

Dra. Mariana Sánchez Curiel Loyo,¹
 Dra. Nora Isela Moguel Molina,¹
 Dra. Pilar Dies Suárez,¹
 Dra. Bertha L. Romero Baizabal,¹
 Dra. María Teresa Valadez Reyes,¹
 Dra. Patricia García Regil,²
 Dr. Stanislaw Sadowinski-Pine³

Tumores de órbita en niños: Espectro radiológico de tumores de órbita poco frecuentes según experiencia del Hospital Infantil de México Federico Gómez

RESUMEN

Objetivo: Describir el espectro radiológico de los tumores de órbita poco frecuentes en niños, establecer la concordancia clínica, radiológica e histopatológica con el fin de que los Radiólogos Pediatras, podamos sugerir diagnósticos y ayudar con el tratamiento oportuno.

Materiales y métodos: Se revisaron los expedientes clínicos, radiológicos e histopatológicos de los pacientes diagnosticados con tumor de órbita en el Hospital Infantil de México Federico Gómez en el periodo de

2005-2009. En los tumores que según la literatura son poco frecuentes se revisaron las características radiológicas, presentación clínica y se realizó su correlación histopatológica.

Resultados: Los tumores poco frecuentes según la literatura mundial que encontramos en nuestra revisión fueron: quiste dermoide (3), rabdomiosarcoma alveolar (1), pseudotumor inflamatorio (2), histiocitosis de células de Langerhans (2), meningioma (1), leucemia (1), linfangioma (1), quiste congénito verdadero (1) y tumor neuroectodérmico primitivo (1).

Conclusión: El advenimiento de la Tomografía Computarizada y la Resonancia Magnética ha tenido un gran impacto en la oftalmología pediátrica. La posibilidad de plasmar imágenes de la órbita en múltiples planos hace posible la valoración del niño con alteraciones congénitas, su diagnóstico diferencial y su tratamiento oportuno.

Palabras clave: Tumor, órbita, Tomografía Computarizada, Resonancia Magnética.

continúa en la pág. 16

¹ Del Departamento de Imaginología, ² Del Departamento de Oftalmología, ³ Del Departamento de Patología del Hospital Infantil de México Federico Gómez. Dr. Márquez No. 162 Col. Doctores, 06720, México, D.F.
 Copias (copies): Dra. Mariana Sánchez Curiel Loyo E-mail: marianascl@hotmail.com

Introducción

Los tumores de órbita anatómicamente se dividen en tres: intraconales, extraconales e intracanaliculares. Esta distinción se hace con base en la relación que tienen con la musculatura adyacente. El cono muscular está formado por los músculos rectos extraoculares y sus septos intermusculares que separan el espacio intraconal del extraconal. Los métodos de imagen recientes hacen posible determinar la localización, extensión y posición relativa a las estructuras vasculares, nervios y músculos de esta región.^{1,2}

El espectro histológico de los tumores y lesiones pseudotumorales que afectan la órbita de los pacien-

tes pediátricos difiere de aquel de los adultos. La apariencia radiológica de estas lesiones refleja su presentación patológica.

La presentación clínica más común es la proptosis y la diferenciación por imagen de las lesiones es indispensable para el tratamiento y el pronóstico de los pacientes.

La Tomografía Computarizada (TC) y la Resonancia Magnética (RM) representan las formas de imagen más importantes en la evaluación de los tumores de la órbita. La grasa orbitaria provee excelente contraste en la demostración de las estructuras blandas, lo que permite la localización y extensión de los mismos.

Material y métodos

El estudio fue retrospectivo y transversal.

En este estudio se revisaron 23 expedientes de pa-

ABSTRACT

Objective: To describe radiological spectrum of orbital tumors less frequent in children, establish clinical, biological and hystopathological agreement, so that pediatric radiologists may suggest diagnosis and help with a timely treatment.

