idiopática o Pseudotumor Inflamatorio. Su diagnóstico diferencial. *Oftalmología* 2010;34:491–494.
45. Rojas E, Nesprias M, Pulero C, Gimenez L , Zerga M, Chirife A. Linfomas de la orbita y anexos oculares. Correlacion clinico patologica de 25 casos. *Medicina* 2010;70:333-338.
46. Correa M, Sánchez H. Blanco G. Quiste dermoide en la infancia bajo el diagnóstico de ptosis. *Arch Soc Esp Ophthalmol* 2010;85(6):215–217.
47. Garrido A, Angeles R, Gessa M. Cirugia exeretica y reparadora de linfangioma orbitario anterior. *Rev Mex Oftalmo* 2013;87(3):183-187.
48. Rios M, Avila M, Moreno M, Junco R, Elizondo L, Infante M *et al.* Hemangioma cavernoso orbitario. Presentación de un caso y revisión del tema. *Rev Chil Neurocirugia* 2011;37:77-80.
49. Cruz D, Díaz L, Peralta A. Rbdomiosarcoma orbitario. *Medisur* 2014;12(5):751-756.
50. Ana Paula Ximenes Alves<sup>1</sup> Paulo Roberto Félix<sup>2</sup> Antonio Augusto Velasco e Cruz<sup>3</sup>. Hemangiopericitoma de órbita. *Arq Bras Ophthalmol* 2001;64:159-62.
51. Badía D, Marginean F, Martinez E, Sansano I, Borrás F, Ferreres J *et al.* Hemangiopericitoma y tumor fibroso solitario: dos interpretaciones distintas. *Soc Esp Anat Patol* [Internet]. 2010 [citado 14 Oct 2015]; Disponible en: [https://www.seap.es/posters//asset\\_publisher/Roi3/content/id/94647;jsessionId=3B902F2D3292B37A034B20096B9CB4F9](https://www.seap.es/posters//asset_publisher/Roi3/content/id/94647;jsessionId=3B902F2D3292B37A034B20096B9CB4F9).
52. Dokey A, Wladis E, Epley D. Orbital neurofibroma. *Am Acad Ophthalmol* 2015. [citado 8 de octubre de 2016] Disponible en: [http://www.eyewiki.aao.org/orbital\\_neurofibroma](http://www.eyewiki.aao.org/orbital_neurofibroma).
53. Garg R, Dhawan A, Guota N, Dsouza P. A rare case of benign isolated schwannoma in the inferior orbit. *Indian J Ophthalmol* 2008;56(6):514-515.
54. Millanes A, Molina K, Bermudez C. Schwannoma orbitario. Presentación de un caso. *Medisur* 2012;10(4):314-317.

55. Krivoy A, Krivoy J, Krivoy M. Meningioma del nervio óptico. *Centro Medico* 2006;51(1):13-18.
56. Ostrosky A, Klurfan F, Gonzalez M, Camaly D, Villa D. Adenoma pleomórfico de glandula lagrimal. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2005;10:86-90.
57. Zenteno Julio, Aquiles J. Tumores epiteliales primarios de glándula lagrimal. *Rev Peru Oftalmol* 1995;19;30-36.
58. Gonzalez F, Lopez C. Metastasis orbitarias. Serie de cuatro casos y revisión de la literatura. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2006;81:451-452.
59. Guisbert M, Saavedra B, Martínez L, Castelo E, Callejas C. Carcinoma de células escamosas con invasión orbitaria. *Rev Med La Paz* 2013;19(1):53 -57.
60. Hernández S, Paez R, Villagrán J. Carcinoma epidermoide recidivante invasivo a órbita. Reporte de un caso. *Rev Mex Oftalmol* 2007;81(6):356-358.
61. Tejada E, Santos E, Vico E, Romo A. Carcinoma basocelular infiltrante de canto interno. [Internet]. 2006 [citado 12 Oct 2016]; 6 (1):6-8. Disponible en: <http://www.oftalmo.com/studium/studium2006/stud06-1/06a-08.htm>

# ANEXO 1

**TABLE 14.2** Classification of Neoplasms and Other Tumors

**Primary Orbital Tumors**

**Choristomas**

- Epidermoid cyst†
- Dermoid cyst† (see Figs. 14.12 and 14.13)
- Teratoma‡ (see Fig. 14.14)
- Ectopic lacrimal gland‡ (see Fig. 14.15)

**Hamartomas**

- Phakomatoses† (see Chap. 2)
- Hemangioma
  - Capillary hemangioma† (see Figs. 14.16 and 14.17)
  - Cavernous hemangioma† (see Fig. 14.18)
  - Arteriovenous communication‡ (see Chap. 2)
  - Telangiectasia‡ (see Chap. 2)
- Lymphangioma† (see Fig. 14.19)

**Mesenchymal Tumors**

**Vascular**

- Hemangiopericytoma‡
- Glomus tumor‡ (see Fig. 14.20)
- Hemangiosarcoma‡
- Kaposi's sarcoma‡ (see Fig. 14.21)

**Fatty**

- Lipoma† (see Fig. 14.22)
- Liposarcoma‡ (see Fig. 14.23)

**Fibrous**

- Reactive fibrous proliferations
  - Nodular fasciitis†
  - Juvenile fibromatosis‡
- Neoplastic fibrous proliferations
  - Fibrous histiocytoma† (see Fig. 14.24)
  - Fibroma‡ and fibrosarcoma‡ (see Fig. 14.25)
  - Solitary fibrous tumor‡
  - Giant cell angiofibroma‡

**Muscle**

- Leiomyoma (see Fig. 14.26)‡ and leiomyosarcoma‡
- Mesectodermal leiomyosarcoma‡ (see Chap. 9)
- Rhabdomyoma‡
- Rhabdomyosarcoma† (see Figs. 14.27 and 14.28; see also Fig. 17.26)

**Cartilage**

- Chondroma‡ and chondrosarcoma‡

**Bone**

- Aneurysmal bone cyst‡
- Fibrous dysplasia† (see Fig. 14.29)
- Giant cell tumor‡
- Juvenile fibromatosis‡

- Leontiasis ossea‡
- Osteitis fibrosa cystica†
- Osteopetrosis‡
- Paget's disease†
- Osteoma‡ and osteogenic sarcoma (osteosarcoma)‡

**Neural Tumors**

- Amputation neuroma‡
- Neurofibromas† (see Chap. 2)
- Neurilemmoma† (see Figs. 14.30 and 14.31)
- Juvenile pilocystic astrocytoma† (see Chap. 13)
- Peripheral primitive neuroectodermal tumors (PNETs)‡ (see Fig. 14.32)

**Miscellaneous Tumors**

- Meningioma† (see Chap. 13)
- Nonchromaffin paraganglioma‡
- Granular cell tumor‡ (see Fig. 14.33)
- Alveolar soft part sarcoma‡ (see Fig. 14.34)
- Malignant melanoma‡ (see Chap. 17)
- Endodermal sinus tumor‡

**Epithelial Cysts and Neoplasms of Lacrimal Gland**

- Lacrimal ductal cysts†
- Benign mixed tumor† (see Fig. 14.35)
- Malignant mixed tumor† (see Fig. 14.36)
- Adenoid cystic carcinoma† (see Fig. 14.37)
- Other types of carcinoma‡ (see Fig. 14.38)

**Reticuloendothelial System, Lymphatic System, and Myeloid System**

- Reticuloendothelial system
  - Langerhans' granulomatosis (histiocytosis X)†
  - Eosinophilic granuloma† (see Fig. 14.39)
  - Hand-Schüller-Christian disease†
  - Letterer-Siwe disease‡ (see Fig. 14.40)
  - Juvenile xanthogranuloma† (see Chap. 9)
  - Sinus histiocytosis‡ (see Fig. 14.41)
- Inflammatory pseudotumor† (see Fig. 14.42)
- Malignant lymphoma† (see Figs. 14.43–14.46)
- Leukemia† (see Fig. 14.47)
- Multiple myeloma‡ (see Fig. 14.48)
- Monoclonal and polyclonal gammopathies‡

**Secondary Orbital Tumors**

- Direct Extension† (see Fig. 14.49)

- Metastatic†

†The tumor is common, important, or both.  
‡The tumor is uncommon, unimportant, or both.

## ANEXO 2

### Formulario de recolección de datos epidemiológicos

<b>Biopsia</b>	<b>Edad</b>	<b>Género</b>	<b>Lateralidad</b>	<b>Tiempo de evolución</b>



## ANEXO 4

### PROTOCOLO DE ESTUDIO TUMORES ORBITARIOS

#### Tipos de Espécimen

- Biopsia Incisional
- Biopsia Excisional
- Resección en bloque (Exenteración)

#### A) Características Generales:

- Material en fresco o fijado.
- Medio de fijación?
- Identificación del Espécimen (nombre y edad del paciente, número de cédula, número de historia clínica, hospital de procedencia, teléfono de contacto)
- Resumen de la Historia Clínica.
- Lateralidad de la lesión (derecho, izquierdo, bilateral)
- Localización exacta de la lesión (cuadrante, etc)
- Tipo de Procedimiento Quirúrgico: biopsia incisional, excisional, en bloque, exenteración parcial o total.

#### B) Descripción Macroscópica:

- Dimensiones del espécimen (longitud, ancho y espesor, en mm)
- Diámetro Máximo de cualquier lesión visible.
- Medida de la distancia mínima entre el borde de la lesión y el borde quirúrgico.
- Color de la lesión y los tejidos adyacentes.
- Aspecto de la superficie de corte.
- Consistencia de la lesión.
- Descripción de los tejidos circundantes.
- Infiltración macroscópica de los tejidos adyacentes.
- Orientación de la lesión (si es posible).
- **Fotografía del espécimen.**

En casos de **Exenteración**, agregar a la descripción:

- Descripción de los párpados, conjuntiva.
- Incluir bordes de resección cutáneos.
- Desviación del globo ocular.
- Hendidura palpebral: medidas, aspecto.
- Tipos de casquetes (horizontales, verticales u oblicuos)
- Descripción del globo ocular.

- Descripción del tejido orbitario.

### **C) Descripción Microscópica:**

#### **1.- Procesos Inflamatorios / Infecciosos:**

- Tipo de infiltrado inflamatorio.
- Ubicación del infiltrado.
- Presencia y número de focos inflamatorios.
- Granulomas (necrotizantes y no necrotizantes)
- Fibrosis
- Coloraciones Especiales.

#### **2.- Quistes, Hamartomas, Coristomas y Tumores Benignos:**

- Tejido normal.
- Presencia e integridad de cápsula.
- Tipo de epitelio de revestimiento (en lesiones quísticas).
- Reacción inflamatoria
- Tejidos observados (en tumores benignos)
- Resección Completa o Incompleta.

