

TUMORES ÓSEOS ORBITARIOS

José D. Mota¹, María Eugenia Orellana², Margarita Eribí³

RESUMEN

Objetivo: Reportar la frecuencia de los tumores óseos orbitarios.

Método: En un período de ocho años (1998-2005) se realizaron 117 899 biopsias en el Instituto Anatomopatológico "Dr. J. A. O'Daly" de la Universidad Central de Venezuela, de las cuales se identificaron 1 826 biopsias óseas, de las cuales 17 (0,93 %) correspondieron a tumores óseos orbitarios. Se investigaron las variables edad, sexo, localización y tipo de neoplasia.

Resultados: En la revisión se identificaron 10 tumores óseos primarios (8 benignos y 2 malignos), 6 casos de pseudotumores (35 %) y un tumor metastásico (6 %). El osteoma y la displasia fibrosa fueron las condiciones más frecuentes.

Conclusiones: Los tumores óseos primarios de la órbita son un grupo heterogéneo de condiciones que constituyen el 0,6 % - 2 % de todos los tumores orbitarios.

Palabras clave: Hueso, Tumor, Órbita, Osteoma, Displasia fibrosa.

ABSTRACT

Purpose: To evaluate the rate of orbital bone tumours.

Method: Our experience over a 8-year period in Instituto Anatomopathologico "Dr. J. A. O'Daly" at the Universidad Central de Venezuela, yielded 17(0.93 %) cases of orbital bone tumours from a total of 117 899 biopsies. Data were collected on patient age, sex, tumour localization and type of neoplastic disorders.

Results: Ten cases (59 %) were primary tumours of orbital bone (8 benign and 2 malignant), six patients with tumour-like lesions (35 %) and one bone metastases. The two most commonly encountered entities were osteoma and fibrous dysplasia.

Conclusions: Primary tumours of orbital bone constitute 0,6 % - 2 % of all orbital tumours.

Key words: Bone, Neoplasm, Orbit, Osteoma, Fibrous dysplasia.

INTRODUCCIÓN

La diversidad de tejidos presentes en la órbita se refleja en los diferentes tipos de tumores que allí se presentan. Las paredes orbitarias están constituidas por siete huesos: maxilar, zigomático, esfenoides, palatino, etmoides, lagrimal y frontal. Estos huesos pueden originar tumores y pseudotumores óseos.

Las neoplasias primarias del hueso se clasifican sobre la base del tipo de células que la constituyen y de la matriz extracelular producida por las células.

La Organización Mundial de la Salud (OMS-1993) las ha clasificado en 8 grupos dependiendo de las células primarias proliferantes⁽¹⁾.

Los tumores pueden ser: tumores formadores de hueso, tumores formadores de cartílago, tumores de tejido conectivo, neoplasias originadas en elementos de la médula ósea, tumores de células gigantes, tumores de origen vascular, tumores de origen incierto, tumores no

1 Profesor Asociado. Sección de Patología Ósea. Instituto de Anatomía Patológica, Facultad de Medicina, Universidad Central de Venezuela. Caracas, Venezuela.

2 Profesor Instructor. Sección de Patología Ocular. Instituto de Anatomía Patológica Facultad de Medicina, Universidad Central de Venezuela. Caracas, Venezuela.

3 Médico Oftalmólogo. Centro Médico Docente La Trinidad. Caracas, Venezuela
Recibido: 09-10-06
Aceptado: 24-01-07

clasificables y lesiones pseudotumorales.

Los tumores óseos primarios de la órbita son un grupo heterogéneo de condiciones que constituyen el 0,6 % al 2 % de todos los tumores orbitarios⁽²⁾. La displasia fibrosa y el osteoma son las condiciones más frecuentes⁽²⁾.

Se describen tres patrones clínicos de presentación de los tumores óseos orbitarios primarios: efecto de masa sin infiltración, efecto de masa con o sin desplazamiento agudo de los tejidos y progresión del efecto masa con o sin rasgos de infiltración⁽³⁾.