Materials and methods: clinical, radiological and hystopathological files were reviewed from patients diagnosed with or-

bita tumor in the Mexican Children Hospital (Hospital Infantil de México Federico Gómez) in the period 2005-2009. According to literature, tumors that are less frequent were reviewed for radiological features, clinical presentation and hystopathological correlation was made.

Results: According to worldwide literature stating that tumors are less frequent, we found in our review that: dermoid cyst (3) alveolar rhabdomyosarcoma (2) inflammatory pseudotumor (2) Langerhans cells histiocytosis (2) meningioma, (1) Leukaemia

(1), lymphangioma, (1) true congenital cyst and primitive neuroectodermal tumor (1).

Conclusion: The arrival of Computed tomography and Magnetic Resonance has had a great impact on pediatric ophthalmology. The possibility to obtain all orbit imaging in multiple slices, makes possible to assess the child with congenital affections, its referential diagnosis and a timely treatment.

Key words: Tumor, orbit, computed tomography, magnetic resonance

cientes del Hospital Infantil de México Federico Gómez con diagnóstico de tumor orbitario en el periodo establecido, de los cuales 13 fueron seleccionados de acuerdo a revisión de la literatura como tumores de órbita poco frecuentes. Se consultaron expedientes clínicos y radiológicos y se evaluó la eficacia de la Tomografía Computada y la Resonancia Magnética en el diagnóstico de los mismos. Todas las imágenes fueron descritas por los autores y los resultados fueron corroborados con estudio histopatológico.

De los 13 pacientes estudiados cuatro fueron valorados por Tomografía Computarizada y seis por Resonancia Magnética. Tres requirieron de ambos estudios.

Resultados

De los 13 pacientes diagnosticados con esta patología, ocho (61.5%) fueron del sexo masculino y cinco (38.4%) femeninos. La edad promedio de los pacientes fue de 5.5 años. Los tumores diagnosticados fueron:

- Quiste dermoide (2).
- Rbdomiosarcoma alveolar (1).
- Pseudotumor inflamatorio (1).
- Histiocitosis de células de Langerhans (2).
- Meningioma (1).
- Leucemia (1).
- Linfangioma (1).
- Quiste congénito verdadero (1).
- Tumor neuroectodérmico primitivo (1).

La distribución por edad y frecuencia se encuentra en el *cuadro I*. Las características radiológicas de cada tumor tuvieron correlación con lo reportado en la literatura mundial.

Cuadro I. Distribución por edad, sexo y frecuencia de los tumores de órbita más frecuentes en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Tumor	Edad (años)	Sexo	Frecuencia
Quiste dermoide	3/4/13	M	3
Rbdomiosarcoma alveolar	7	F	1
Pseudotumor inflamatorio	9/14	MF	2
HCL	2/3	M	2
Meningioma	13	M	1
Leucemia	1	F	1
Linfangioma	1	F	1
Quiste congénito verdadero	1	F	1
Tumor neuroectodérmico primitivo	1	M	1

Discusión

Hoy en día, el diagnóstico de las patologías que involucran la órbita es más sencillo debido a las modalidades de imagen con las que se cuenta.³ Es importante conocer y diferenciar las diferentes patologías que involucran la órbita de los pacientes pediátricos para poder realizar un diagnóstico diferencial. En este estudio describimos los tumores más frecuentes y sus características radiológicas.

Los quistes dermoides (*Figura 1*) son los tumores congénitos más comunes de la región orbitaria en los niños y de nuestro estudio.⁹ Son de crecimiento lento y aparecen en la primera década de la vida. El 80% crecen en el cuadrante superior externo de la glándula lacrimal. Su sustento son un grupo de células escamosas y su contenido son células del ectodermo. Generan calcificaciones distróficas. Por imagen aparecen como masas con apariencia quística que en el interior tiene densidad de grasa (-6 U.H.) o calcificaciones.⁴ En la secuencia