#### **3.- Tumores Malignos, Secundarios o Metastásicos:**

- Tejido normal.
- Presencia e integridad de cápsula.
- Características de las células tumorales.
- Grado de atipia.
- Conteo de mitosis.
- Patrón de crecimiento: infiltrativo, sólido, etc.
- Necrosis.
- Presencia de metaplasia escamosa, fibrosa, mixoide, condroide, ósea.
- Infiltración perineural.
- Infiltración vascular o de otras estructuras.
- Resección Completa o Incompleta (bordes y márgenes).
- Estudios de IHQ
- Posible origen (Metástasis)

## ANEXO 5

### Operacionalización de las variables

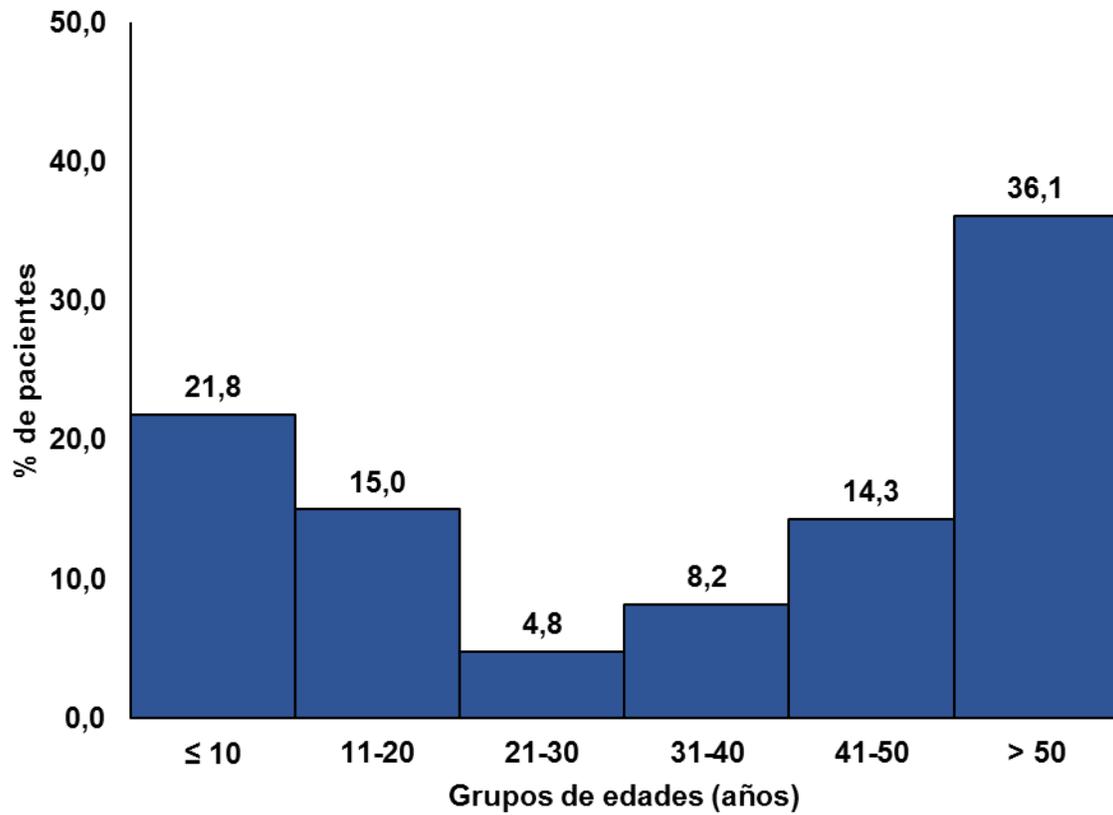
<b>VARIABLES</b>	<b>TIPO</b>	<b>ESCALA</b>
Edad	Cuantitativa – Discreta	Años: $\leq 10$ ; 11-20; 21-30;31-40; 41-50; $>50$
Género	Cualitativa – Nominal	Femenino, Masculino, Desconocido
Lateralidad	Cualitativa – Nominal	Derecho, Izquierdo, Ambas órbitas, Desconocido
Tiempo de evolución	Cuantitativa – Discreta	Meses: $< 12$ ; 12-24; 25-36; $> 36$
Ubicación del tumor	Cualitativa – Ordinal	Cavidad orbitaria (sitio anatómico específico dentro de la cavidad)
Presencia de tumor	Cualitativa – Nominal	Sí; No
Tipo tumoral	Cualitativa – Nominal	Ver categorías en Anexo 1: Clasificación de Yanoff y Fine. <sup>(11)</sup>

**Tabla 1.****Característica de la muestra según indicadores epidemiológicos.**

<b>Variab</b> les	<b>n</b>	<b>%</b>
<b>Edad (años)</b>		
≤ 10	32	21,8
11 - 20	22	15,0
21 - 30	7	4,8
31 - 40	12	8,2
41 - 50	21	14,3
> 50	53	36,1
<b>Género</b>		
Masculino	67	42,4
Femenino	91	57,6
<b>Años</b>		
2005-2009	96	52,7
2010-2015	86	47,3
<b>Lateralidad</b>		
Derecho	36	48,0
Izquierdo	39	52,0
<b>Tiempo de evolución (meses)</b>		
< 12	21	48,8
12-24	14	32,6
25-36	4	9,3
> 36	4	9,3