El propósito de este trabajo es conocer la frecuencia de los tumores óseos orbitarios en el Instituto de Anatomía Patológica "Dr. J. A. O'Daly" de la Universidad Central de Venezuela y determinar la distribución por edad, características histológicas e inmunofenotípicas que permiten su identificación, determinar el origen del tumor y su localización.

MÉTODO

Se revisaron 117 899 biopsias del archivo del Instituto de Anatomía Patológica de la Universidad Central de Venezuela en el lapso de 8 años (1997-2005) identificándose 1 826 biopsias óseas de las cuales 17 (0,93 %) eran de tumores óseos orbitarios.

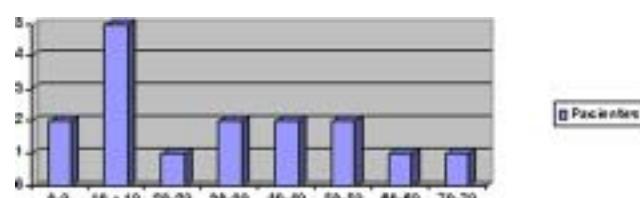
Se analizaron neoplasias primarias benignas y malignas, metastásicas y pseudotumorales. Se revisaron los preparados histológicos teñidos con Hematoxilina-Eosina (H/E) y se solicitaron coloraciones especiales en los casos en que fueron necesarios. El estudio de inmunohistoquímica, con la técnica de la estreptavidina – biotina-peroxidasa se realizó en tres de los casos.

RESULTADOS

Se investigaron las variantes de edad, sexo, localización y tipo de neoplasia. De los 17 casos de tumores óseos orbitarios, 10 (59 %) (8 benignos y 2 malignos) fueron tumores óseos primarios, 6 (35 %) pseudo tumores y 1(6 %) era un tumor metastásico.

La incidencia más alta se encontró en la segunda década de la vida (Figura 1). Las neoplasias malignas se presentaron entre la sexta y séptima década. El hueso más afectado fue el frontal (50 %). El osteoma compacto fue el tumor óseo de la órbita más común en pacientes adultos (29,4 % del número total de tumores óseos). La Tabla 1 muestra el diagnóstico histopatológico de los 17 casos en orden de frecuencia.

Figura 1
Distribución por edad de 17 pacientes con tumor óseo de la órbita.
Instituto Anatomopatológico "Dr. J. A. O'Daly"
(1998-2005)



Nota: Se desconoce la edad de un paciente.

Tabla 1
Tumores óseos orbitarios según diagnóstico histológico.
Instituto Anatomopatológico "Dr. J. A. O'Daly"
(1998-2005)

Nº	Edad	Sexo	Localización	Diagnóstico
1	38	F	Piso orbitario	Osteoma orbitario
2	43	F	Frontal	Osteoma orbitario
3	49	♂	Frontal	Osteoma orbitario
4	51	F	Esfenoides	Osteoma orbitario
5	♂	F	♂	Osteoma orbitario
6	9	F	Frontal	Displasia fibrosa
7	11	F	Frontal	Displasia fibrosa
8	17	F	Esfenoides	Displasia fibrosa
9	21	M	Frontal	Hemangioma cavernoso
10	39	F	Esfenoides	Meningioma extradural
11	11	M	Maxilar	Condroblastoma
12	72	M	Frontal	Linfoma no Hodgkin intraóseo
13	61	F	Frontal	Plasmocitoma primario
14	11	M	Frontal	Fibroma osificante asociado a quiste óseo aneurismático
15	11	M	♂	Lesión fibroósea benigna
16	6	F	Frontal	Granuloma eosinofílico
17	53	F	Parietal	Mt de carcinoma de células pequeñas de pulmón

Se identificaron ocho tumores benignos: cinco osteomas, dos hemangiomas y un condroblastoma.

