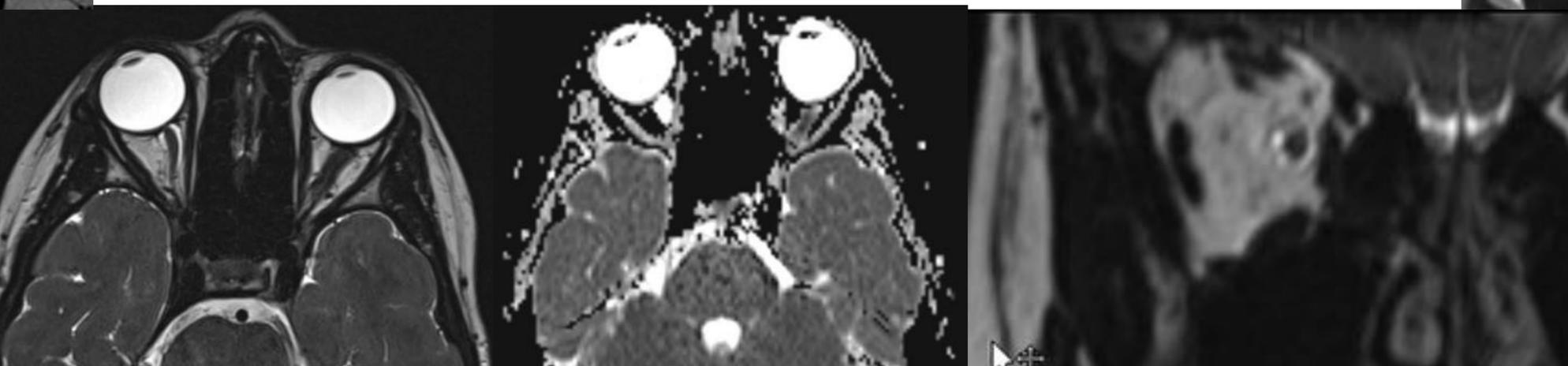


**¡ESTA VEZ NO SE ME**  
**RESISTEN!**  
**UNA FORMA FÁCIL DE**  
**ENTENDER LOS TUMORES**  
**ORBITARIOS**



C. OTERINO SERRANO, C. Utrilla Contreras, Á. Arbizu Duralde,  
M. J. García Sanchez, M. Bello Erias, P. S. García Raya;  
Hospital U. La Paz. MADRID/ES

# OBJETIVOS DOCENTES

- Aportar una clasificación de la patología tumoral orbitaria basada en compartimentos anatómicos y edad de presentación.
- Describir las características radiológicas de los tumores, repasando las aportaciones de las técnicas de imagen avanzadas (especialmente la difusión).
- Definir el papel del radiólogo en los tumores orbitarios.

# REVISIÓN DEL TEMA

## INTRODUCCIÓN

Las lesiones ocupantes de espacio orbitarias son diversas y la mayoría se originan a partir de los tejidos contenidos en la cavidad orbitaria. El conocimiento de los distintos compartimentos anatómicos puede orientar el diagnóstico etiológico de la lesión a estudio.

Las técnicas de imagen clásicamente se han empleado para la detección y mapeo de estas lesiones. No obstante, el desarrollo de las técnicas avanzadas en resonancia magnética (RM) ha permitido en los últimos años diferenciar lesiones de comportamiento agresivo de las no agresivas, posibilitando acotar los diagnósticos diferenciales en el estudio radiológico de los tumores orbitarios.

# CONSIDERACIONES ANATÓMICAS

La orbita puede dividirse en varios compartimentos anatómicos.

El **septum orbitario** es una fina membrana que se extiende desde las paredes orbitarias hasta los párpados. Define dos compartimentos, uno por delante, el compartimento preseptal y otro por detrás, el postseptal.

El compartimento preseptal contiene grasa de los párpados y el músculo orbicular de los párpados.

En el compartimento postseptal encontramos en primer lugar el **globo ocular**, localizado centralmente y que no será discutido en esta revisión. El compartimento postseptal puede ser dividido en un compartimento intraconal y otro extraconal. En esta ocasión un **cono fibro-muscular** creado por los músculos extraoculares y sus fascias es el que define el límite entre el espacio que queda por dentro del cono, el compartimento intraconal, y el espacio que queda por fuera, el extraconal.

El espacio intraconal contiene nervios, la arteria oftálmica y grasa. El espacio extraconal, por su parte, aloja nervios, arterias, venas, grasa y la glándula lacrimal.