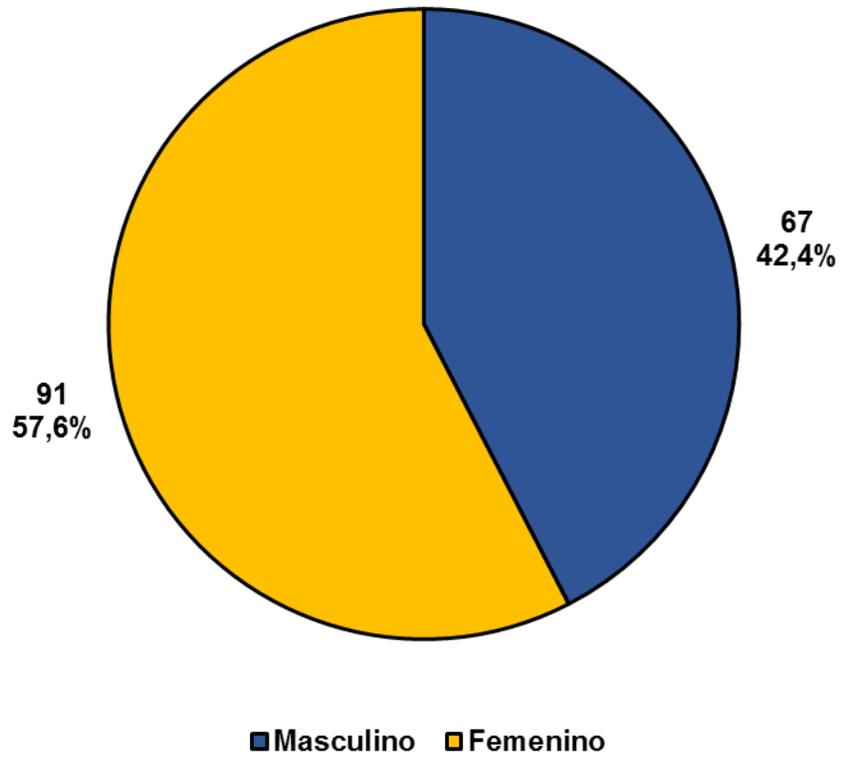
**Gráfico 1.**

**Característica de la muestra según edad.**



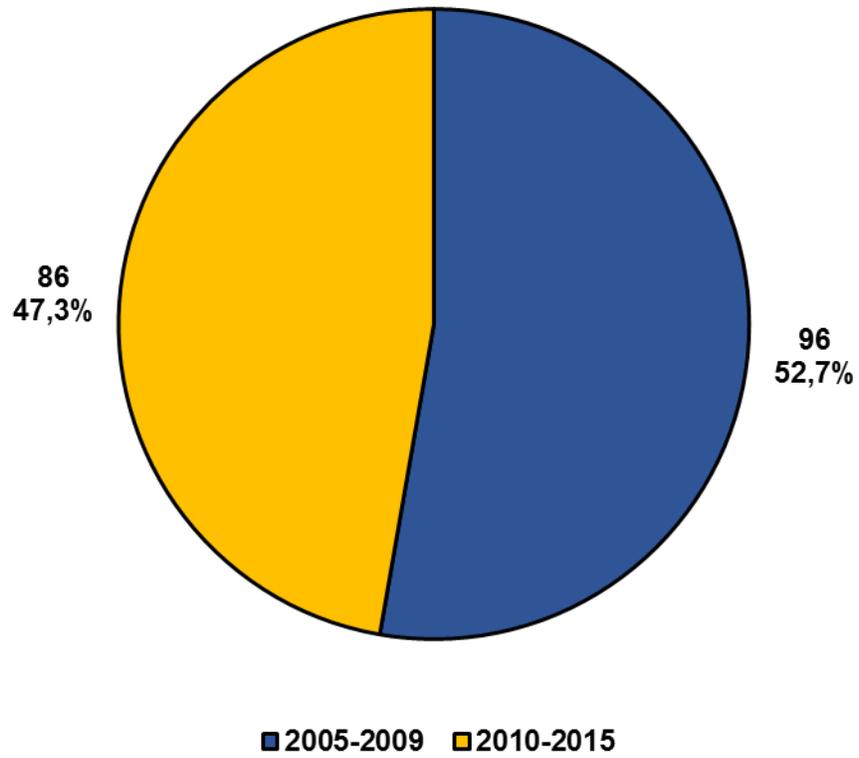
**Gráfico 2.**

**Característica de la muestra según género.**



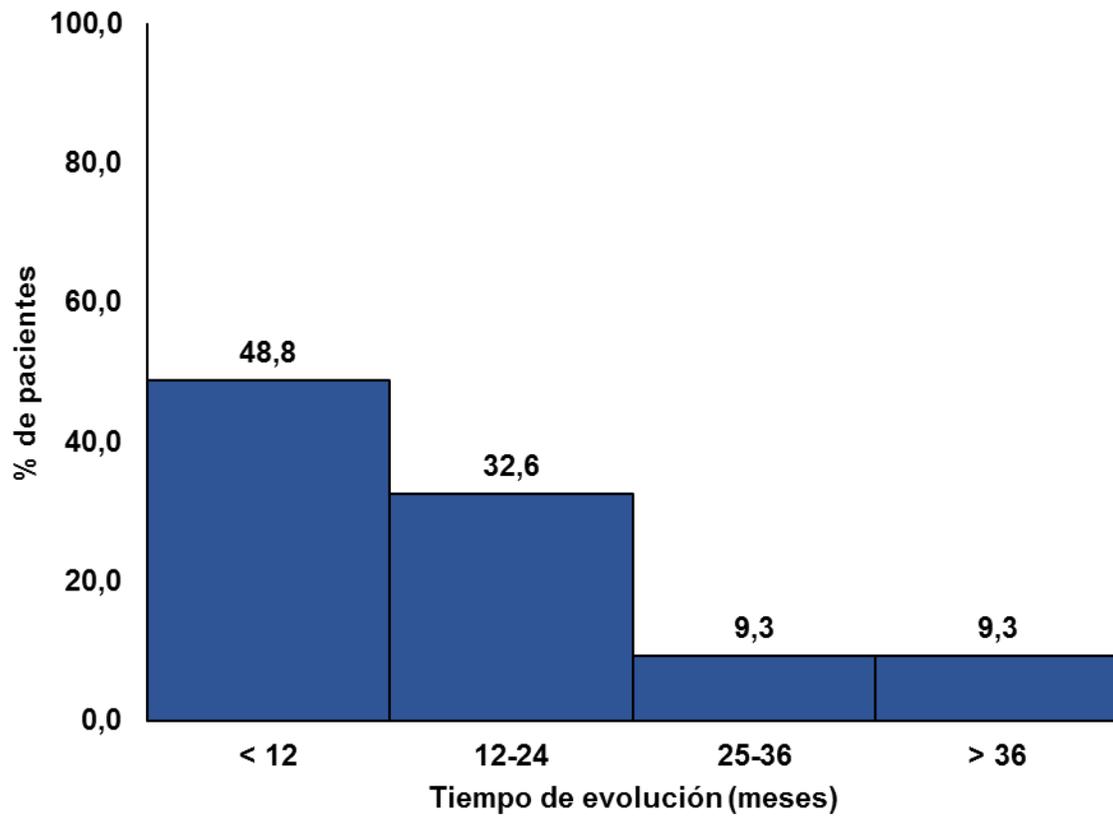
**Gráfico 3.**

**Característica de la muestra según años de los procedimientos.**



**Gráfico 4.**

**Tiempo de evolución.**

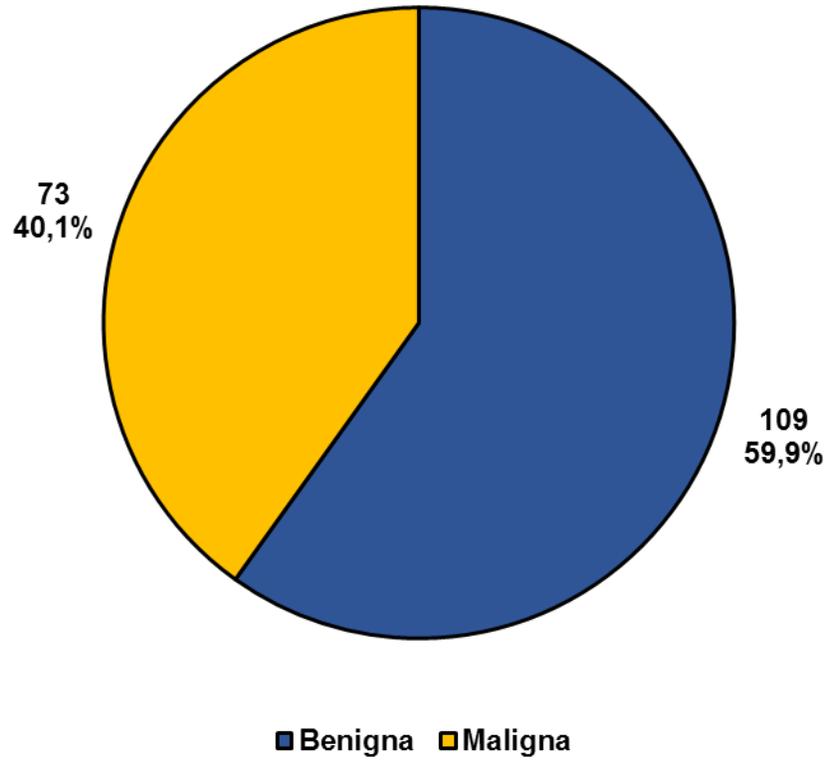


**Tabla 2.****Característica de la muestra según indicadores anatomopatológicos.**

<b>Variables</b>	<b>n</b>	<b>%</b>
Tipo de lesión		
Benigna	109	59,9
Maligna	73	40,1
Tumor según clasificación		
Sistema reticuloendotelial, sistema linfático y sistema mieloide	60	33,0
Coristomas	27	14,8
Hamartomas	27	14,8
Tumores mesenquimales	20	11,0
Tumores neurales	13	7,1
Tumores misceláneos	10	5,5
Quistes epiteliales y neoplasias de glándula lacrimal	9	4,9
Tumor secundario (extensión directa)	9	4,9
Tumor secundario (metástasis)	7	3,8
Inmunohistoquímica		
Si	24	13,2
No	158	86,8

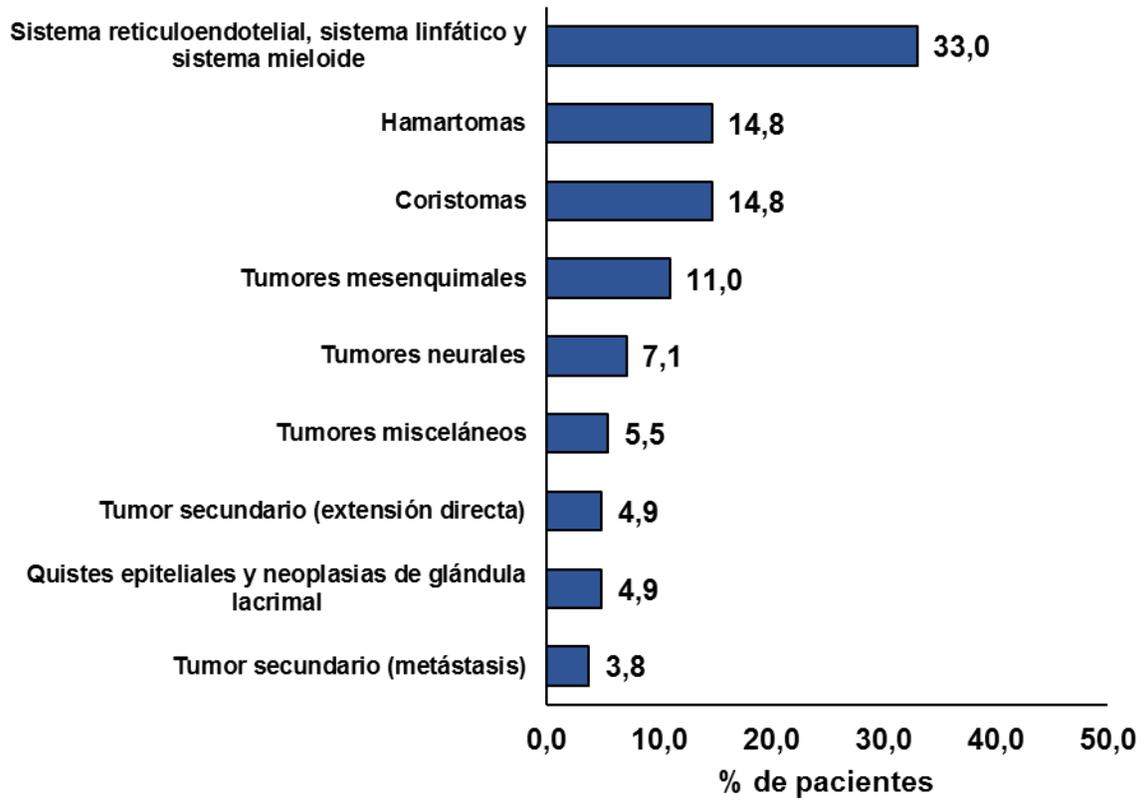
**Gráfico 5.**

**Característica de la muestra según tipo de tumor.**



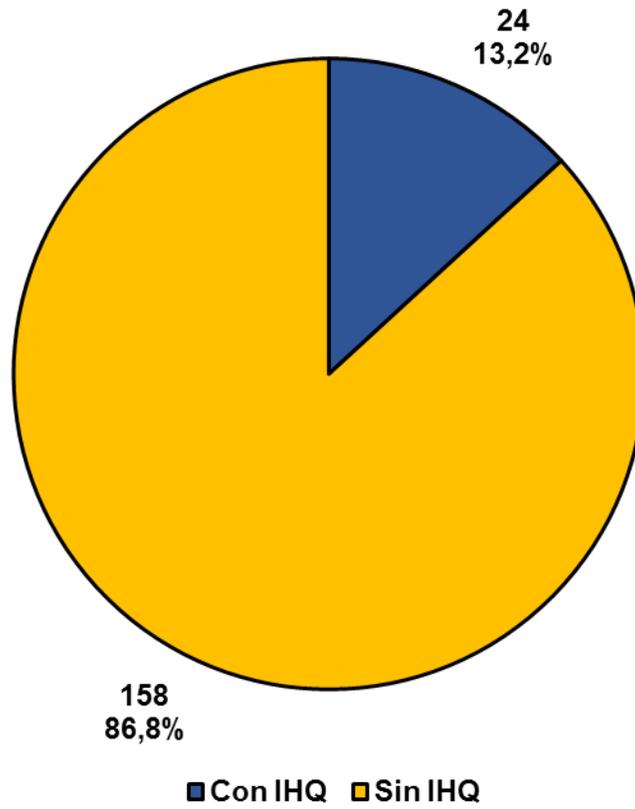
**Gráfico 6.**

**Característica de los tumores según clasificación.**



**Gráfico 7.**

**Característica de la muestra según IHQ.**



**Tabla 3.**  
**Tumor según clasificación y edad.**

<b>Tumor según clasificación</b>	<b>Niños y adolescentes</b>		<b>Adulto joven</b>		<b>Adulto maduro</b>		<b>Adulto mayor</b>	
	<b>n</b>	<b>%</b>	<b>n</b>	<b>%</b>	<b>n</b>	<b>%</b>	<b>n</b>	<b>%</b>
Coristomas	17	32,7	2	9,5	3	6,4	0	0,0
Hamartomas	10	19,2	7	33,3	3	6,4	1	3,7
Quistes E y NGL (*)	0	0,0	2	9,5	5	10,6	2	7,4
Sistema R, SL y SM (**)	13	25,0	3	14,3	17	36,2	15	55,6
Secundario (extension directa)	0	0,0	1	4,8	3	6,4	4	14,8
Secundario (metastasis)	0	0,0	1	4,8	3	6,4	2	7,4
Mesenquimales	8	15,4	2	9,5	4	8,5	0	0,0
Misceláneos	1	1,9	0	0,0	7	14,9	0	0,0
Neurales	3	5,8	3	14,3	2	4,3	3	11,1

p = 0,001

(\*) Quistes epiteliales y neoplasias de la glándula lagrimal

(\*\*) Sistema reticuloendotelial, sistema linfático y sistema mieloide

**Tabla 4.**  
**Tumor según clasificación y género.**

<b>Tumor según clasificación</b>	<b>Masculino</b>		<b>Femenino</b>	
	<b>n</b>	<b>%</b>	<b>n</b>	<b>%</b>
Coristomas	11	16,4	12	13,2
Hamartomas	7	10,4	17	18,7
Quistes E y NGL (*)	1	1,5	7	7,7
Sistema R, SL y SM (**)	20	29,9	31	34,1
Secundario (extensión directa)	5	7,5	2	2,2
Secundario (metástasis)	2	3,0	4	4,4
Mesenquimales	9	13,4	10	11,0
Misceláneos	3	4,5	6	6,6
Neurales	9	13,4	2	2,2

p = 0,054

(\*) Quistes epiteliales y neoplasias de la glándula lagrimal

(\*\*) Sistema reticuloendotelial, sistema linfático y sistema mieloide

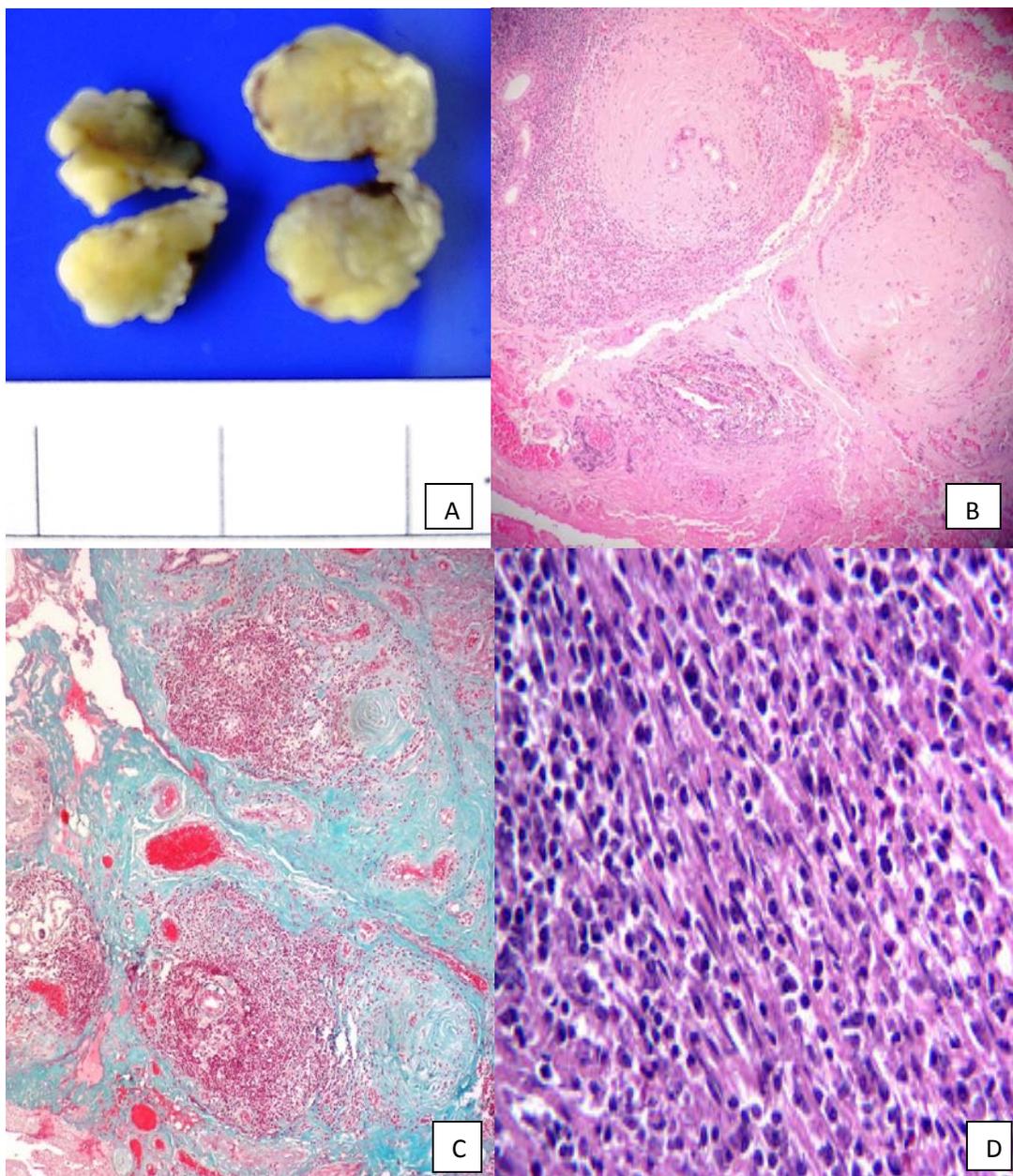
**Tabla 5.****Diagnóstico histológico.**