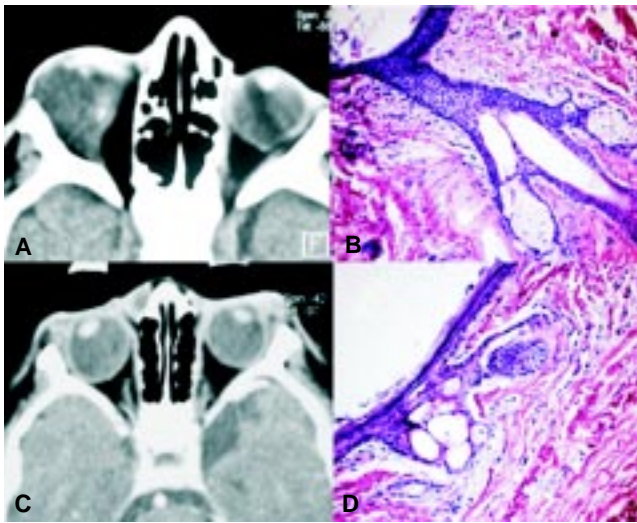


Figura 1. A) Corte axial de Tomografía Computarizada donde se observa lesión ocupante de espacio intraconal derecha hipodensa, con zona hiperdensa lateral que sugiere contenido cálcico. **B)** Quiste revestido por epitelio plano queratinizante con folículos pilosos, glándulas sebáceas y pared fibrosa (HE). **C)** Tomografía contrastada axial que muestra una lesión extraconal orbitaria derecha adyacente a huesos de la nariz que refuerza con el contraste. **D)** Quiste revestido por epitelio plano queratinizante con folículos pilosos, glándulas sebáceas y pared fibrosa (HE).

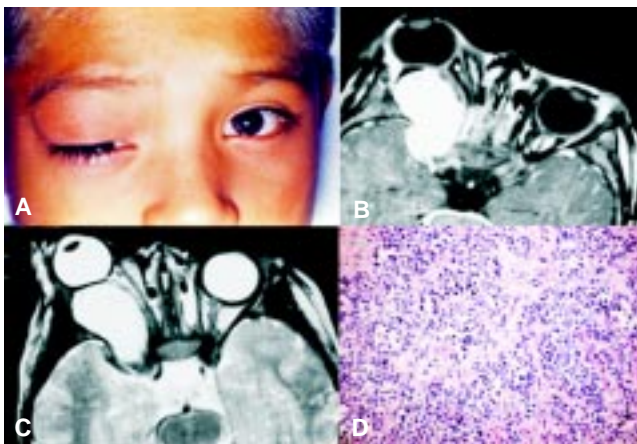


Figura 2. A) Imagen clínica con proptosis del ojo derecho y ptosis del párpado ipsilateral. **B)** Resonancia Magnética: Corte axial de órbitas en una secuencia ponderada en T1 con gado en donde se observa una lesión hiperintensa intraconal derecha que desplaza en sentido anterior el globo ocular. **C)** Secuencia ponderada en T2 con imagen hiperintensa que desplaza en sentido medial al nervio óptico. **D)** Las células neoplásicas se disponen en grupos separadas por tabiques fibrosos que semejan estructuras alveolares.

de RM ponderada en T1 se comportan hiperintensos. En ambos, su periferia realza posterior a la aplicación de contraste endovenoso simulando una pared.

El rhabdomioma (*Figura 2*) es el tumor mesenquimatoso maligno más común en los niños. Su incidencia anual es de 4.3 casos por millón. Se presenta en la primera década de la vida con una edad promedio de ocho años y tiene predilección por el sexo masculino. Generalmente es unilateral y su forma alveolar es la menos común.⁶ El resultado histopatológico que obtuvimos fue el tipo alveolar, lo cual no coincide con lo reportado por la literatura. Por TC aparece como una masa extraconal, ovalada, de bordes bien definidos, isodensa al músculo adyacente, homogénea y que refuerza posterior a la administración de contraste endovenoso. Provoca engrosamiento del párpado. Erosiona hueso en 40%, aunque en nuestro estudio no lo hizo. Por RM se identifica como una masa iso a hiperintensa al músculo adyacente en T1 e hipointensa a isointensa o hiperintensa en T2, que refuerza con el gadolinio.

