

MASAS INTRAORBITARIAS: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL Y REVISIÓN DE LA LITERATURA.



Ortega, Federico; Bertona, Carlos; Mendoza, Luciana; García Correa, Cristian; Zanotti, Agostina.
Los autores declaran no tener conflicto de interés.

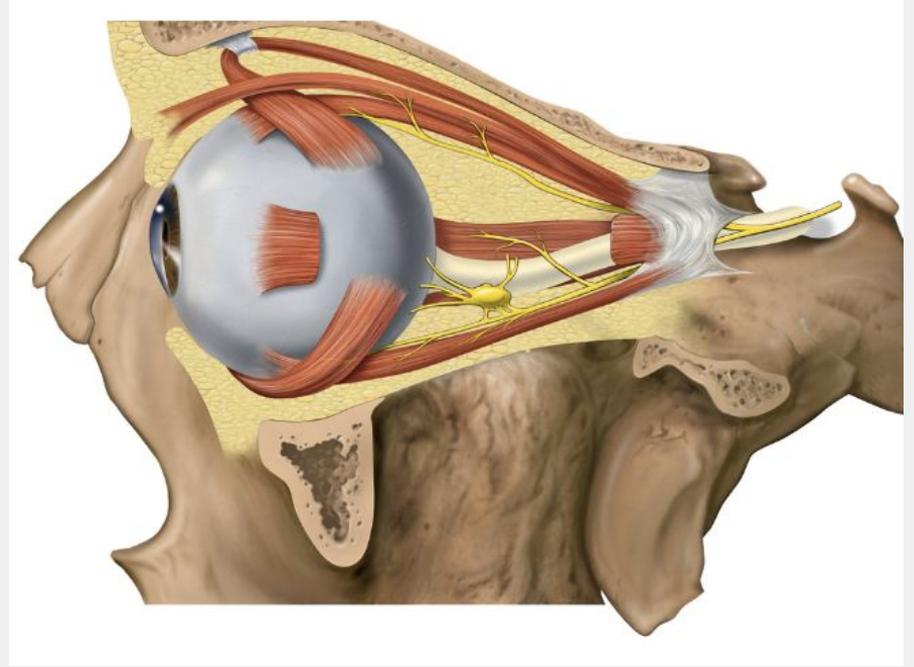
Clínica Privada Vélez Sarsfield.
Córdoba, Argentina.

ortega.federico.e@gmail.com

OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

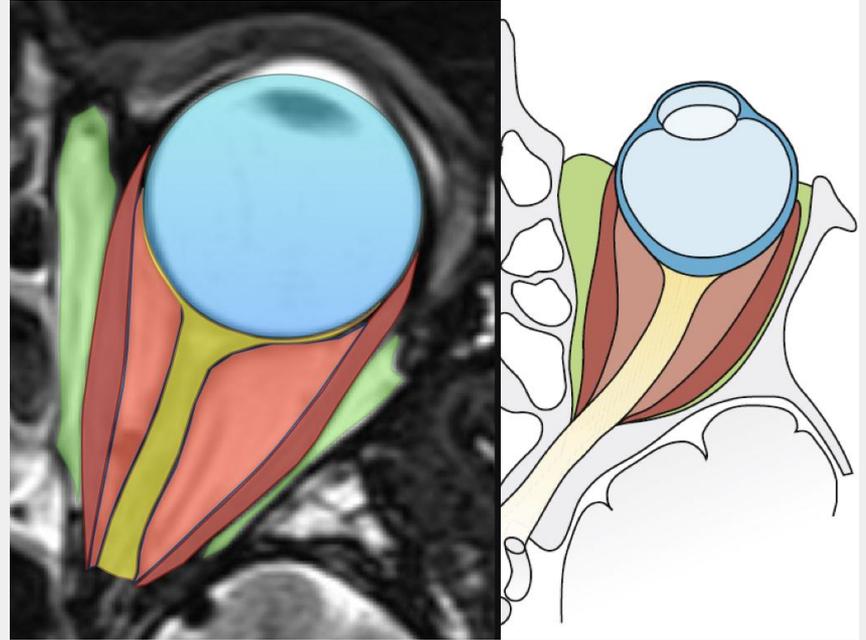
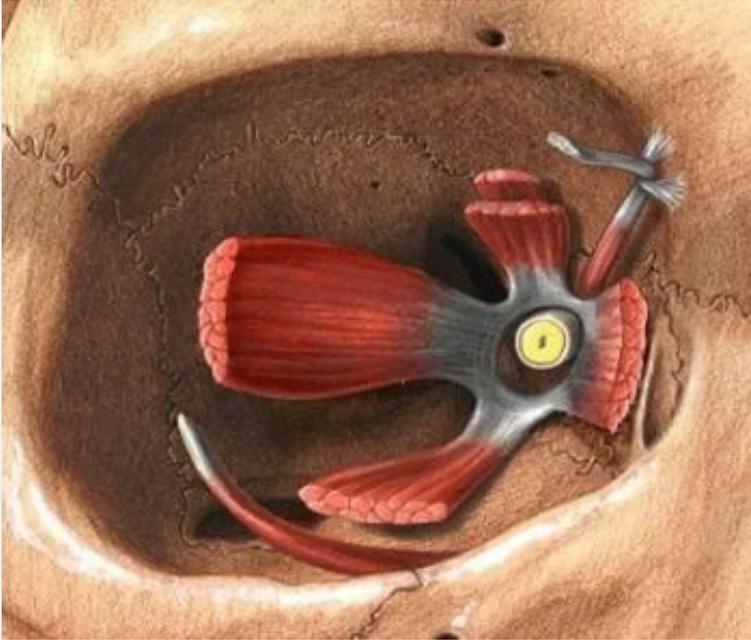
- Analizar las posibilidades etiológicas ante el hallazgo de una masa intraorbitaria.
- Comprender que el abordaje topográfico/compartimental es fundamental para el diagnóstico.
- Remarcar datos radiológicos de las masas intraorbitarias en RM y TC que orienten hacia un adecuado diagnóstico diferencial.