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	Pseudotumor inflamatorio	24	13,2	13,2	13,2
	Quiste dermoide	19	10,4	10,4	23,6
	Linfangioma	18	9,9	9,9	33,5
	Maltoma	11	6,0	6,0	39,6
	Hiperplasia linfoide	7	3,8	3,8	43,4
	Meningioma	5	2,7	2,7	46,2
	Rabdomiosarcoma embrionario	5	2,7	2,7	48,9
	Schwanoma	5	2,7	2,7	51,6
	Adenoma pleomórfico	4	2,2	2,2	53,8
	Linfoma difuso de células grandes B	4	2,2	2,2	56,0
	Malformación vascular	4	2,2	2,2	58,2
	Neurofibroma	4	2,2	2,2	60,4
	Adenocarcinoma metastásico	3	1,6	1,6	62,1
	Carcinoma adenoideo quístico	3	1,6	1,6	63,7
	Carcinoma de células escamosas	3	1,6	1,6	65,4
	Hemangioma cavernoso	3	1,6	1,6	67,0
	Hemangiopericitoma	3	1,6	1,6	68,7
	Histiocitosis de células de Langerhans	3	1,6	1,6	70,3
	Linfoma no Hodgkin	3	1,6	1,6	72,0

Neurofibroma plexiforme	3	1,6	1,6	73,6
Quiste simple	3	1,6	1,6	75,3
Carcinoma basocelular	2	1,1	1,1	76,4
Carcinoma metastásico	2	1,1	1,1	77,5
Enfermedad de Rosai Dorfmann	2	1,1	1,1	78,6
Lipoma	2	1,1	1,1	79,7
Meningioma meningotelial	2	1,1	1,1	80,8
Orbitopatía tiroidea	2	1,1	1,1	81,9
Quiste de inclusión epitelial	2	1,1	1,1	83,0
Adenocarcinoma	1	,5	,5	83,5
Adenoma pleomórfico con metaplasia escamosa	1	,5	,5	84,1
Angiolipoma	1	,5	,5	84,6
Carcinoma basocelular recidivante	1	,5	,5	85,2
Carcinoma epidermoide	1	,5	,5	85,7
Condrosarcoma	1	,5	,5	86,3
Dermolipoma	1	,5	,5	86,8
Displasia fibrosa	1	,5	,5	87,4
Fibrohistiocitoma	1	,5	,5	87,9
Fibrolipoma	1	,5	,5	88,5
Fibroma	1	,5	,5	89,0
Hamartoma	1	,5	,5	89,6
Hemangioma	1	,5	,5	90,1

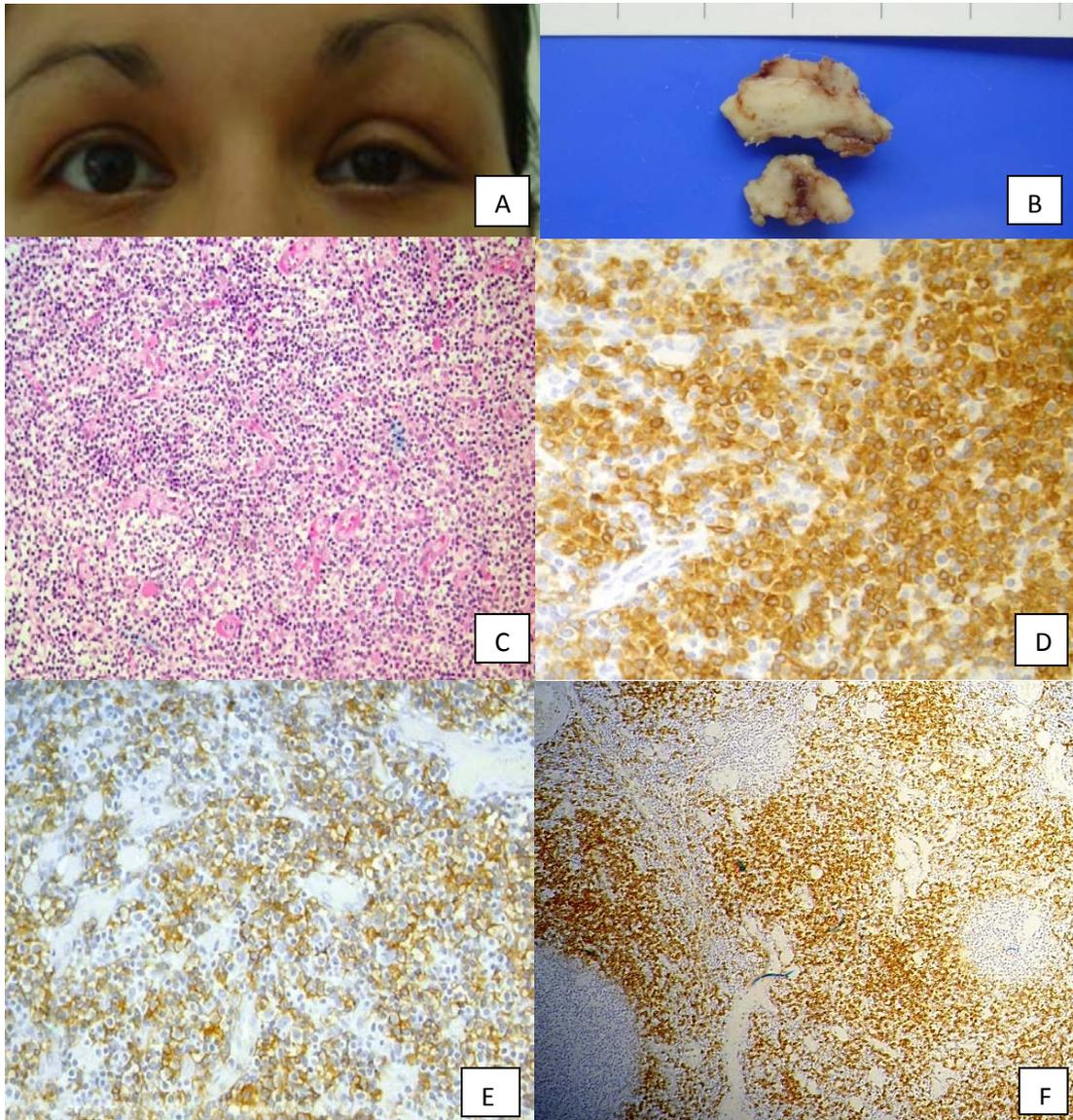
Hemangioma con trombosis	1	,5	,5	90,7
Infiltración por mieloma	1	,5	,5	91,2
Leucemia linfoide crónica/linfoma linfocítico pequeño	1	,5	,5	91,8
Linfoma de Hodgkin rico en linfocitos	1	,5	,5	92,3
Melanoma	1	,5	,5	92,9
Melanoma recidivante	1	,5	,5	93,4
Meningioma grado II	1	,5	,5	94,0
Meningioma secretor	1	,5	,5	94,5
Mieloma múltiple	1	,5	,5	95,1
Mucocele	1	,5	,5	95,6
Osteoma	1	,5	,5	96,2
Quiste dermoide roto	1	,5	,5	96,7
Quiste hemático	1	,5	,5	97,3
Sarcoma alveolar	1	,5	,5	97,8
Sarcoma de células redondas	1	,5	,5	98,4
Tumor de células gigantes	1	,5	,5	98,9
Tumor dermoide sólido	1	,5	,5	99,5
Tumor maligno de células redondas	1	,5	,5	100,0
Total	182	100,0	100,0	

**Figura 1. Apariencia macroscópica y microscópica; casos de pseudotumor inflamatorio.**



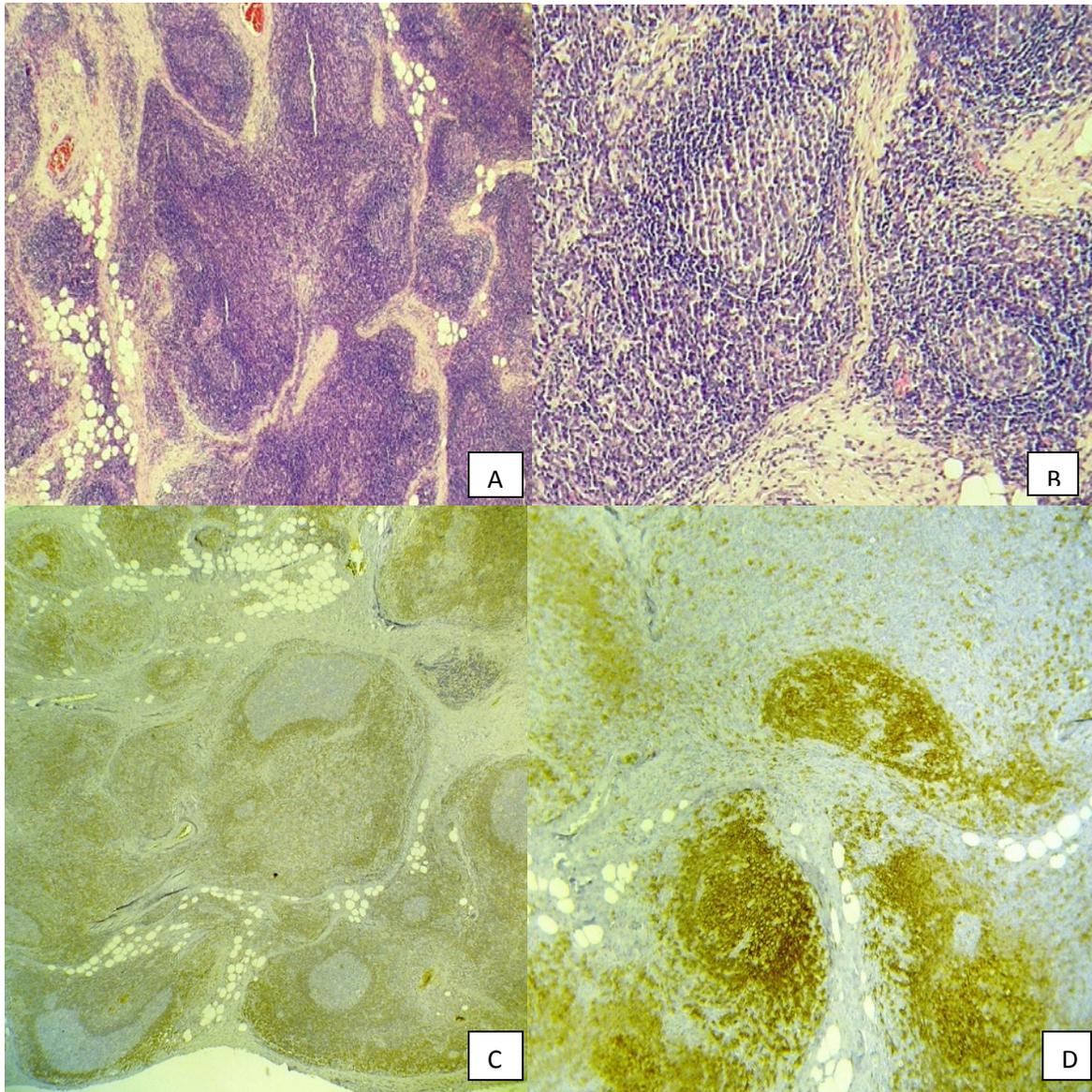
**Figura 1: Pseudotumor inflamatorio:** A. Macroscópicamente es una lesión nodular, encapsulada de aspecto fibroso. B. Se observa un infiltrado inflamatorio denso sobre un estroma fibroso, rodeando elementos de la glándula lacrimal. (H-E 100X). C. De color verde las áreas de fibrosis presentes en el tumor. (Tricromico de Gomori 100X). D. Infiltrado inflamatorio predominantemente mononuclear (H-E 400X).