El tumor miofibroblástico o pseudotumor inflamatorio (*Figura 3*) es una lesión no neoplásica, inflamatoria que comúnmente involucra la órbita y los pulmones aunque ha sido reportada en cualquier parte del cuerpo.⁷ Por el proceso inflamatorio se aprecian como masas grandes que pueden erosionar hueso y comportarse como malignas. La RM es más característica y describe una masa hipointensa al músculo adyacente en T1 e

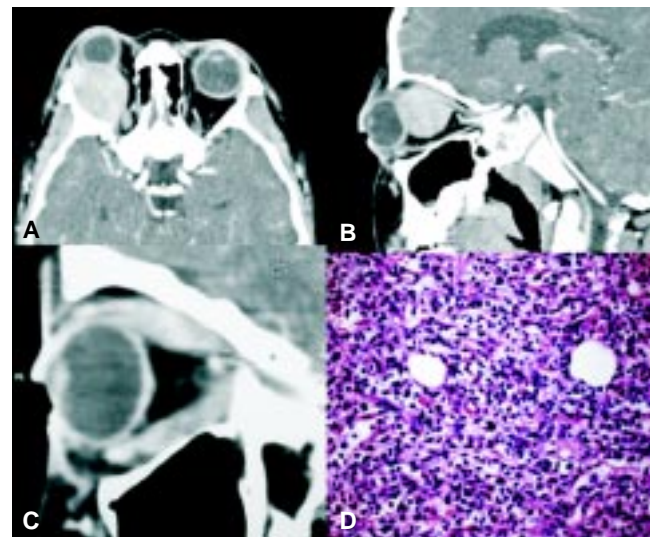


Figura 3. A) Corte axial de Tomografía Computarizada contrastada de órbitas en donde se observa una lesión hiperdensa, ovalada, de bordes bien definidos, que ocupa la cavidad intraconal derecha y desplaza en sentido anterior el globo ocular. **B)** Reconstrucción sagital de lesión antes descrita en donde se observa la misma lesión y como provoca desplazamiento craneal del músculo recto superior. **C)** Reconstrucción en el plano sagital con contraste endovenoso donde se observa aumento en el grosor y reforzamiento de los músculos orbitarios. **D)** Tejido adiposo orbitario con infiltración por células fusiformes, linfocitos y células plasmáticas. Tinción HE 250 x.

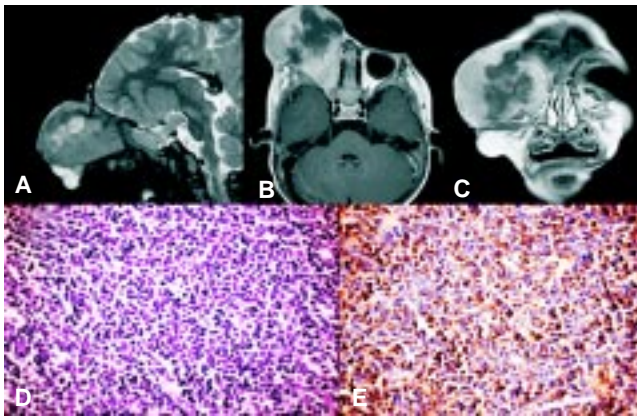


Figura 4. **A)** Corte sagital de RM secuencia ponderada en T2 con lesión orbitaria heterointensa derecha, con zona central hiperintensa en relación a necrosis. **B)** Corte axial de resonancia magnética ponderada en T1 con Gadolinio en donde se observa el reforzamiento de la lesión y su centro hipointenso necrótico. **C)** Secuencia T1 con Gadolinio en corte coronal que demuestra la lesión ocupante de espacio orbitaria derecha con componente heterogéneo. **D)** Tejido periorbitario con infiltrado difuso por células de escaso citoplasma y núcleos ovoides. **E)** Las células expresan CD10.