ÓRBITA



La órbita es una región común al cráneo y a la cara, compleja, de límites óseos y de morfología piramidal dentro de la cual se encuentran numerosas estructuras.

ÓRBITA



Esta región se subdivide en su sector retrobulbar en las subregiones conal, extraconal e intraconal tomando como parámetros los músculos estriados extrínsecos y las membranas que los unen.

ÓRBITA

Esta clasificación espacial, junto a las características radiológicas y los antecedentes del paciente por supuesto, constituyen un punto de partida esencial para acotar los diagnósticos diferenciales de las lesiones ocupantes de espacio intraorbitario. Esto es fundamental ya que el espectro de posibilidades nosológicas es amplio, desde lesiones de naturaleza neoplásica (primarias y secundarias, benignas y malignas), autoinmune, infecciosa, vascular, granulomatosa y muchas otras.

A continuación analizaremos algunos ejemplos desde el punto de vista topográfico de las masas más frecuentes. Es para destacar que el abordaje es variado en la literatura consultada. Se excluyen en este análisis las masas localizadas en el globo ocular.

MASAS INTRAORBITARIAS

Se clasifican en:

INTRACONALES/CONALES

EXTRACONALES

**CON
COMPROMISO
DEL NERVIO
ÓPTICO**

**CONO
MUSCULAR Y
GRASA
RETROBULBAR**

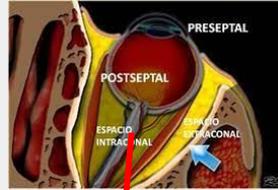
**ORIGEN
INTRAORBITARIO**

**ORIGEN
EXTRAORBITARIO
CON EXTENSIÓN
ORBITARIA**

MASAS CONALES E INTRACONALES

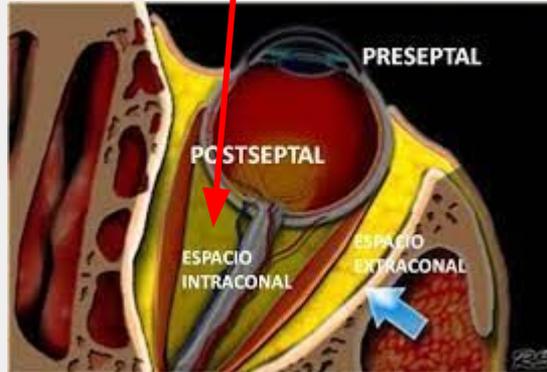
**CON
COMPROMISO
DEL NERVO
ÓPTICO**

- Glioma.
- Meningioma de la vaina.
- Retinoblastoma.
- Linfoma/leucemia.



**CONO
MUSCULAR Y
GRASA
RETROBULBAR**

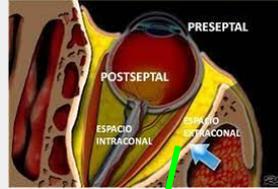
- Hemangioma cavernoso.
- Schwannoma (III/IV/VI).
- Variz orbitaria.
- Sarcoidosis.
- Metástasis.
- Melanoma.
- Pseudotumor.
- Linfoma.



MASAS EXTRAONALES

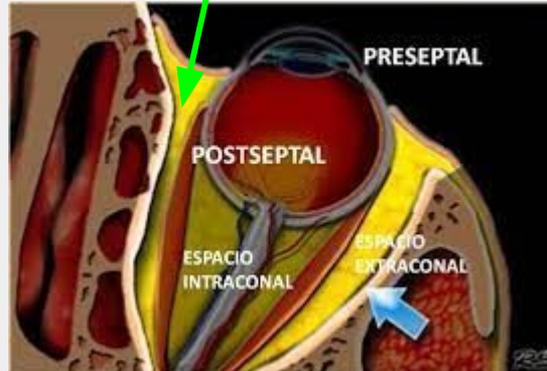
ORIGEN INTRAORBITARIO

- Quiste dermoide.
- Tumores epiteliales de la glándula lacrimal.
- Hemangioma.
- Linfangioma.
- Neurofibroma plexiforme.
- Linfoma/leucemia.
- Sarcoidosis.
- Pseudotumor.
- Rabdomiosarcoma.
- Schwannoma (V1/V2).



ORIGEN EXTRAORBITARIO CON EXTENSIÓN ORBITARIA

- Tumores sinonasales.
- Displasia fibrosa.
- Sinusitis.
- Mucocele.
- Metástasis.
- Linfoma.