**Figura 2. Apariencia clínica, macroscópica y microscópica; casos de maltomas.**



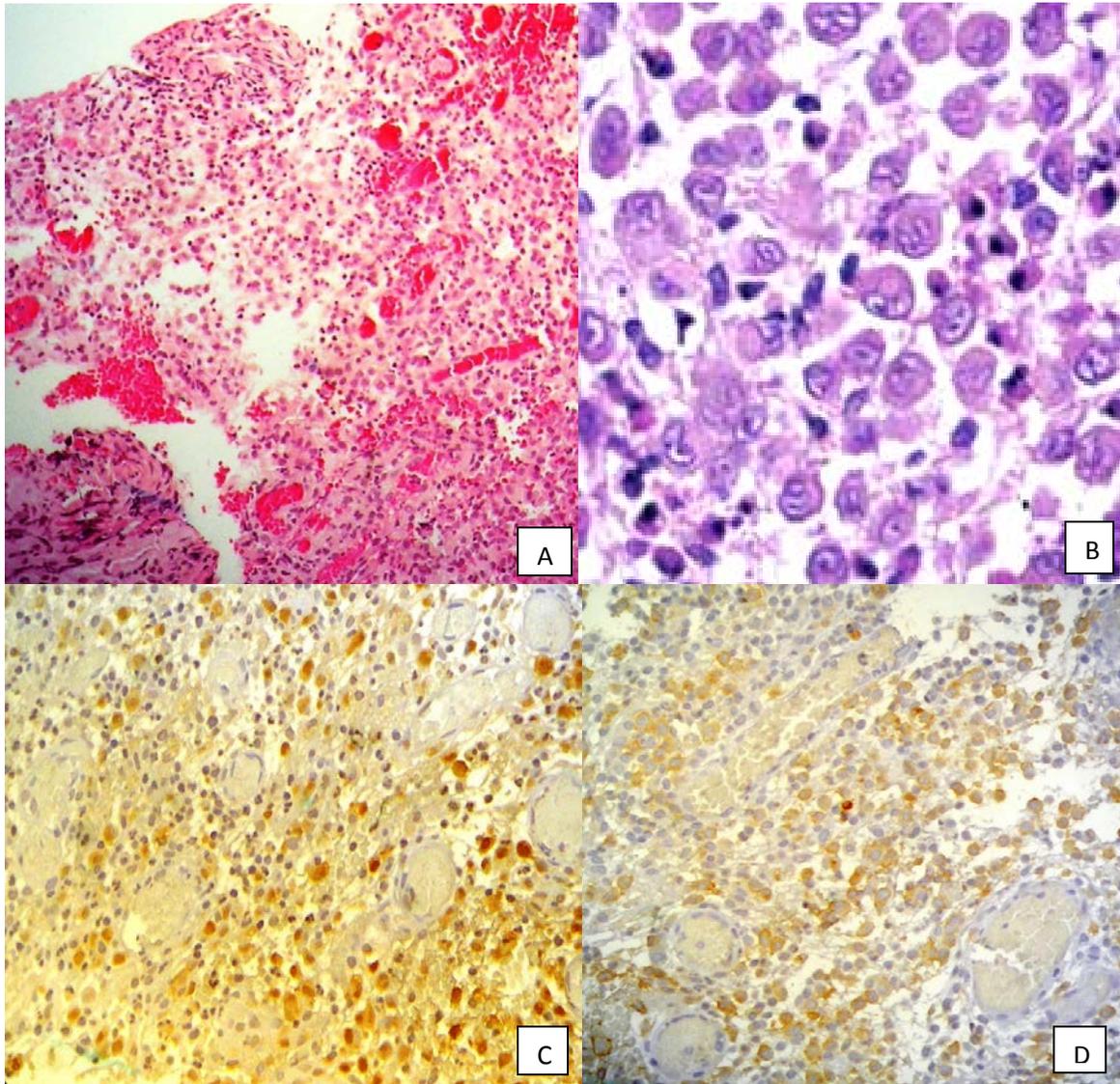
**Figura 2: Maltoma:** A. Macroscópicamente es una lesión sólida, nodular, blanquecina. B. Proptosis de ojo izquierdo por presencia de maltoma. C. Se observa infiltrado linfocitario monomórfico, difuso. (H-E 400X). D. Inmunomarcaje de CD79a en membranas citoplasmáticas. (IHQ 400X). E. Inmunomarcaje de CD20 en membranas citoplasmáticas. (IHQ 400X). F. Inmunomarcaje de bcl2 típicamente negativos en centros germinales. (IHQ 400X).

**Figura 3. Apariencia microscópica; caso de hiperplasia linfoide.**



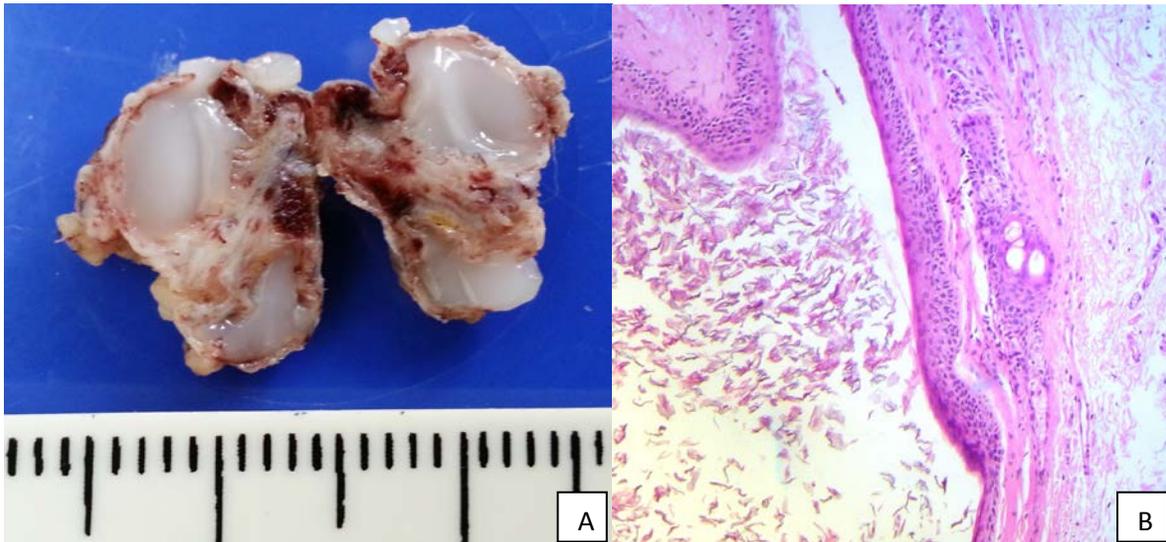
**Figura 3 Hiperplasia linfoide:** A. Ganglio linfático con hiperplasia del tejido linfoide, los folículos linfoides son de distintos tamaños y formas. (H-E 100X). B. Polimorfismo celular del ganglio linfático. (H-E 400X). C. Inmunomarcaje típico de bcl2; nótese que los centros germinales son negativos. (IHQ 100X). D. Inmunomarcaje de CD20: positivo en los centros germinales. (IHQ 400X).

**Figura 4. Apariencia microscópica; casos de histiocitosis de células de Langerhans.**



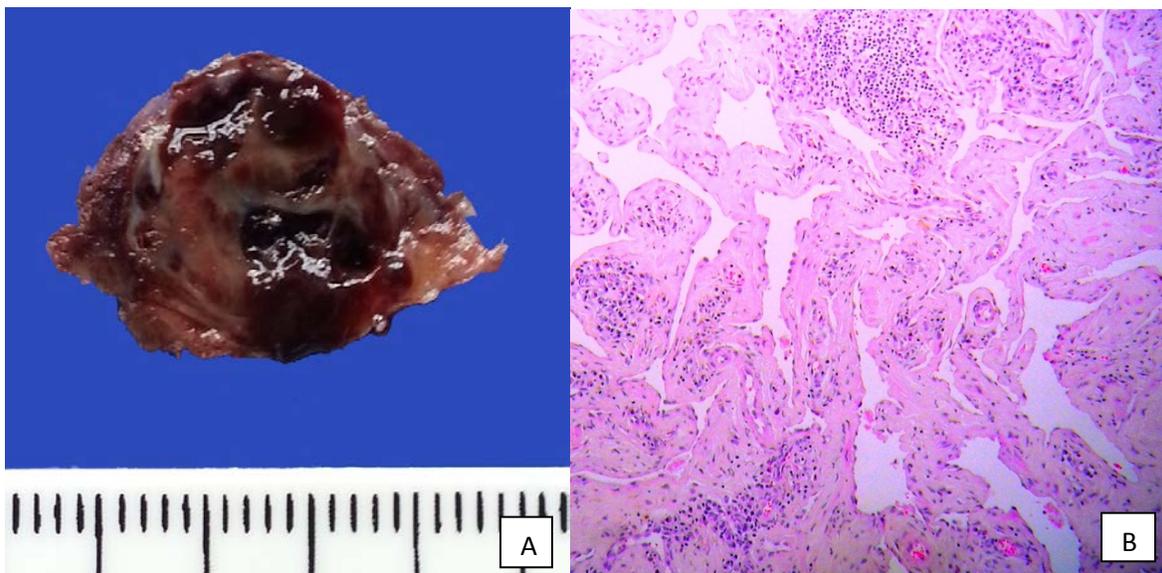
**Figura 4 Histiocitosis de Langerhans:** A. Proliferación de células histiocíticas acompañadas de eosinófilos y linfocitos. (H-E 100X). B. Células de aspecto histiocítico con núcleos arriñonados y citoplasma eosinófilo. (H-E 400X). D. CD1A: Las células neoplásicas con inmunomarcaje característico. (IHQ 400X). E. S100: Tinción citoplasmática y nuclear de las células neoplásicas. (IHQ 400X).