# TÉCNICAS DE IMAGEN

Las dos principales pruebas de imagen son la **RM** y la tomografía computerizada multicorte (**TC**), que en el estudio de la patología orbitaria son complementarias.

La **RM orbitaria** aporta **gran resolución tisular**, muy útil en el estudio de la patología que afecta al globo ocular, nervio óptico, estructuras orbitarias y nervios craneales. El protocolo de estudio debe incluir secuencias **T1 y T2** en los planos **axial y coronal sin y con saturación de la grasa**. El **contraste** paramagnético es útil en la caracterización de la mayoría de los tumores de la órbita.

Por su parte la **TC** destaca por su capacidad para valorar las estructuras óseas, en este caso las **paredes orbitarias**, y las **calcificaciones**. Puede aportar información adicional acerca de la invasión ósea. La administración de contraste yodado por lo general no suele ser necesaria si el estudio topográfico va a ser complementado con RM.

# CLASIFICACIÓN ANATÓMICA

## COMPARTIMENTO ANTERIOR o PRESPTAL

Tumores de la piel y conjuntiva, accesibles a biopsia. Las pruebas de imagen se emplean en este tipo de tumores para valorar la invasión en profundidad.

## COMPARTIMENTO POSTERIOR o POSTSEPTAL

### Compartimento Intraconal

Tumores del complejo vaina-nervio óptico

- Glioma del nervio óptico
- Meningioma del nervio óptico

Tumores de la musculatura conal y la grasa retrobulbar

- Hemangioma cavernoso

Invasión orbitaria por tumores oculares

### Compartimento Extraconal

Tumores de la glándula, saco y vías lacrimales:

- Adenoma pleomorfo (o tumor mixto benigno)
- Carcinoma adenoide quístico (o cilindroma)
- Tumor mixto maligno
- Tumores linfoproliferativos

Tumores mesenquimales y fibrohistiocitarios

- Tumor fibroso solitario
- Lipoma
- Meningiomas: meningioma del plano esfenoidal, otros meningiomas.

Tumores óseos y cartilagosos

- Osteoma
- Osteosarcoma (o sarcoma osteogénico)
- Lesiones fibro-óseas: fibroma osificante, displasia fibrosa y quiste óseo aneurismático.

Quistes

- Quiste dermoide

Tumores originados de cráneo, cavidad nasal y senos paranasales que invaden por contigüidad.

## MULTICOMPARTIMENTALES

Afectan indistintamente a uno u otro de los compartimentos o a ambos al mismo tiempo.

- Tumores linfoproliferativos
- Schwannoma (o Neurilemoma)
- Neurofibroma (Neurofibroma plexiforme)
- Malformación venolinfática (Linfangioma o higroma quístico)
- Rabdomiosaroma

# CLASIFICACIÓN POR EDAD DE PRESENTACIÓN

## TUMORES ORBITARIOS EN LA INFANCIA: <20 años

- Glioma del nervio óptico
- Displasia fibrosa
- Rabdomyosarcoma
- Linfangioma
- Neurofibroma plexiforme.

## TUMORES ORBITARIOS EN ADULTOS JOVENES: 20-40 años

- Hemangioma cavernoso.
- Carcinoma adenoide quístico y adenoma pleom.
- Displasia fibrosa
- Schwannoma

## TUMORES ORBITARIOS EN ADULTOS: >40 años

- Meningioma del nervio óptico
- Adenoma pleomórfico
- Tumor linfoproliferativo.

# MENINGIOMA DEL NERVIIO ÓPTICO

Epidemiología: Tumor primario más frecuente de la vaina del nervio óptico. 5% de los tumores orbitarios primarios. 2% de todos los meningiomas. Sexo y Edad: Mujeres entre 30-70 años. Raro en niños salvo Neurofibromatosis tipo 2. Comportamiento del tumor: lo más frecuente benigno, lento crecimiento