INTRACONALES CON AFECTACIÓN DEL NERVIÓ ÓPTICO

GLIOMA DEL NERVIÓ ÓPTICO

Los gliomas de la vía óptica son tumores poco comunes, con curso clínico variable. Se presentan de manera aislada o en el contexto de la neurofibromatosis tipo I (NF1). Histológicamente la mayoría son astrocitomas pilocíticos (Grado I de la OMS). El diagnóstico diferencial incluye meningioma de la vaina del nervio óptico (si es excéntrico). La ausencia de calcificación puede utilizarse para diferenciarlos

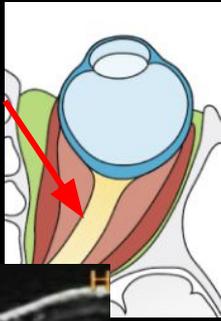


Imagen N° 1

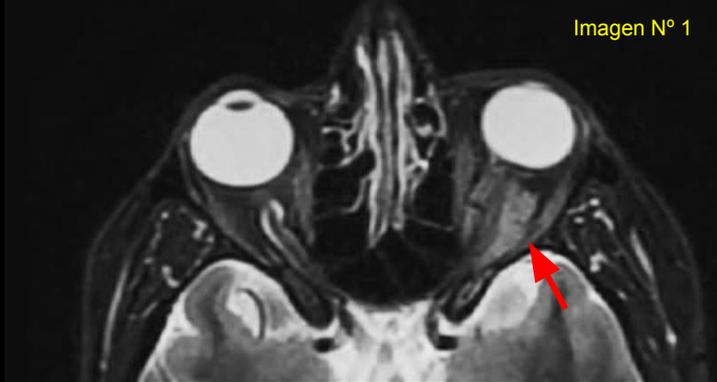


Imagen N° 2

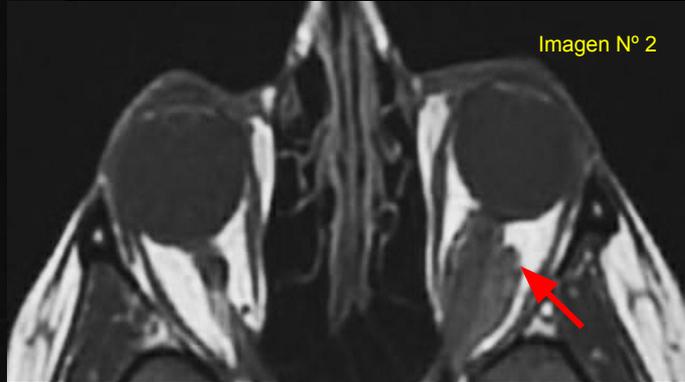


Imagen N° 5

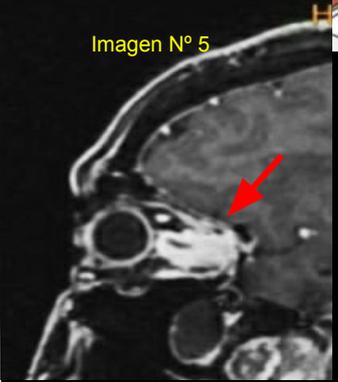


Imagen N° 3

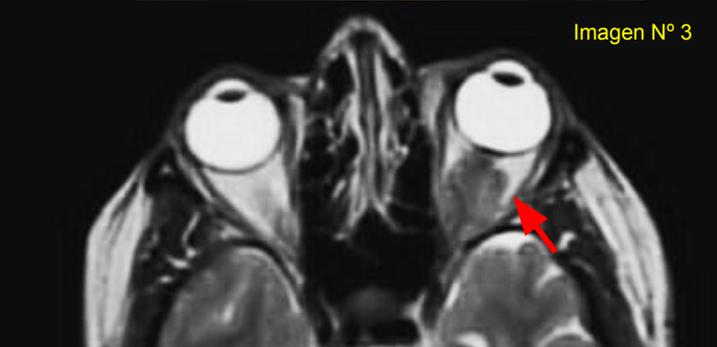


Imagen N° 4

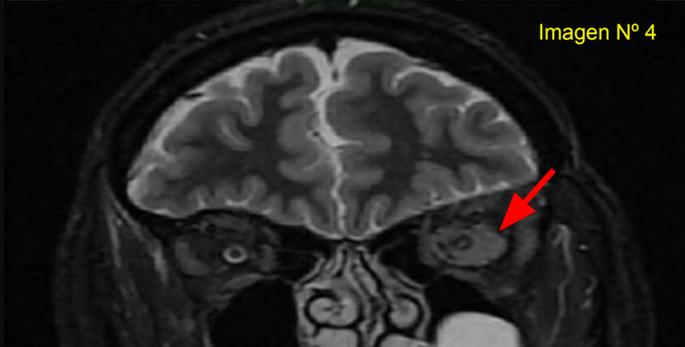


Imagen N°1-5 :Paciente con pérdida progresiva de la visión.
Lesión fusiforme que afecta al nervio óptico izquierdo. (flecha roja)
Hiperintenso en T1, hiperintenso en T2 y FLAIR con realce marcado del contraste.
GLIOMA DEL NO

INTRACONALES/CONALES Y GRASA RETROBULBAR

VARIZ ORBITARIA

Las várices orbitarias son malformaciones venosas producidas por una dilatación anormal de una o más venas orbitarias, asociadas a debilidad congénita de la pared vascular. Son lesiones infrecuentes.

Causan exoftalmos intermitente, relacionado a aumento en la presión venosa sistémica.