**Figura 5. Característica macroscópicas y microscópica, caso quiste dermoide.**



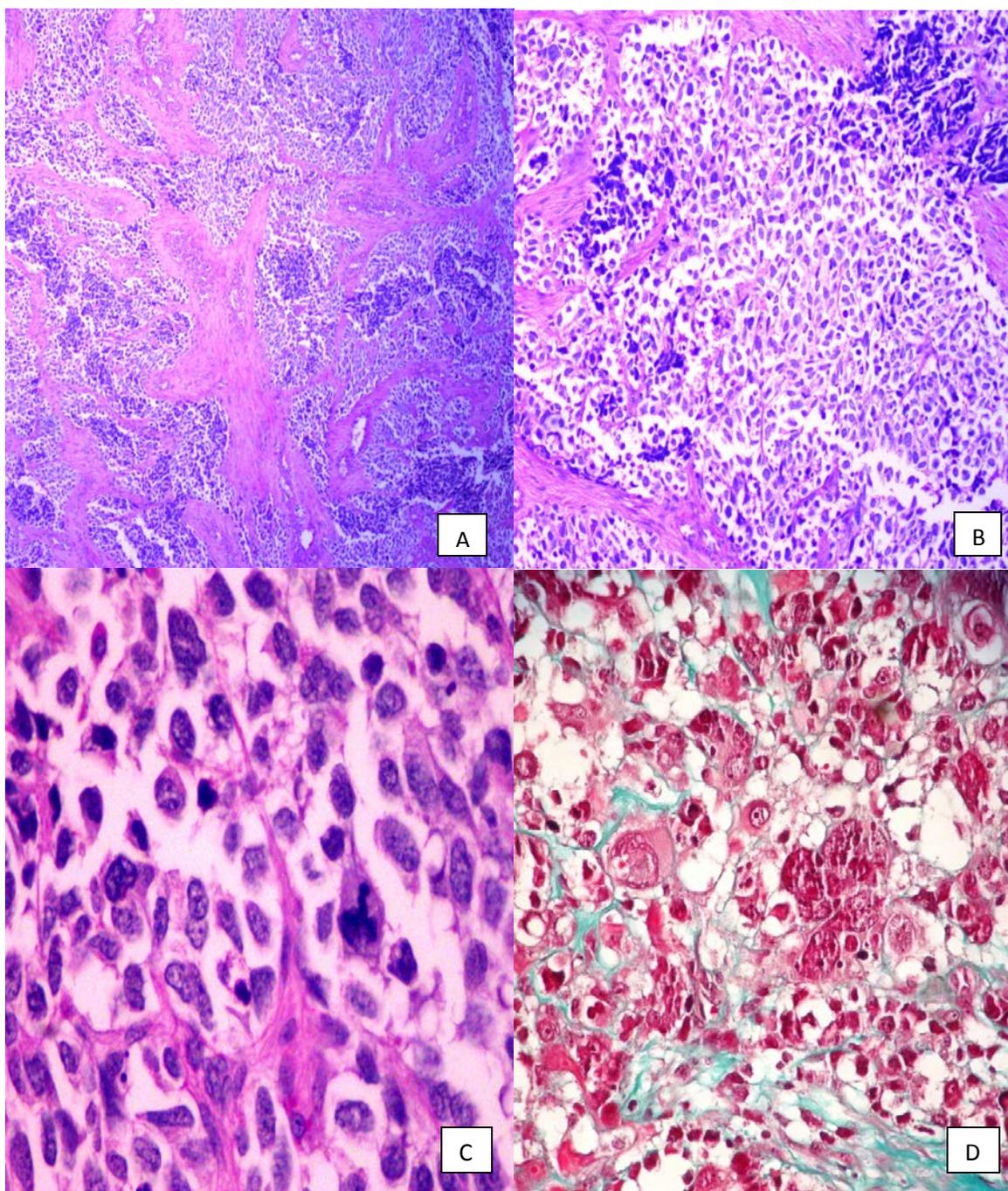
**Figura 5: Quiste dermoide:** A. Lesión bien delimitada, al corte múltiples áreas quísticas con contenido gelatinoso. B. Pared revestida por epidermis con anexos en la pared y queratina en el interior del quiste. (H-E 400X).

**Figura 6. Características macroscópicas y microscópicas, caso de linfangioma.**



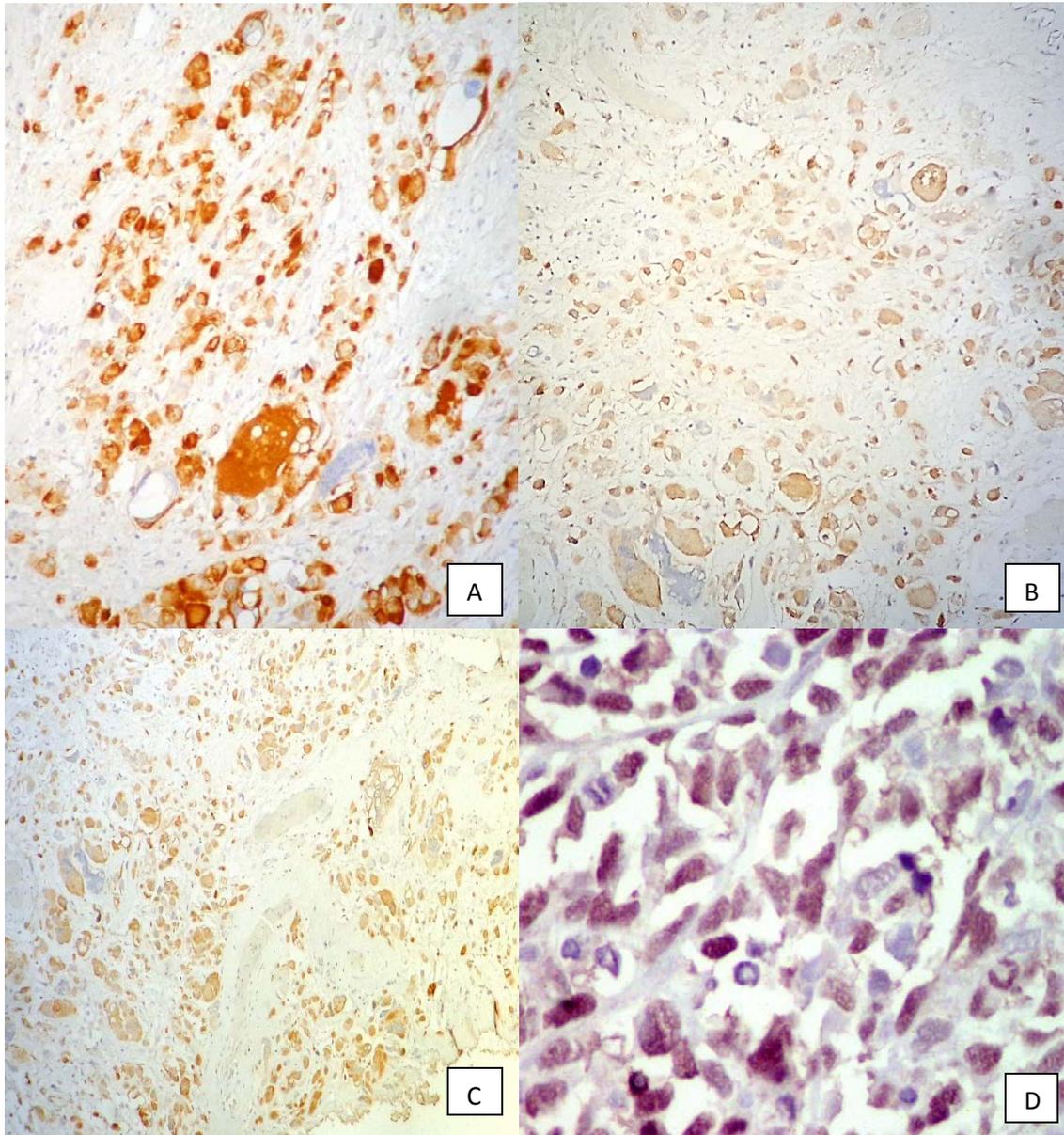
**Figura 6: Linfangioma:** A. Lesión nodular con áreas sólidas y quísticas con contenido viscoso oscuro. B. Canales vasculares linfáticos con presencia de infiltrado inflamatorio en sus paredes. (H-E 100X).

**Figura 7. Apariencia microscópica; caso de rhabdomyosarcoma alveolar.**



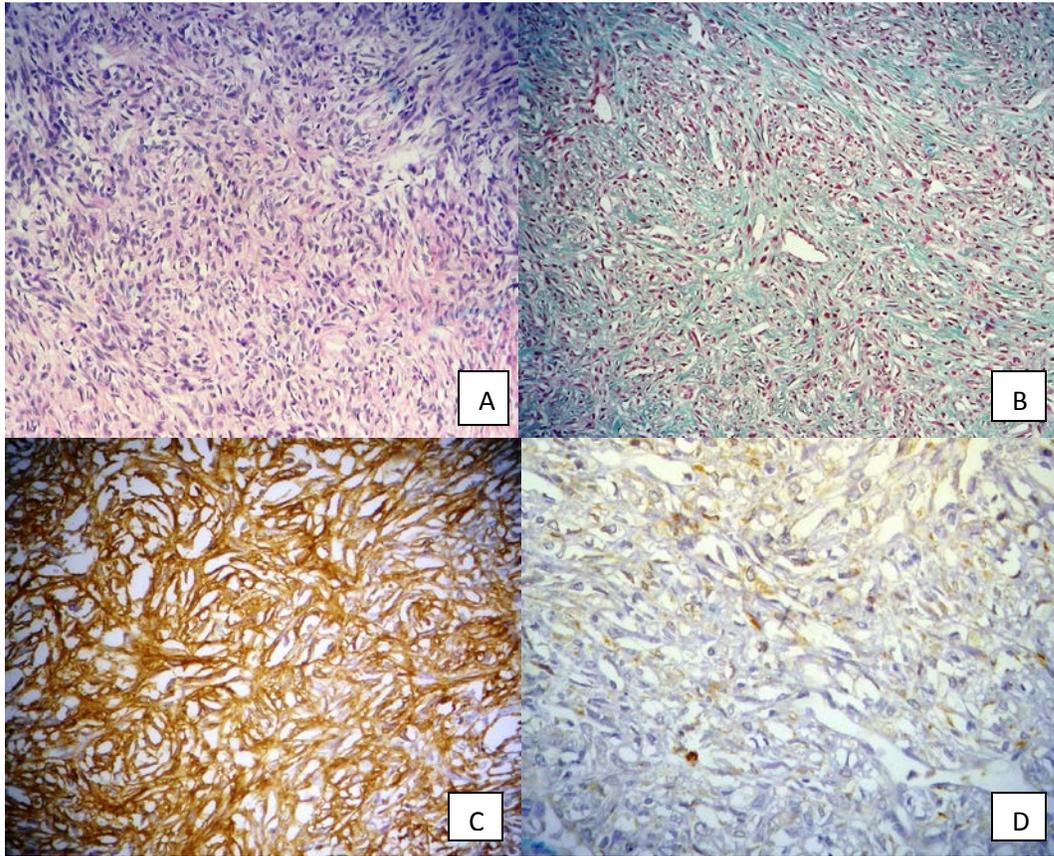
**Figura 7: Rhabdomyosarcoma alveolar:** A. Se observan el tumor infiltrando tejido orbitario. (H-E 100X). B. Las células tumorales se disponen tapizando espacios y en nidos. (H-E 400X). C. Células tumorales pleomórficas, grandes, con núcleos irregulares, algunos dejan ver nucléolos (H-E 400X). D. Se observa en verde el tejido conectivo con nidos de células tumorales. (Tricromico de Gomori 100X).

**Figura 8. Apariencia en estudio de Inmunohistoquímica; caso de rhabdomyosarcoma alveolar.**



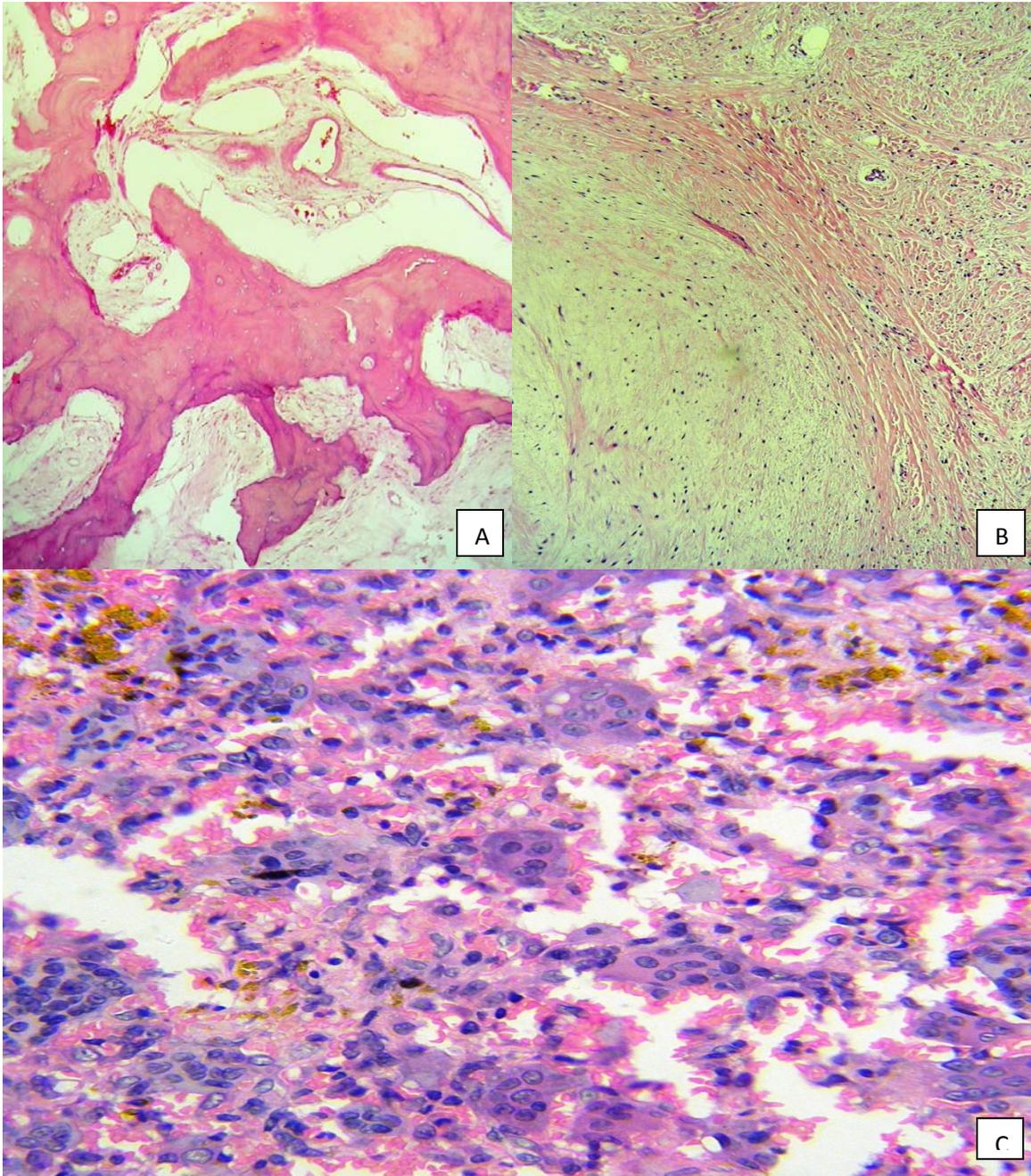
**Figura 8 : Rhabdomyosarcoma alveolar:** A. Inmunomarcaje citoplasmático positivo con desmina (IHQ 100X). B. Inmunomarcaje citoplasmático positivo con actina (IHQ 100X). C. Inmunomarcaje con actina sarcomérica. (IHQ 100X). D. Inmunomarcaje nuclear con miogenina. (IHQ 400X).