iso o hipointensa en T2 que refuerza en forma homogénea postgadolinio. Puede involucrar la propia musculatura provocando engrosamiento como en este estudio.⁸

La leucemia (*Figura 4*) ocupa el 10% de los tumores orbitarios en los niños. El cloroma o sarcoma granulocítico es el nombre que se utiliza para designar los tumores orbitarios que aparecen en los pacientes pediátricos con leucemia mielocítica. Éstos pueden ser bilaterales y su comportamiento por imagen es muy diverso.¹ En general, son masas grandes, heterogéneas que refuerzan con el contraste endovenoso. Pueden sangrar. La biopsia es necesaria para conocer el diagnóstico definitivo. En nuestro estudio el diagnóstico fue histopatológico pues por imagen no se obtuvieron datos específicos.

Los linfangiomas oculares (*Figura 5*) son tumores congénitos que consisten en canales linfáticos dilataados rodeados de tejido linfoide. Son poco comunes debido a que la órbita no tiene drenaje linfático. Son más comunes en los niños y pueden involucrar la glándula lacrimal, la conjuntiva, el párpado y la región retrobulbar. Son benignos y de lento crecimiento aunque cuando aumentan de tamaño provocan exoftalmos y expansión orbitaria.

Por TC y RM se comportan como masas heterogéneas que refuerzan poco posterior a la administración de contraste endovenoso. La hemorragia intratumoral es frecuente lo que provoca proptosis repentina y formación de un quiste sanguíneo y niveles como en nuestro caso (*Figuras 5B y D*).

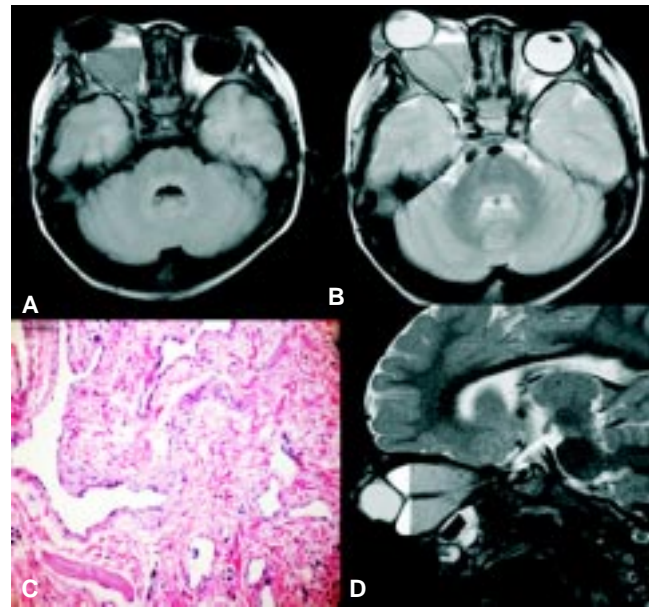


Figura 5. **A)** Secuencia axial de RM ponderada en T1 con lesión ocupante de espacio derecha, hipointensa, que forma nivel. **B)** Secuencia axial de RM ponderada en T2 donde se observa la lesión discretamente de mayor intensidad de señal que en T1 con nivel líquido líquido. Rodea al nervio óptico. **C)** Espacios vasculares vacíos revestidos por células endoteliales y separados por tejido fibroso. **D)** Reconstrucción sagital de la secuencia ponderada en T2 que muestra la proptosis.