Los osteomas fueron clasificados como compactos; dos eran de la pared del seno frontal con compromiso de la órbita, uno del hueso esfenoides, uno del maxilar

superior y en el quinto caso, no se pudo determinar el origen. El promedio de las edades de los pacientes era de 45,25 años (Figura 2).

El hemangioma cavernoso intraóseo se observó en una paciente de 21 años y el condroblastoma comprometía la región infraorbitaria de un paciente de 11 años. Observamos un meningioma extradural primario del esfenoides (Figura 3).

Figura 2

Osteoma orbitalio de tipo compacto: trabéculas óseas gruesas con líneas cementantes prominentes en algunos focos. Ausencia de componente medular (Tricrómico de Gomori 100X)

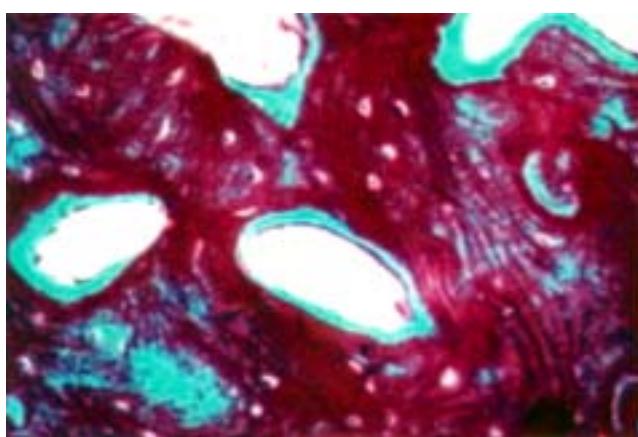


Figura 3

Hemangioma intraóseo: trabéculas de hueso maduro, entre las cuales se aprecian canales vasculares, llenos de eritrocitos en su interior. (H/E 100X)



Se analizaron dos tumores malignos primarios de la órbita: un plasmocitoma y un linfoma no Hodgkin de células grandes inmunofenotipo B, cada uno localizado en el hueso frontal.

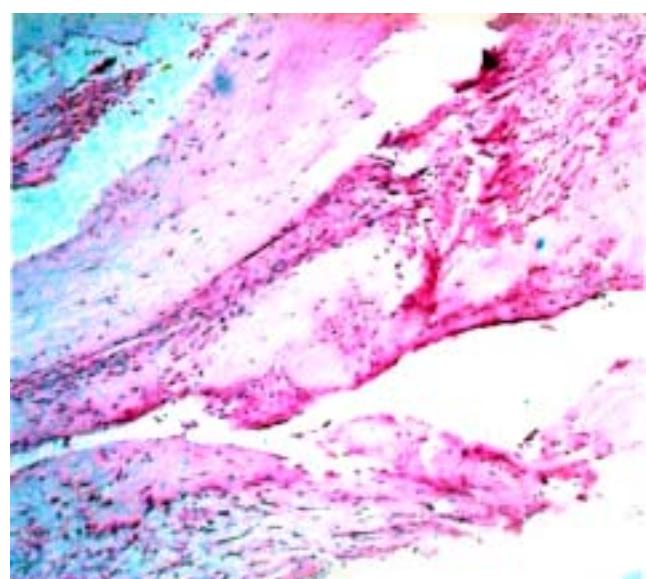
Se encontraron seis lesiones pseudotumorales, distribuidas así: tres displasias fibrosas (Figura 4), una lesión fibroósea no clasificada, un quiste óseo aneurismático asociado con fibroma osificante y un granuloma eosinofílico.

Las edades de los pacientes con displasia fibrosa estaban comprendidas entre 9 - 17 años, afectaban el hueso frontal en dos casos y al esfenoides en el otro paciente.

El granuloma eosinofílico se observó en una niña de 6 años, estaba localizado en el hueso frontal. El estudio de inmunohistoquímica mostró positividad para proteína S 100.