Las complicaciones de las várices orbitarias son el sangrado y la trombosis y se manifiestan por exoftalmos de rápida evolución, dolor y disminución de la motilidad ocular. Diagnóstico diferencial: MAV , linfangioma , MTTs. Clave diagnóstica: Aumentan de tamaño con Valsalva si no están trombosados

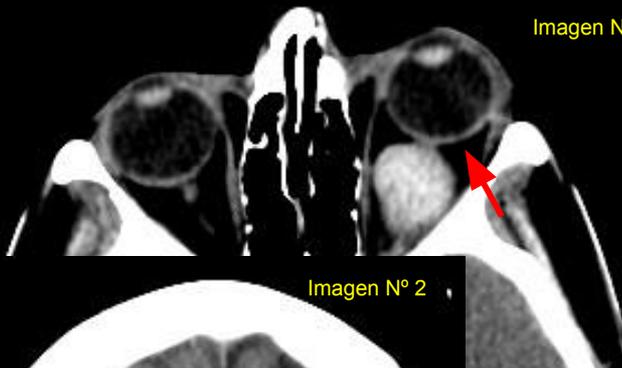
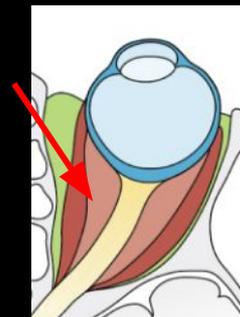


Imagen N° 1

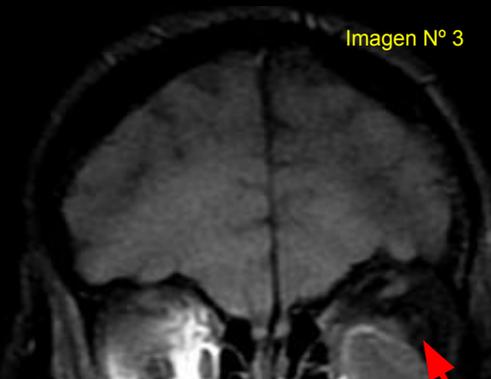


Imagen N° 3

Imagen N°1-2 : TAC Axial y Cor
Lesión intraconal espontáneamente densa retroocular sin compromiso del NO que produce proptosis. (flecha roja)

Imagen N°3-4-5: Cor T1 C/C. Sag T1 y Axial T2: Hipointenso en T1 y T2 con realce periférico del cte .

Variz Orbitaria trombosada

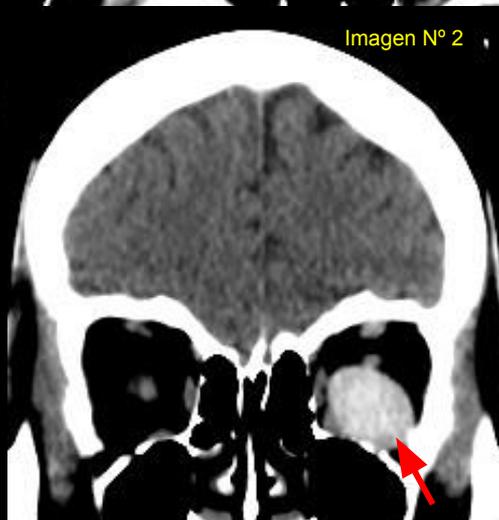


Imagen N° 2

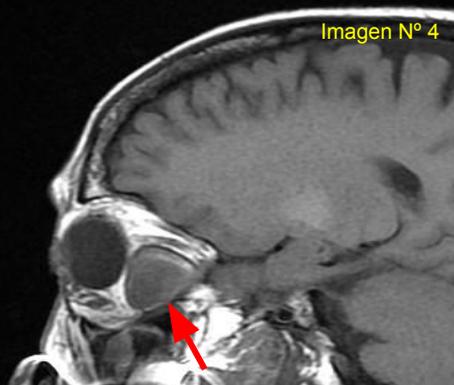


Imagen N° 4

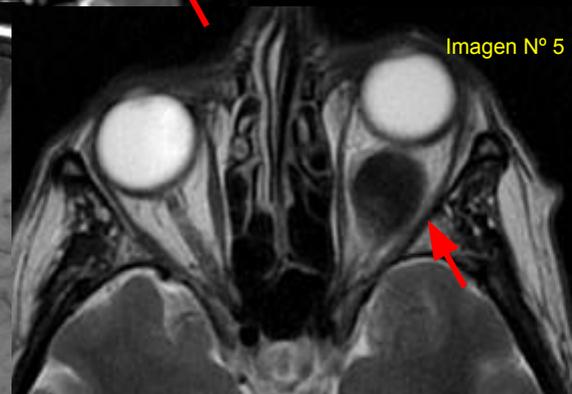


Imagen N° 5

INTRACONALES/CONALES Y GRASA RETROBULBAR

HEMANGIOMA CAVERNOSO

Las malformaciones venosas cavernosas de la órbita , también conocidas como **hemangiomas cavernosos** , son la lesión vascular más común de la órbita en adultos.

La presentación clínica suele ser con una masa orbitaria de crecimiento lento que produce proptosis . También pueden ocurrir diplopía y defectos del campo visual.