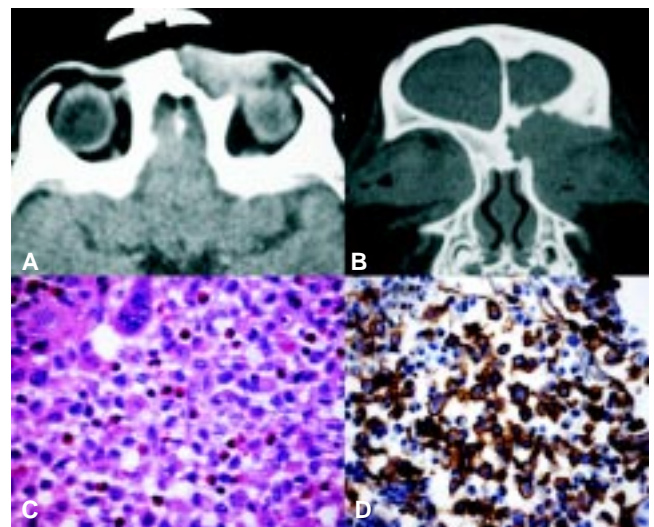


Figura 6. **A)** Corte axial de Tomografía Computarizada contrastada de órbitas en donde se observa una lesión pre-orbitaria izquierda hiperdensa que se extiende al tejido celular subcutáneo. **B)** Reconstrucción coronal con ventana ósea que muestra una lesión lítica frontal izquierda de bordes irregulares. **C)** En la lesión se observan células de Langerhans, eosinófilos y una célula gigante multinucleada (HE 400x). **D)** La mayoría de las células expresan langerina en el citoplasma. (Reacción de inmunohistoquímica 400 x).

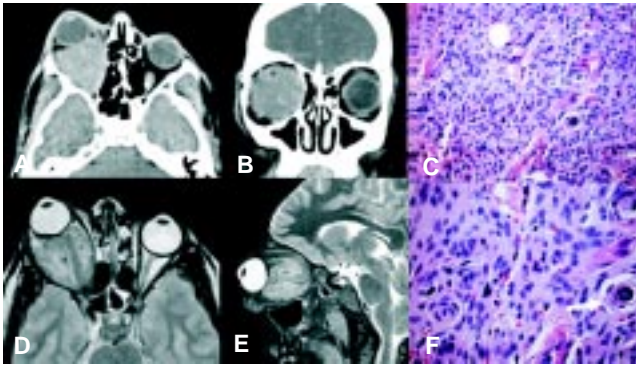


Figura 7. **A)** Corte axial de Tomografía Computarizada contrastada donde se observa lesión intraconal derecha que refuerza en forma difusa y envuelve al nervio óptico. **B)** Reconstrucción coronal de lesión ocupante de espacio. **C)** Tumor sólido formado por células meningoteliales que forman grupos. **D)** Corte axial de RM ponderada en T1 con Gadolinio en donde se observa lesión heterointensa intraconal derecha que condiciona proptosis. **E)** Reconstrucción sagital de la lesión ocupante de espacio orbitaria derecha. **F)** Cuerpos de psammoma (flecha). Tinción HE 400 x.