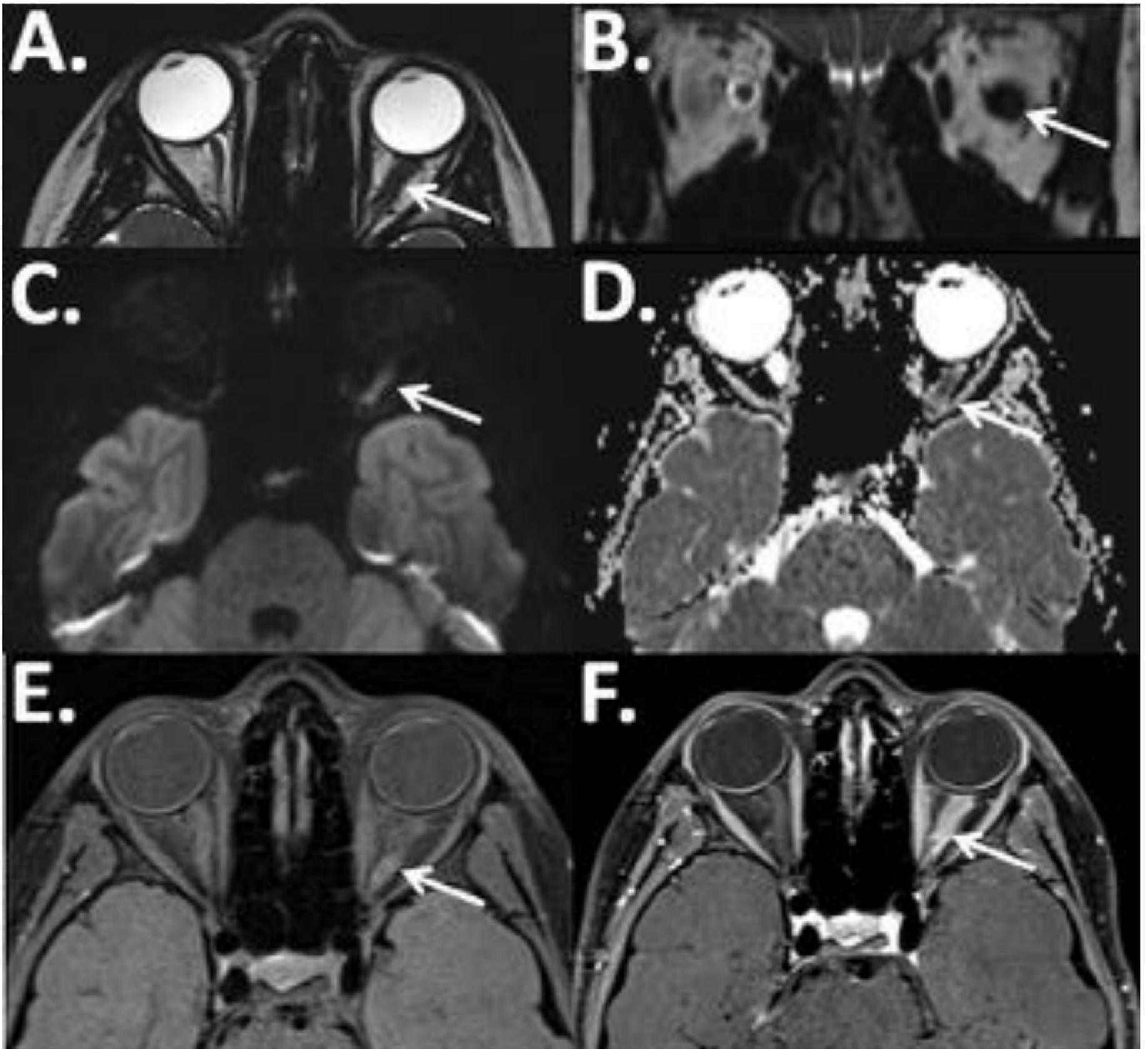
Clínica de presentación: Pérdida de visión no dolorosa (con preservación de la visión central) y proptosis progresivas

TC: **Engrosamiento tubular o fusiforme de la vaina del nervio óptico**, aunque también en forma de masa globulosa excéntrica al nervio óptico. **Calcificaciones en placa o difusas (forma psamomatosa)**. Remodelación/ampliación del canal del nervio óptico e hiperostosis.

RM: Mejor para valorar extensión canalicular e intracraneal. Señal igual al nervio óptico en T1 y T2. Tras gadolinio: masa hiperrealzante alrededor de un nervio óptico isoíntenso (signos clásicos: “**tram track**” o “**rail road**” en axial y “**target sign**” o “**bull’s eye appearance**” en coronal). No es un signo específico ya que se puede ver en otros tumores. Restricción en las secuencias de ADC.

Diagnóstico diferencial: Glioma del nervio óptico (Más frecuente en niños, no calcifica y expande el nervio óptico). Otras: neuritis óptica, pseudotumor idiopático y neuropatía óptica granulomatosa (sarcoidosis orbitaria), linfoma y metástasis.