Figura 4

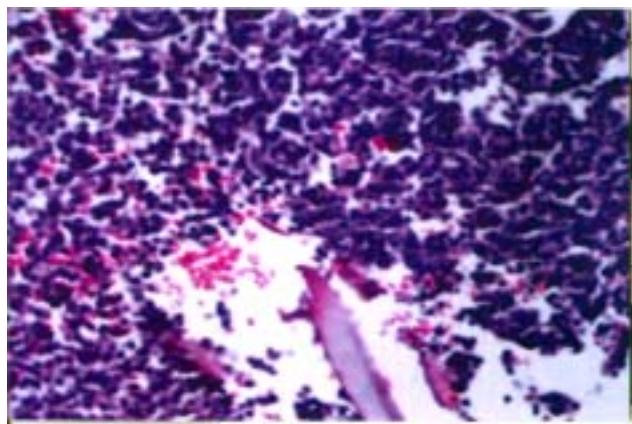
Displasia fibrosa: trabéculas óseas de contorno y forma irregular, dispuestas en un estroma fibroso, celular. (H/E 200X)



Nuestro único caso de metástasis se relacionaba a un carcinoma de células pequeñas del pulmón con diferenciación neuroendocrina, el cual al estudio inmunohistoquímico mostró positividad en las células tumorales con cromogranina, enolasa neuronal específica y citoqueratina AE1/AE3 (Figura 5).

Figura 5

Cáncer de células pequeñas metastásico a órbita: tumor compuesto por células redondas pequeñas, con núcleo hipercromático, infiltrando el tejido óseo orbitario.
(H/E 200X)



DISCUSIÓN

Los tumores óseos primarios de la órbita constituyen el 23 % de todas las lesiones que involucran al hueso. Los demás son una gran variedad de procesos patológicos que comprometen al hueso como un fenómeno secundario⁽³⁾.

El osteoma es un tumor primario, originado en el hueso, de crecimiento lento, poco común, que se encuentra más frecuentemente en el esqueleto craneofacial. Es el tumor benigno más común de los senos paranasales. Se observan entre el 0,43% al 1 % de la población⁽⁴⁾. Dentro de los senos, el 50 % ocurren en el seno frontal, seguido por el etmoides, maxilar y esfenoides. El compromiso orbital secundario es un evento raro, resulta de una invasión de los senos adyacentes, es sintomático y debe ser removido quirúrgicamente. La incidencia varía de 0,9 % a 5,1 % de todos los tumores orbitarios⁽⁵⁾.

El osteoma primario de la órbita, sin compromiso del seno es extremadamente raro. Puede ocurrir a cualquier edad, más frecuentemente entre los 20 - 50 años. Se describen tres tipos histológicos de osteomas: compacto, esponjoso y mixto⁽⁵⁾.

Ocasionalmente, los osteomas se asocian con poliposis del colon, fibromatosis, tumores de partes blandas y quistes cutáneos constituyendo el síndrome de Gardner⁽⁶⁾.

Los hemangiomas intraóseos constituyen entre el 0,7 %-1,4 % de todos los tumores óseos primarios^(7,8).

Más de la mitad son craneofaciales y menos del 5 % de ellos comprometen huesos orbitarios⁽⁹⁾. Histológicamente, existen dos tipos. El más común es el hemangioma cavernoso que consiste en múltiples y grandes espacios vasculares de paredes delgadas llenos de sangre. El capilar es aún más raro, con proliferación lobular de vasos pequeños con esclerosis ósea reactiva. La localización más frecuente es el hueso frontal en un 65 % y se observa en la cuarta década de la vida⁽¹⁰⁾.