Diagnósticos diferenciales: Meningioma , Schwannoma Orbitario, Hemangiopericitoma. Clave diagnóstica: realce irregular gradual lento, con lavado tardío

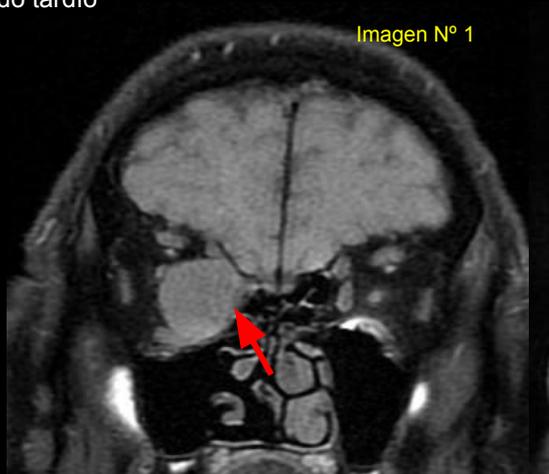
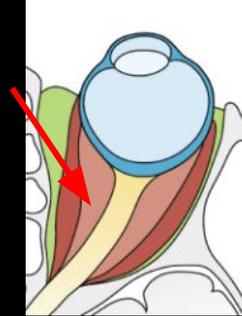


Imagen N° 1

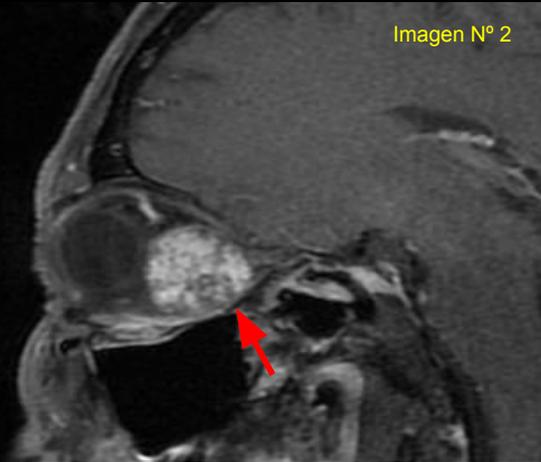


Imagen N° 2

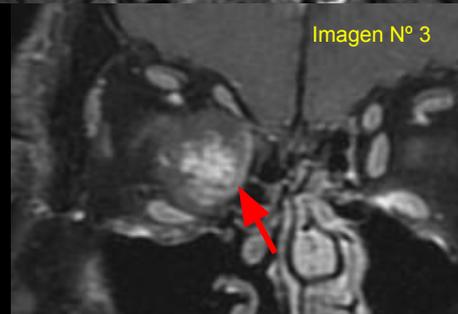


Imagen N° 3



Imagen N° 4

Imagen N°1-4 : RMN

Paciente con diplopía, proptosis y disminución de la agudeza visual

Imagen N°1: Cor T1 Fat-SAT

Imagen N°2-4: Sag, Cor y Axial con contraste.

Lesión Intraconal Hipointensa en T1 con realce progresivo del cte. (flecha roja)

HEMANGIOMA CAVERNOSO

EXTRACONALES INTRAORBITARIAS

Pseudotumor lagrimal

Afección inflamatoria idiopática. Se desconoce la etiología exacta, pero se informa una asociación con muchas enfermedades inflamatorias/autoinmunes.

Uno de los principales diagnósticos diferenciales de la inflamación orbitaria idiopática es el linfoma orbitario, celulitis orbitaria u orbitopatía tiroidea

El linfoma orbitario generalmente se presenta como una orbitopatía progresiva en lugar de aguda, es más a menudo bilateral y no responde a corticoides