**Figura 9. Apariencia microscópica e inmunohistoquímica; caso de hemangiopericitoma.**



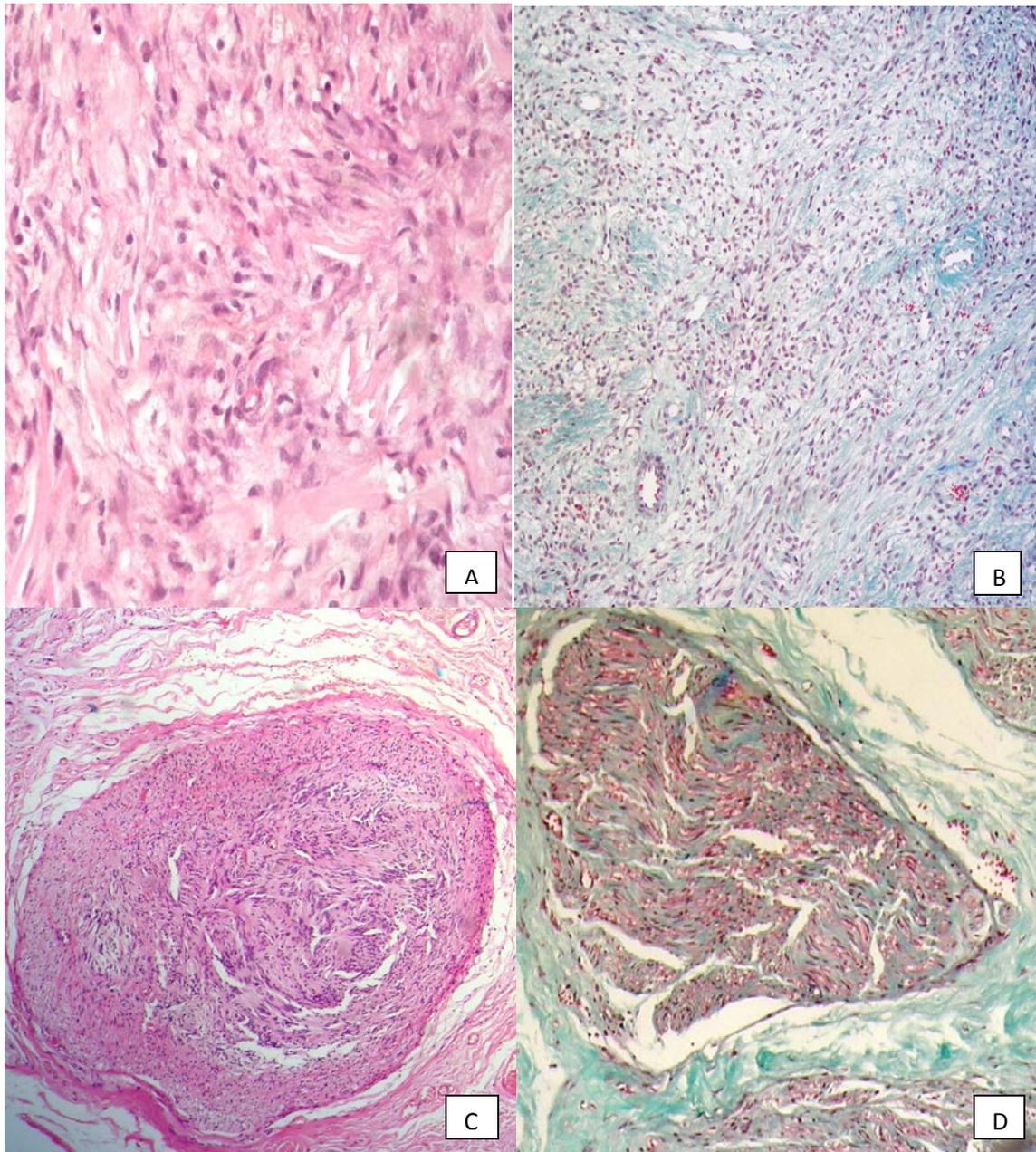
**Figura 9: Hemangiopericitoma:** A. Tumor constituido por células fusiformes monomórficas (H-E 100X). B. Se resaltan las luces vascularizadas en forma de asta de ciervo. (Tricrómico de Gomori 100X). C. Inmunomarcaje con CD34 marcador vascular fuertemente positivo. (IHQ 400X). D. Inmunomarcaje negativo con Calponina (IHQ 400X).

**Figura 10. Apariencia microscópica casos de tumores mesenquimales.**



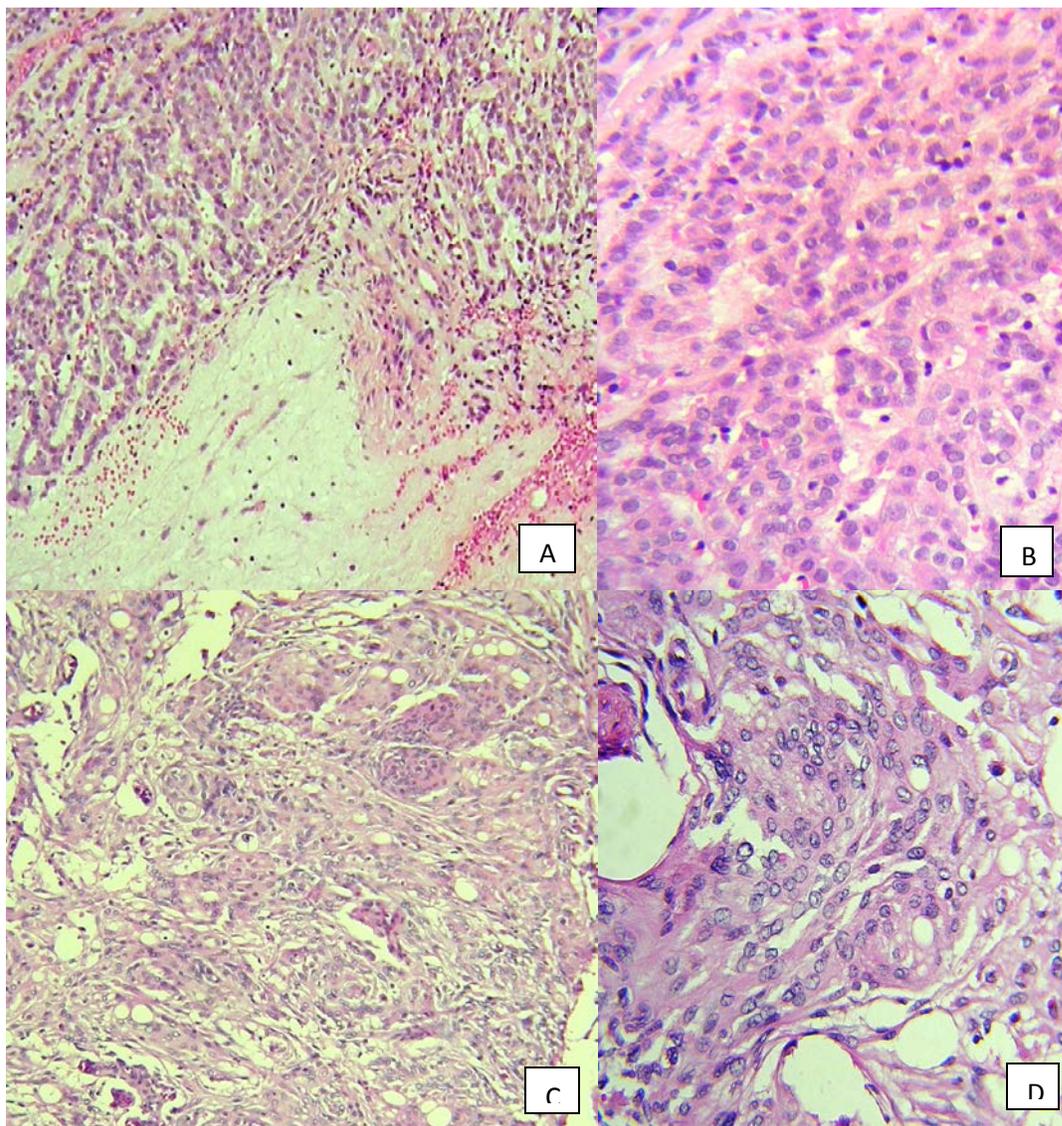
**Figura 10. Tumores mesenquimales:** A. Caso de displasia fibrosa. B. Caso de fibroma. C. Tumor de células gigantes.