Los meningiomas extracraneales son raros, con una incidencia entre 1 %-2 % de todos los meningiomas. Hay inconsistencia en la nomenclatura y criterios de inclusión de los meningiomas localizados por fuera de la duramadre. Estos meningiomas han sido referidos como: ectópicos, extradurales, cutáneos, extraneuraxiales o meningiomas intraóseos. El meningioma intradural es más frecuente en mujeres, con edades entre los 30-60 años. El meningioma extradural no muestra predilección por género y aun cuando han sido considerados benignos y de lento crecimiento, son más propensos a desarrollar cambios malignos (11 %)⁽¹¹⁾. Se localizan en el cráneo, cuero cabelludo, cuello, senos paranasales, órbita, piel, pulmón y dedos⁽¹²⁾.

Histopatológicamente, se observan células meningo-teliales y fusiformes formando lóbulos entre las trabéculas óseas y células tumorales que tienden a formar pequeños grupos concéntricos y cuerpos de Psamoma. Estos tumores se tratan con resección y craneoplastia o radioterapia.

El condroblastoma, también conocido como tumor de Codman es una lesión epifisaria benigna que afecta más a hombres menores de 20 años. Su localización en huesos orbitarios es excepcional. Es una lesión lítica, bien delimitada. Al microscopio de luz, se observa proliferación difusa de condroblastos sin atipias, con frecuentes focos necróticos acompañados de depósitos de calcio, aisladas áreas de aspecto cartilaginoso y moderada proporción de células gigantes multinucleadas. Puede asociarse con quiste óseo aneurismático⁽¹³⁾.

El plasmocitoma solitario de la cabeza y cuello es una enfermedad rara. Puede ocurrir en los tejidos blandos (conocido como extramedular) y en los huesos. Se define el plasmocitoma solitario de los huesos como la presencia de lesión osteolítica única, sin evidencia de otras lesiones en médula ósea⁽¹⁴⁾.

El aspecto histológico muestra un tumor de células plasmáticas secretoras de inmunoglobulinas IgA e IgG o de una de las cadenas ligeras Kappa o Lambda. Hay proliferación de células plasmáticas con frecuentes atipias, presencia de nucleolos irregulares e inversión de la relación

núcleo/citoplasma⁽¹⁵⁾. El examen anatomo-patológico permite el diagnóstico de tumor de células plasmáticas pero no hay ningún elemento patognomónico que diferencie el plasmocitoma solitario, del mieloma múltiple, por lo tanto es necesario realizar exámenes complementarios para descartar la presencia de enfermedad a distancia.

Los linfomas óseos pueden ser primarios o representar el compromiso del hueso por linfomas diseminados. La mayoría de ellos se encuentran en pacientes adultos del sexo masculino, sin predilección racial y generalmente son del tipo no Hodgkin de células grandes e inmunofenéticamente de linfocitos B⁽¹⁶⁾. Pueden adoptar cualquiera de los tipos histológicos habituales.

Entre las lesiones pseudo tumorales, la displasia fibrosa es una enfermedad congénita que puede ocurrir en uno o más huesos del esqueleto craneofacial⁽¹⁷⁾. Ha sido considerada un desorden óseo más que una neoplasia, sin embargo, estudios recientes de genética molecular tratan de dilucidar la relación de esta lesión con las neoplasias⁽¹⁸⁾.

La enfermedad puede estar restringida a un sitio en el esqueleto (monostótica) o puede afectar múltiples sitios (poliostótica).

La displasia fibrosa monostótica constituye el 75 % al 80 % de los casos, de los cuales el 20 % afecta los huesos craneofaciales, sin embargo, pueden comprometer múltiples huesos contiguos del cráneo, sin respetar las líneas de sutura⁽¹⁹⁾.

El hueso frontal, esfenoides y otros huesos orbitarios son los más frecuentemente afectados dentro del esqueleto craneofacial⁽²⁰⁾.

Histológicamente, hay sustitución de hueso normal por hueso neoformado en el que se observan trabéculas óseas mal formadas y tejido fibroso acompañado de fibroblastos, osteoide y células gigantes⁽²⁾.