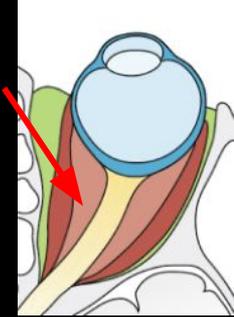


Imagen N° 1

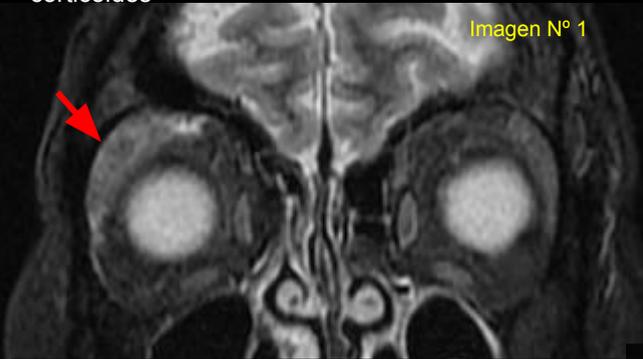


Imagen N° 2

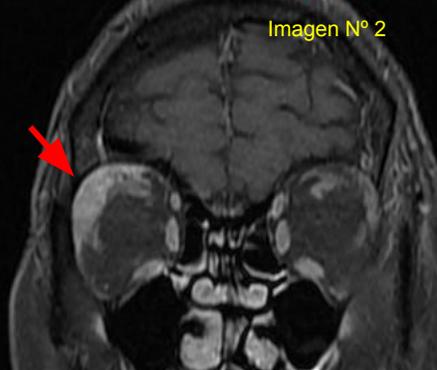


Imagen N° 3

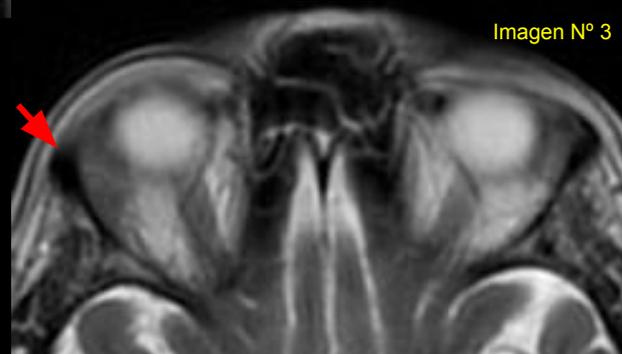
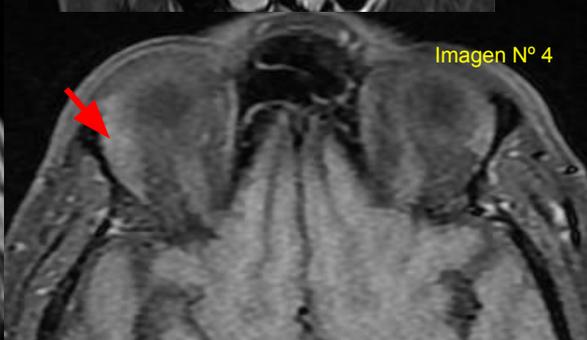


Imagen N° 4



Paciente con diplopía súbita unilateral

Imagen N°1: Cor T2 STIR

Imagen N° 2: Cor T1 c/c

Imagen N°3: Axial T2

Imagen N°4: Axial T1 Fat/Sat

Lesión extraconal extraorbital que compromete la glándula Lagrimal derecha con aumento de tamaño de la misma con realce marcado post cte (flecha roja)

Paciente con granulomatosis con poliangeítis

Paciente respondió a tto con corticoides

Pseudotumor Lagrimal

EXTRACONALES EXTRAORBITARIAS CON EXTENSIÓN ORBITARIA

LINFOMA SINUSAL CON INFILTRACION ORBITARIA

El linfoma sinonasal se refiere a la afectación de la cavidad nasal y/o los senos paranasales con linfoma . Puede ser primario o secundario.

Puede estar representado por varios tipos citológicos más común de Células B grandes.

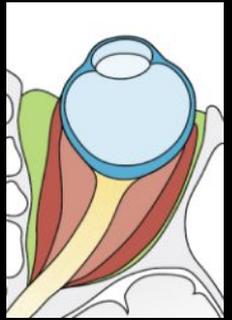


Imagen N° 1

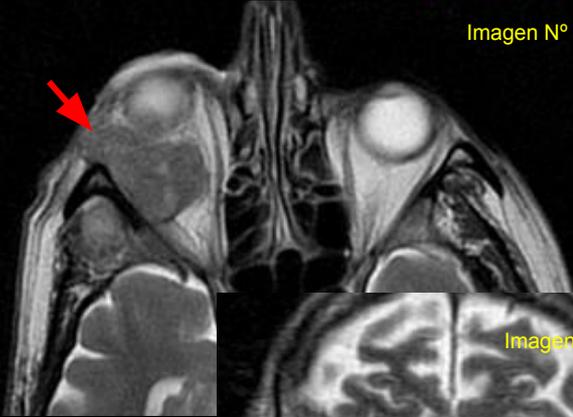


Imagen N° 3

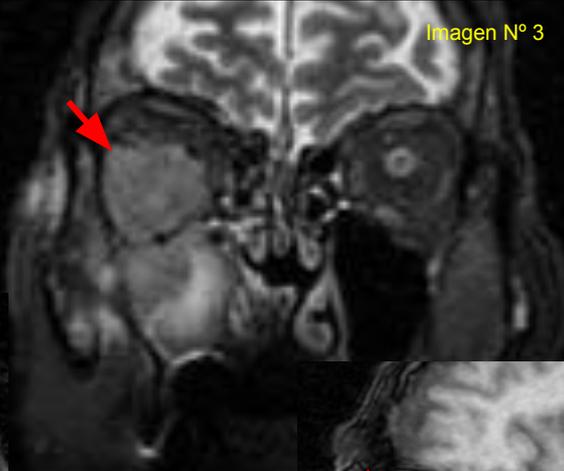


Imagen N° 2

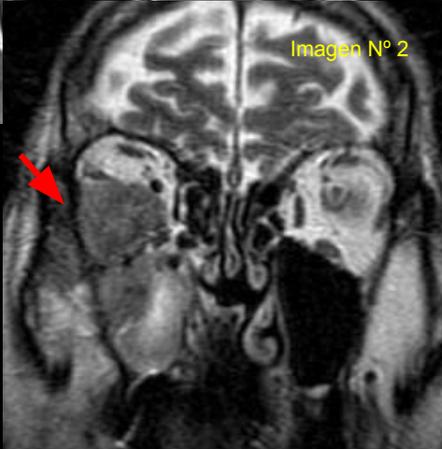
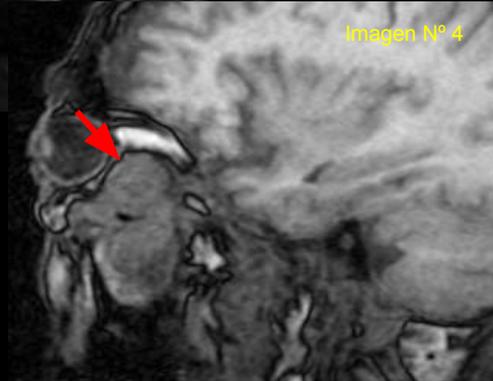