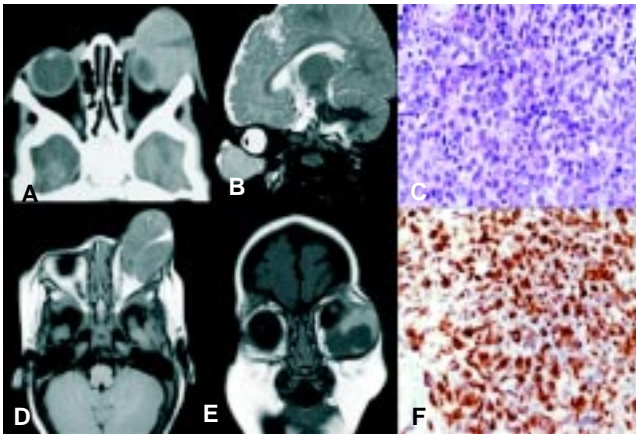


Figura 8. **A)** Corte axial de Tomografía Computarizada simple de órbitas con lesión orbitaria izquierda, bien definida, hiperdensa, con centro hipodenso que moldea al globo ocular ipsilateral. **B)** Corte sagital ponderado en T2 de Resonancia Magnética con lesión infraorbitaria heterointensa que desplaza en sentido craneal el globo ocular. **C)** Tumor de células pequeñas con escaso citoplasma y núcleos redondos (Tinción de HE 400X). **D)** Corte axial de resonancia magnética de cráneo donde se observa lesión orbitaria izquierda que desplaza en sentido medial al nervio óptico, heterointensa con centro hiperintenso que sugiere necrosis. **E)** Reconstrucción coronal de dicha lesión que desplaza al globo ocular en sentido craneal. **F)** Las células neoplásicas expresan CD99 en el citoplasma (Reacción de inmunohistoquímica 400 x).

Las histiocitosis comprenden un grupo de desórdenes proliferativos, reactivos o neoplásicos de las células del sistema mononuclear-fagocítico. La de células de Langerhans involucra a la órbita a nivel frontal en un

23% en los pacientes pediátricos con un predominio por el sexo masculino (*Figura 6*). Su manifestación es más como un granuloma eosinófilico en la mayoría de los casos y su componente patológico son grandes histiocitos mononucleares.

Por imagen se observa una masa de tejidos blandos homogénea que erosiona el hueso y que refuerza postcontraste. Al erosionar el hueso deja una lesión lítica característica.¹⁰ En dos de nuestros pacientes, las lesiones líticas involucraron los huesos frontales.

Los meningiomas (*Figura 7*) tienen su origen en la aracnoides. Representan aproximadamente 10% de todos los tumores orbitarios, con un predominio en el sexo femenino (3:1). Se presentan con exoftalmos y disminución en la agudeza visual.¹ La TC es útil demostrando las calcificaciones aunque en nuestro caso el paciente no las presentaba. En la secuencia ponderada en T1 de RM, se comportan isointensos al músculo y en T2 heterointensos. Estas lesiones refuerzan en forma importante posterior a la administración de contraste endovenoso.¹¹

El tumor neuroectodérmico primitivo (PNET) es un término utilizado para describir una categoría de tumores de pequeñas células redondas con alto potencial de malignidad con diferenciación celular variable. Cuando se presentan fuera del sistema nervioso central se denominan periféricos. Estos tumores representan el 4-

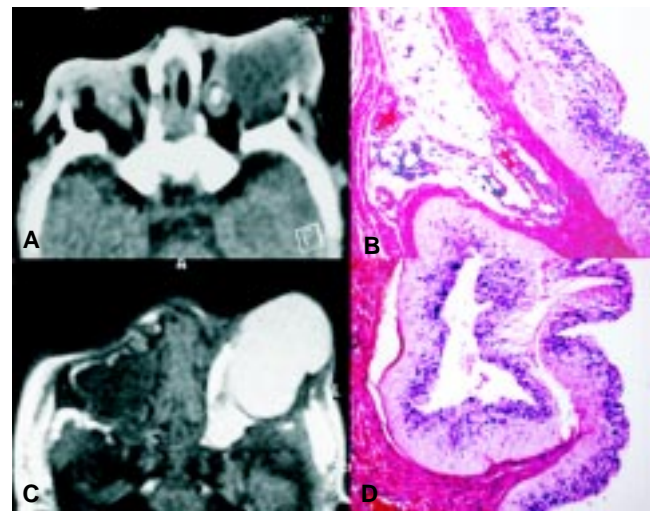


Figura 9. **A)** Corte axial de Tomografía Computarizada simple de órbitas en donde se observa una lesión ocupante de espacio hipodensa orbitaria izquierda que se extiende a la región conal ipsilateral. **B)** El quiste está formado por retina desorganizada y tejido conectivo denso, en la porción externa se observa tejido adiposo con infiltrado focal por linfocitos. (Tinción HE 200x). **C)** Corte axial STIR de Resonancia Magnética con lesión orbitaria izquierda hiperintensa compatible con contenido líquido. **D)** Quiste, tejido adiposo e infiltradolinfocitario (Tinción HE 200X).