**Figura 11. Apariencia microscópica casos de neurofibromas.**



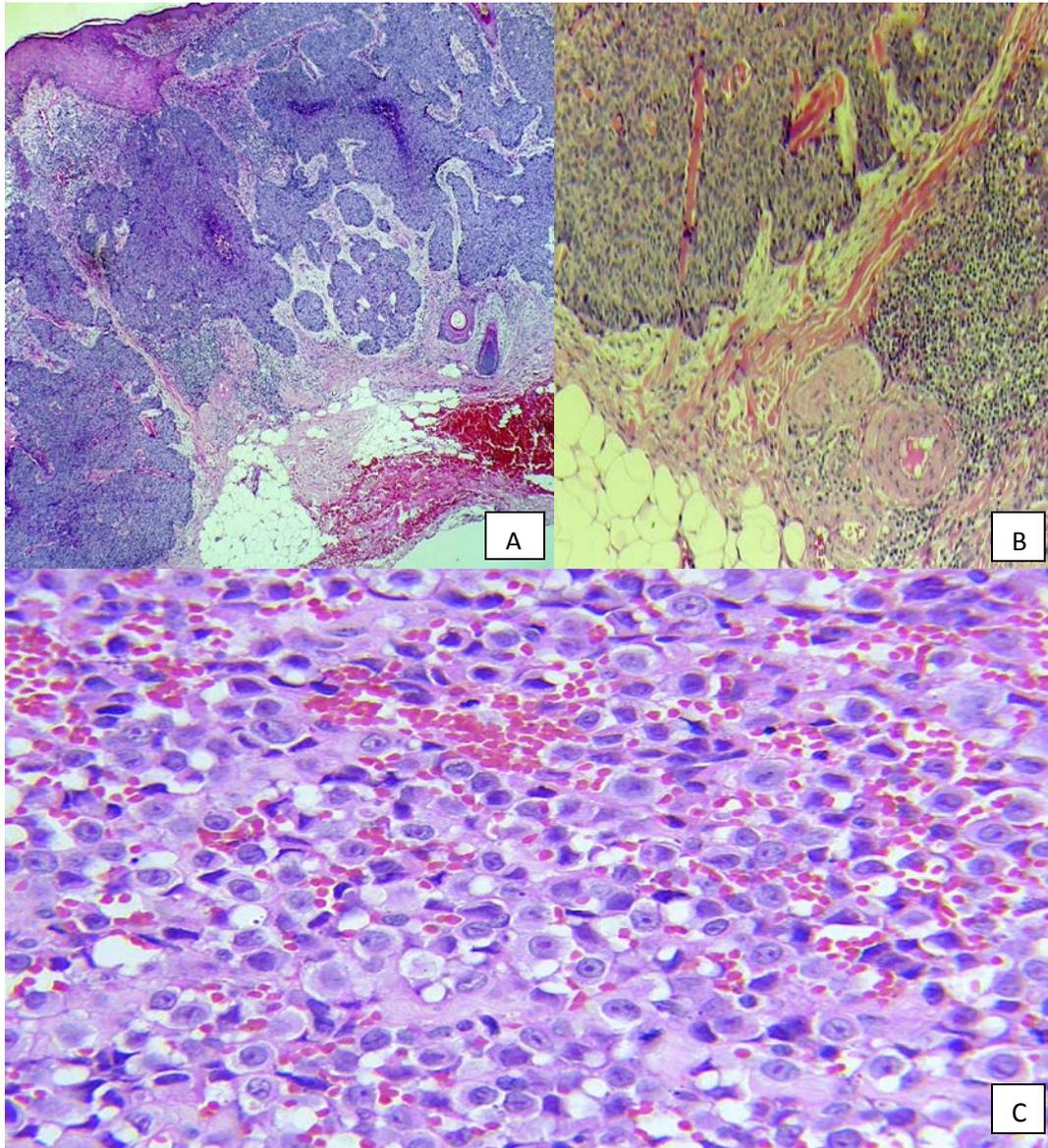
**Figura 11: Neurofibromas:** A. Haces de fibras ondulantes, junto a fibras de colágeno irregularmente organizadas (H-E 400X). B. De color verde se resalta el tejido colágeno y citoplasma de las células distinción con neoplasias musculares (Tricrómico de Gomori 100X). C. Variedad plexiforme: Nódulo de aspecto neural de células tumorales onduladas inmerso en tejido colágeno. (H-E 400X) D. De color rojo se resaltan las células neoplásicas y de verde el tejido colágeno alrededor (Tricrómico de Gomori 400X).

**Figura 12. Apariencia microscópica casos de meningiomas.**



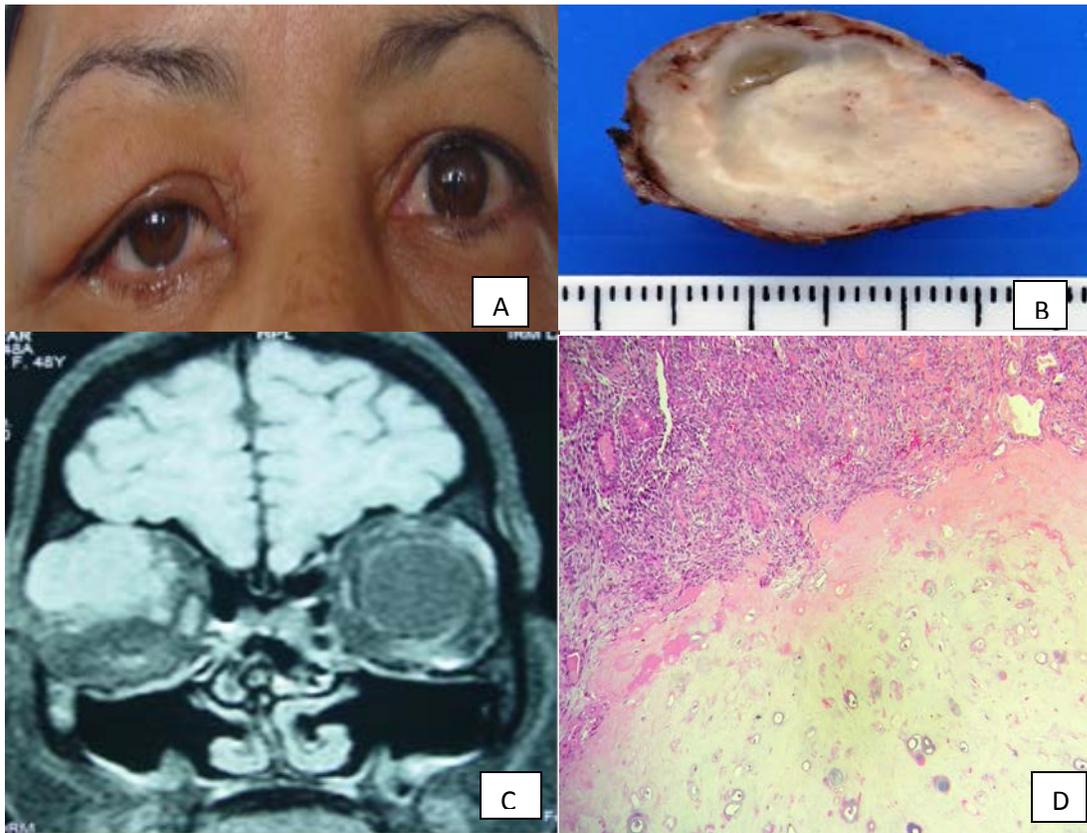
**Figura 12: Meningiomas:** A. Meningioma cordoide: Células tumorales dispuestas en cordones adyacentes a lagos de mucina (H-E 100X). B. Meningioma cordoide: Nidos y trabéculas celulares con núcleos redondos y claros, citoplasma eosinófilo (H-E 400X). C. Meningioma meningotelial: Células tumorales dispuestas en nidos (H-E 100X). D. Meningioma meningotelial: Células meningoteliales formando sincitios, con núcleos claros (H-E 400X)

**Figura 13. Apariencia microscópica casos de tumores secundarios (extensión directa).**



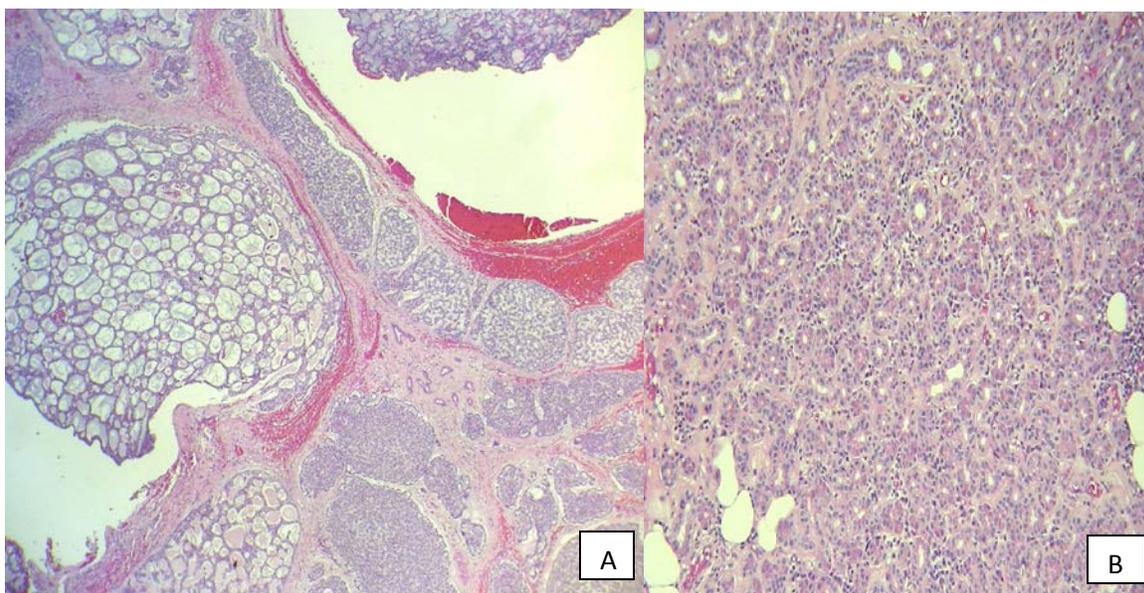
**Figura 13: Tumores secundarios:** A. Carcinoma basocelular: Placas de células tumorales en relación a la epidermis (H-E 100X). B. Carcinoma basocelular: Células formando empalizadas, núcleos hipercromáticos, retracción tumoral y cambios estromales (H-E 400X). C. Melanoma: Tumor sólido, con células mononucleadas y redondeadas, con abundante citoplasma, núcleos pleomórficos con nucléolos prominentes (H-E 400X).

**Figura 14. Apariencia macroscópica y microscópica de casos de adenoma pleomórfico.**



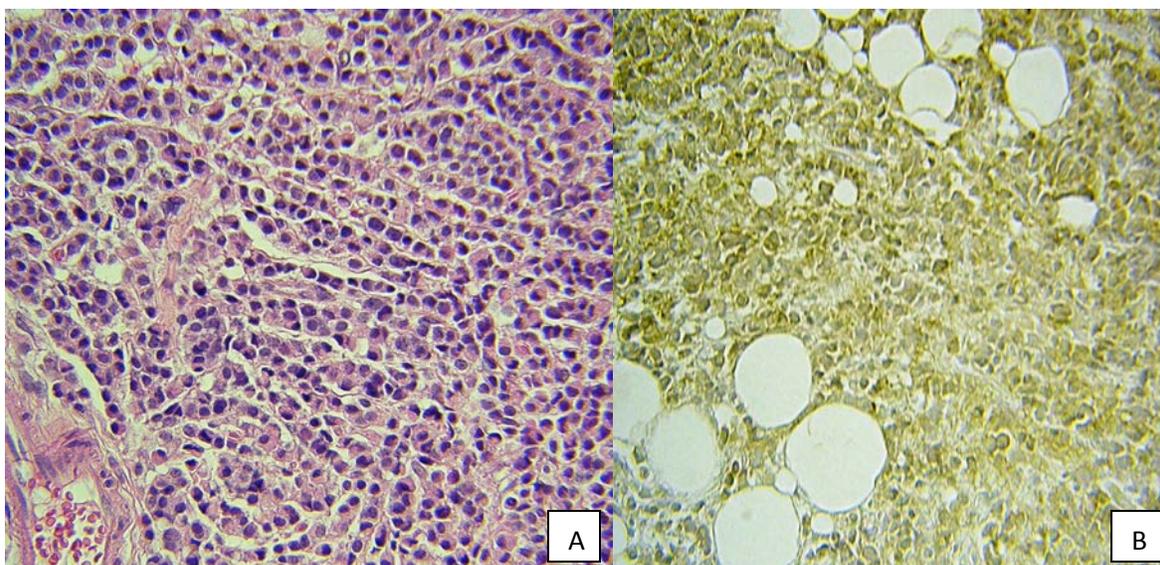
**Figura 14: Adenoma pleomórfico:** A. Paciente femenina con proptosis por tumor. B. Lesión bien delimitada. Al corte de aspecto heterogéneo (sólido y quístico). C. RMN: Se puede observar el compromiso de la glándula lagrimal por una lesión tumoral bien delimitada. D. Lesión mixta en donde se observan diversos patrones, áreas solidas en donde se observan estructuras glandulares, adyacente se observa abundante matriz cartilaginosa neoplásica sin atipias (H-E 100X).

**Figura 15. Apariencia microscópica casos de carcinoma adenoideo quístico.**



**Figura 15: Carcinoma adenoideo quístico:** A. Grupos de células tumorales conformando estructuras quísticas y sólidas con patrón cribiforme (H-E 100X). B. Áreas del tumor con características más sólidas, repleto de formaciones ductulares. (H-E 100X)

**Figura 16. Apariencia microscópica caso de carcinoma metastásico.**



**Figura 16: Carcinoma metastásico:** A. Células epiteliales dispuestas en hileras sueltas consistente con antecedente de carcinoma de mama (H-E 400x). B. Inmunomarcaje con CK7 positivo (H-E 100X).