Imagen N° 4



Paciente con exoftalmos progresivo

Imagen N°1: Ax T2

Imagen N° 2: Cor T2

Imagen N°3: Cor STIR

Imagen N°4: Sag T1

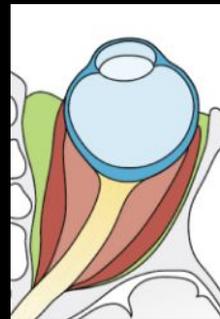
Voluminosa lesión Hipointensa en secuencias T1 yT2 que compromete el seno maxilar derecho y la órbita homolateral con compromiso extraconal y proptosis ocular (flecha roja)

LINFOMA SENO MAXILAR CON COMPROMISO ORBITARIO

QUE COMPROMETEN MÁS DE UN COMPARTIMENTO

PSEUDOTUMOR INFLAMATORIO

El pseudotumor inflamatorio es una enfermedad inflamatoria idiopática de etiología desconocida y asociada a múltiples condiciones autoinmunes. Generalmente compromete a los músculos extraoculares pero puede afectar a cualquier estructura tanto extra como intraconal. EL principal diagnóstico diferencial debe hacerse con el linfoma.



Paciente con exoftalmos progresivo

Imagen N°1 y N° 2: COR TC
Imagen N°3 y N°5: COR T1 Fat-Sat c/c
Imagen N°4: Cor T1 Fat-Sat

Infiltración del Músculo extraocular (Recto superior) (flecha roja) del ojo derecho y de la glándula lagrimal homolateral (flecha amarilla)

PSEUDOTUMOR INFLAMATORIO

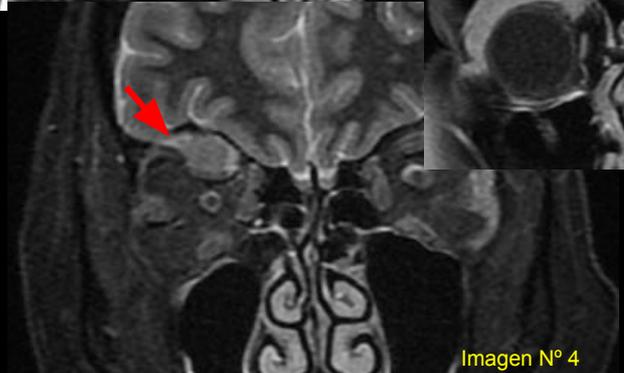
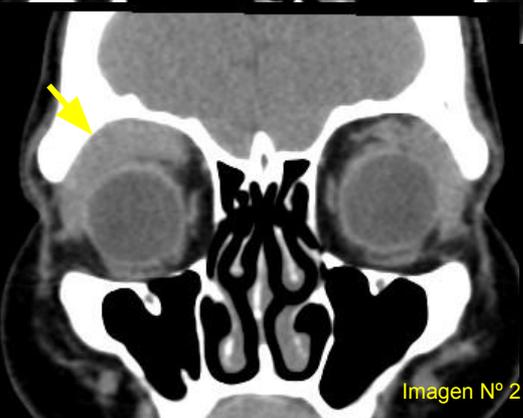
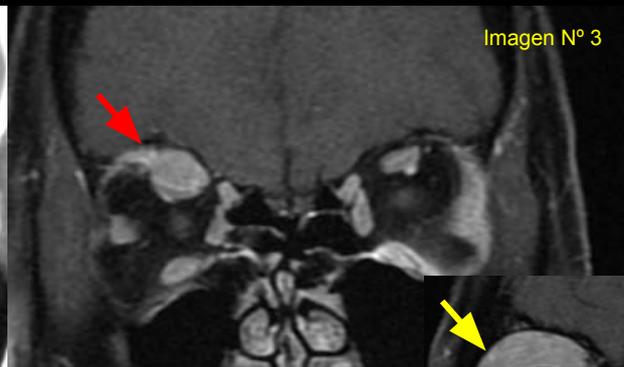


Imagen N° 2

Imagen N° 4

QUE COMPROMETEN MÁS DE UN COMPARTIMENTO

SINDROME DE TOLOSA-HUNT

El síndrome de Tolosa Hunt es una enfermedad inflamatoria idiopática y es un diagnóstico de exclusión.

Diagnósticos diferenciales: pseudotumor inflamatorio, etiologías neoproliferativas (linfoma), granulomatosas (sarcoidosis), e infecciosas (TBC), entre otras.