El fibroma osificante es una lesión fibroósea benigna que ocurre en los huesos del esqueleto craneofacial principalmente en un 75 % en la mandíbula. De los huesos orbitarios, es más frecuente en el frontal, seguidos por el etmoides y maxilar. Generalmente está comprometido el seno paranasal adyacente. La lesión consiste de trabéculas óseas rodeada por osteoblastos y actividad fibroblástica dentro del tejido fibroso⁽¹⁷⁾.

Existen diferencias con respecto a la displasia fibrosa. El fibroma osificante tiene un patrón agresivo de crecimiento, las trabéculas óseas se rodean de osteoblastos y presentan un estroma con mayor cantidad de fibroblastos.

El quiste óseo aneurismático es una lesión benigna que raramente compromete la órbita, siendo el hueso

frontal su localización más frecuente. Son diagnosticados en su mayoría, en pacientes menores de 20 años. La patogénesis es desconocida, aun cuando, en un 30 %-50 % ocurren secundariamente a otras enfermedades óseas que incluyen la displasia fibrosa, granuloma de células gigantes, tumor de células gigantes, osteoblastoma, osteosarcoma y hemangioma intraóseo⁽²¹⁾. Los rasgos microscópicos fundamentales son espacios quísticos llenos de sangre rodeados por un estroma fibroso que contiene células gigantes, macrófagos, hemosiderina, linfocitos y trabéculas de osteoide y hueso.

En la histiocitosis de las células de Langerhans se produce acumulación progresiva de histiocitos formando una masa no neoplásica en las estructuras óseas, tejidos blandos y vísceras. De este grupo de enfermedades, la que con mayor frecuencia afecta a la órbita es el granuloma eosinofílico, donde se originan lesiones focales líticas asociadas con expansión de tejidos blandos. Ocurre en niños y adultos jóvenes.

El diagnóstico histológico se establece al identificar las células de Langerhans, las cuales presentan núcleos hendidos, citoplasma abundante y al estudio inmunohistoquímico son positivos a la proteína S-100 y CD1a. Estas células se acompañan de un infiltrado inflamatorio constituido por linfocitos, plasmocitos, células espumosas, células gigantes y eosinófilos⁽¹⁷⁾. Este diagnóstico puede ser confirmado por la demostración, a través del microscopio electrónico de gránulos de Birbeck. La enfermedad localizada responde bien al curetaje, esteroides intralesionales y radioterapia a bajas dosis.

Las metástasis son una causa importante de enfermedad orbitaria en el adulto, representando el 8 % de todos los tumores orbitarios. En general las metástasis orbitarias son menos frecuentes que las oculares. Los tumores primarios que producen metástasis a hueso son en orden descendente: mama, pulmón, próstata, melanoma cutáneo, vías digestivas y riñón⁽²²⁾. En nuestra serie, se observó un caso metastásico proveniente de carcinoma de células pequeñas de pulmón.

Las metástasis a hueso y tejido adiposo orbitario, son dos veces más frecuentes que a los músculos. Las metástasis óseas pueden producir cambios osteolíticos (mama, riñón, estómago, tiroides, pulmón) u osteoblásticos (próstata, escirroso de mama, tumor carcinoide). Pueden observarse grandes áreas de destrucción ósea. El tratamiento de radioterapia o de quimioterapia dependerá de las circunstancias clínicas⁽¹⁷⁾.