17% de los tumores de tejidos blandos en la edad pediátrica.¹² El PNET primario de órbita (*Figura 8*), es extremadamente raro y sólo 10 casos han sido reportados previamente, ninguno en la literatura nacional. Nuestro paciente reportado representa el primer paciente pediátrico nacional reportado. Por imagen se comportan como masas heterogéneas sólidas que refuerzan posterior a la administración de contraste endovenoso, provocan proptosis y posterior al tratamiento quirúrgico resuelven en forma completa.

El quiste ocular verdadero (*Figura 9*) es el resultado de una fusión inadecuada de la fisura embrionaria. Es más frecuente a nivel del cuadrante inferonasal de la órbita con el consiguiente microftalmos. Más del 60% de los casos son bilaterales y pueden representar un hallazgo o formar parte de un síndrome complejo.⁵ Por imagen, la comunicación entre la hendidura o defecto y el globo es muy pequeña y difícil de visualizar. La apariencia

por TC es aquella de una lesión hipodensa que no refuerza posterior a la administración de contraste endovenoso y por RM hipointensa en T1 e hiperintensa en T2. Puede desplazar el nervio óptico en cualquier sentido. En nuestro paciente, el quiste ocupaba toda la cavidad orbitaria y no fue posible distinguir el ojo o vestigios del mismo.

Conclusión

El advenimiento de la Tomografía Computarizada y la Resonancia Magnética ha tendido un gran impacto en la oftalmología pediátrica. La posibilidad de plasmar imágenes de la órbita en múltiples planos hace posible la valoración del niño con alteraciones congénitas, su diagnóstico diferencial y su tratamiento oportuno. La Tomografía Computarizada y la Resonancia Magnética, fácilmente demuestran la integridad de la órbita y la localización y extensión de los tumores que la afectan.

Referencias

1. Smoker W, Gentry L, et al. Vascular lesions of the orbit. *RadioGraphics* 2008; 28: 185-204.
2. Hyun JP. Surgical treatment of orbital tumors at a single institution. *J Korean Neurosurg Soc* 2008; 44: 146-50.
3. Chung E, Murphey M, et al. Pediatric orbit tumors and tumorlike lesions: nonosseous lesions of the extraocular orbit. *RadioGraphics* 2007; 27: 1777-99.
4. Midia M. Radiological evaluation of orbit tumors. *Res J Applied Sci* 2007; 2(9): 998-1000.
5. Malik R, Pandya VK, et al. Congenital orbital cyst with micro-ophtalmos. *Ind J Radiol Imag* 2006; 16(4): 653-4.
6. Karcioglu Z, Hadjistilianou D, et al. Orbital rhabdomyosarcoma. *Cancer Care* 2004; 11(5): 328-33.
7. Shields J, Shields C, et al. Orbital cysts of childhood-classification, clinical features, and management. *Surv Ophthalmol* 2004; 49(3): 281-99.
8. Das L, Neuman B, et al. Inflammatory pseudotumor. *RadioGraphics* 2003; 23: 719-29.
9. Y Abou-Rayyah. Clinical, radiological and pathological examination of periocular dermoid: evidence of inflammation from an early age. *Eye* 2002; 16: 507-12.
10. Hopper K, Sherman J, et al. CT and MR imaging of the pediatric orbit. *RadioGraphics* 1992; 12: 485-503.
11. Wells R, Sty J, et al. Imaging of the pediatric eye and orbit. *RadioGraphics* 1989; 1020-44.
12. López I, Sousa L, et al. Primary Peripheral Primitive Neuroectodermal Tumor of the Orbit: case report. *Arq Bras Oftalmol* 2008; 71(6): 871-3.