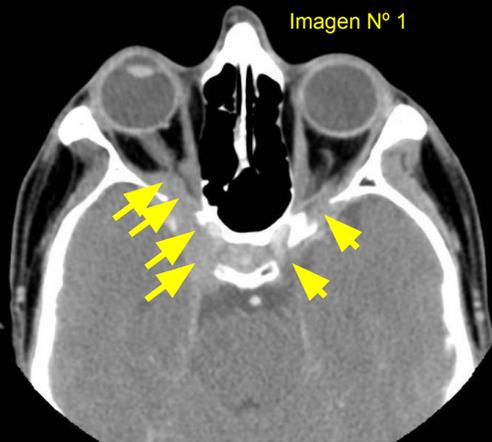
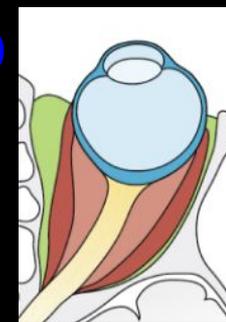


Imagen N° 1

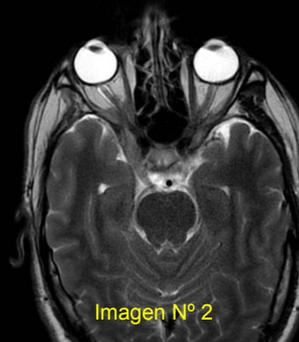


Imagen N° 2

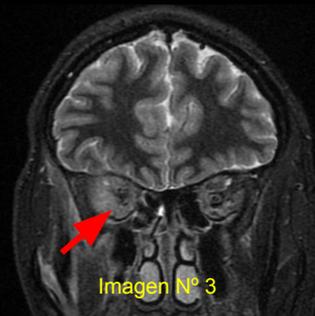


Imagen N° 3

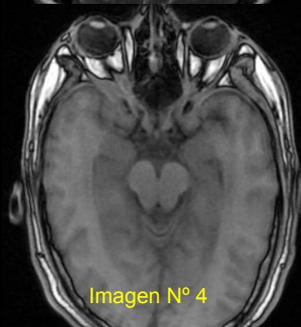


Imagen N° 4

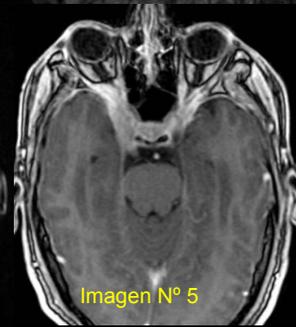


Imagen N° 5

Paciente con exoftalmos, oftalmoplejía, y dolor retroocular

Imagen N°1: TC axial CC
Imagen N°2: T2 axial
Imagen N°3: T2 STIR coronal
Imagen N°4 y N°5: T1 pre y post contraste axial

Tejido de límites mal definidos que compromete ambos vértices orbitarios y senos cavernosos a predominio derecho, y que realza homogéneamente con el contraste inyectado (flechas amarillas)
Se comprueba compromiso intra y extraconal (flecha roja)

CONCLUSIONES

El abanico de posibilidades diagnósticas de las **masas intraorbitarias es amplio**, por lo que adoptar una **estrategia topográfica de análisis** para **acotar el diagnóstico diferencial** es fundamental, aunque en la mayoría de las ocasiones se necesite recurrir a la biopsia de la lesión para lograr el diagnóstico definitivo.

BIBLIOGRAFÍA

- Purohit BS, Vargas MI, Ailianou A, Merlini L, Poletti PA, Platon A, Delattre BM, Rager O, Burkhardt K, Becker M. Orbital tumours and tumour-like lesions: exploring the armamentarium of multiparametric imaging. *Insights Imaging*. 2016 Feb;7(1):43-68. doi: 10.1007/s13244-015-0443-8. Epub 2015 Oct 31. PMID: 26518678; PMCID: PMC4729705.
- Jungbauer F, Gvaramia D, Huber L, Kramer B, Ponto KA, Popovic Z, Riffel P, Rotter N, Scherl C, Zaubitzer L, Lammert A. Differentialdiagnostik intraorbitaler Raumforderungen – eine Übersicht [Differential diagnosis of intraorbital masses - a narrative review]. *Laryngorhinootologie*. 2022 May;101(5):390-398. German. doi: 10.1055/a-1580-7371. Epub 2021 Dec 13. PMID: 34902864.
- Nair AG, Pathak RS, Iyer VR, Gandhi RA. Optic nerve glioma: an update. *Int Ophthalmol*. 2014 Aug;34(4):999-1005. doi: 10.1007/s10792-014-9942-8. Epub 2014 Apr 16. PMID: 24736941.
- Solli E, Turbin RE. Primary and Secondary Optic Nerve Sheath Meningioma. *J Neurol Surg B Skull Base*. 2021 Feb;82(1):27-71. doi: 10.1055/s-0041-1723801. Epub 2021 Feb 18. PMID: 33777618; PMCID: PMC7987404.
- Bachelet JT, Berhouma M, Shipkov H, Kodjikian L, Jouanneau E, Gleizal A. Orbital Cavernous Hemangioma Causing Spontaneous Compressive Hemorrhage. *J Craniofac Surg*. 2018 May;29(3):706-708. doi: 10.1097/SCS.0000000000004285. PMID: 29419596.
- Pushker N, Meel R, Kumar A, Kashyap S, Sen S, Bajaj MS. Orbital and periorbital dermoid/epidermoid cyst: a series of 280 cases and a brief review. *Can J Ophthalmol*. 2020 Apr;55(2):167-171. doi: 10.1016/j.jcjo.2019.08.005. Epub 2019 Nov 8. PMID: 31712044.
- Li R, Tian S, Zhu Y, Zhu W, Wang S. Management of orbital invasion in sinonasal squamous cell carcinoma: 15 years' experience. *Int Forum Allergy Rhinol*. 2020 Feb;10(2):243-255. doi: 10.1002/alr.22465. Epub 2019 Nov 22. PMID: 31756058.