REFERENCIAS

1. Schajowicz F, Sissons H, Sabin L. The World Health Organization's Histologic Classification of Bone Tumors. *Cancer.* 1995;75:1208-1214.
2. Selva D, Franzco F, White V, O'Connell J, Rootman J. Primary bone tumors of the orbit. *Surv Ophthalmol.* 2004;49:328-342.
3. Rootman J, ed. Diseases of the Orbit. 2^a edición. Filadelfia: Lippincott Williams & Wilkins; 2003:279-280.
4. Kim A, Foster H, Papay F, Wright K. Orbital extension of a frontal sinus osteoma in a thirteen-year-old Girl. *Journal of AAPOS* 2000; 4(2):122-124.
5. Becelli R, Santamaria S, Saltarel A, Carboni A, Iannetti G. Endo-Orbital Osteoma: Two case reports. *J Craniofac Surg.* 2002;13(4):493-496.
6. Whitson W, Orcutt J, Walkinshaw M. Orbital Osteoma in Gardner's Syndrome. *Am J Ophthalmol.* 1986;101:236-241.
7. Relf SJ, Bartley GB, Unni KK. Primary orbital intraosseous hemangioma. *Ophthalmology.* 1991;98:541-547.
8. Colombo F, Cursiefen C, Hofmann-Rummelt C, Holbach L. Primary intraosseous cavernous hemangioma of the orbit. *Am J Ophthalmol.* 2001;131:151- 152.
9. Benarji D, Inao S, Sugita K. Primary intraosseous orbital hemangioma: A case report and Review of the Literature. *Neurosurgery.* 1994;35:1131-1134.
10. Dias R, Cruz V. Intraosseous hemangioma of the lateral orbital wall. *Ophthal Plast Reconstr Surg.* 2004;20(1):27-30.
11. Muzumdar DP, Vengsarkar US, Bhatjiwale MG, Goel A. Diffuse Calvarial Meningioma: A case report. *J Postgrad Med.* 2001;47:116-118.
12. Cho Won-Sang, Im So-Hyang, Wan Chang. Primary intraosseous meningioma. *J Korean Neurosurg Soc.* 2005;37:238-240.
13. Kurt AM, Unnik KK, Sim F, Mc Leod R. Chondroblastoma of Bone. *Hum Pathol.* 1989;20:965-976.
14. Ashraf M, Abdullah J, Ariff AR, Biswal BM, Mokhtar I, Othman NH. Unilateral exophthalmos caused by an extramedullary plasmacytoma: A case report. *Malaysian J Med Sci.* 2003;10(1):95-99.
15. Gonnering RS. Bilateral primary extramedullary orbital plasmacytomas. *Ophthalmology.* 1987;94:267-270.
16. Pastrán-Mejías C, Rosas-García MI, Mota-Gamboa JD, Rosas-Uribe A. Linfomas óseos. Características Clinicopatológicas en 40 pacientes venezolanos. *Patología.* 2004;42(2):109-117.
17. Shields J, Shields C. Atlas of Orbital Tumors. Filadelfia: Lippincott. Williams & Wilkins; 1999;8:128-141.
18. Gosain AK, Celik NK, Aydin MA. Fibrous dysplasia of the face: Utility of three-dimensional modeling and ex situ malar recontouring. *J Craniofac Surg.* 2004;15(6):909-915.
19. Faul S, Link J, Behrendt S, Rochels R. MRI features of craniofacial fibrous dysplasia. *Orbit.* 1998;17(2):125-132.
20. Katz BJ, Nerad JA. Ophthalmic manifestations of fibrous dysplasia: A disease of children and adults. *Ophthalmology.* 1998;105(12):2207-2215.
21. Yuen V, Jordan D, Yabi M, Agbi C. Aneurysmal bone cyst associated with fibrous dysplasia. *Ophthal Plast Reconstr Surg.* 2002;18(6):471-474.
22. Holland D, Maune S, Kovacs G, Behrendt S. Metastatic tumors of the orbit: A retrospective study. *Orbit.* 2003;22(1):15-24.

DIRECCIÓN: Dra. María Eugenia Orellana, Instituto Anatomopatológico "Dr. J. A. O'Daly", Sección de Patología Ocular, Universidad Central de Venezuela. Correo Electrónico: orellana@ucv.ve