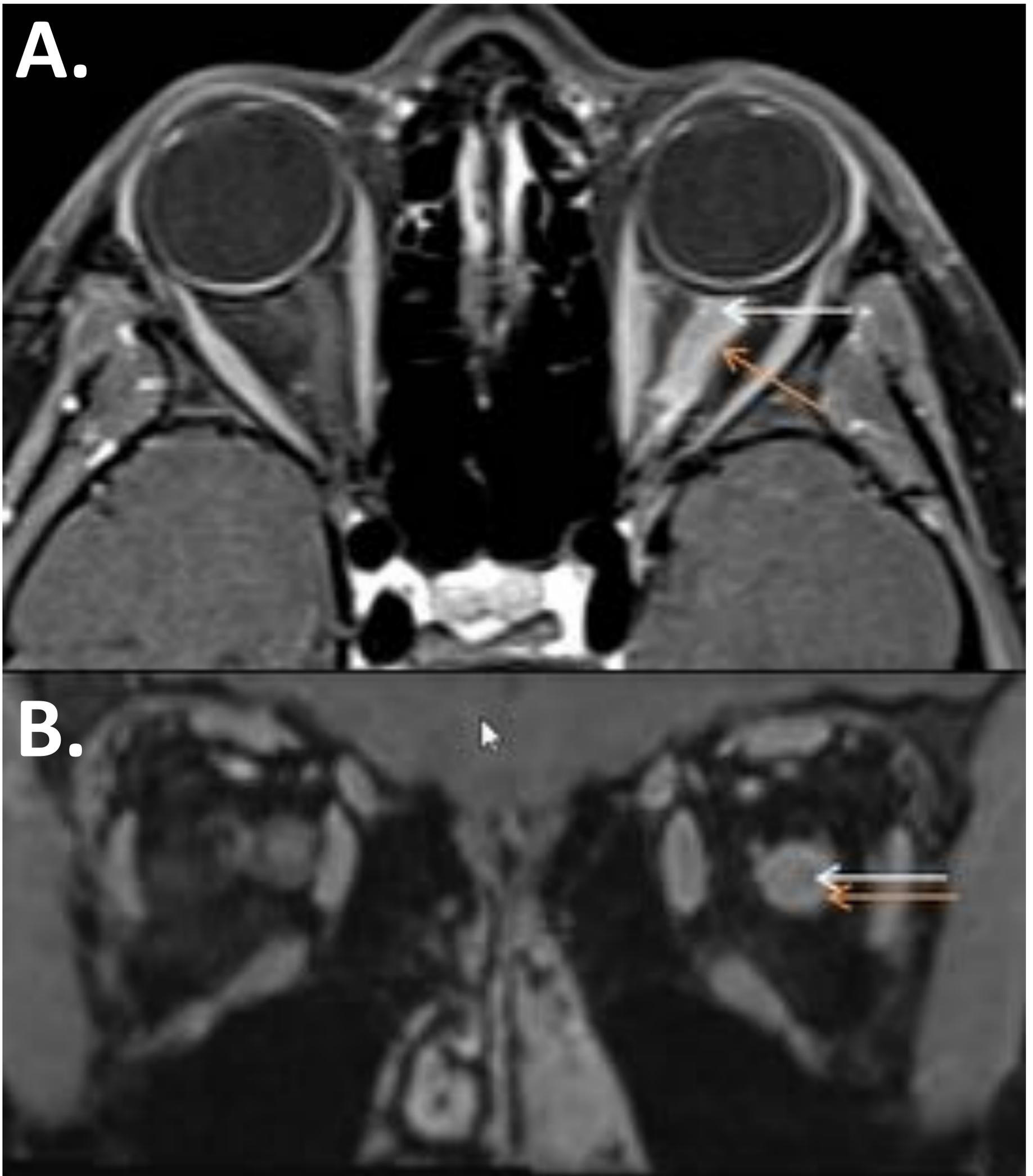
# MENINGIOMA DEL NERVIIO ÓPTICO



Axial T2 (A.), Coronal T2 (B.), DWI (C.), mapa de ADC (D.), axial T1FS (E.), Axial T1FS post-contraste (F.)

Lesión tubular envolviendo el nervio óptico izquierdo. Muestra una señal similar al nervio óptico en T1 y T2 (A., B., E.) y captación (F.) en las secuencias T1 con saturación post-contraste. Es hiperintensa en DWI (C.) e hoipointensa en el correspondiente mapa de ADC (D.) lo que sugiere alta celularidad.

# MENINGIOMA DEL NERVI ÓPTICO



Axial (A.) y coronal (B.) T1FS tras contraste. Ejemplo con la clásica apariencia de “tram track o rail road” (A.) y “target sign o bull’s eye” (B.). El tumor realza (flecha naranja) mientras que el nervio óptico permanece isointenso (flecha blanca).

# GLIOMA DEL NERVIÓ ÓPTICO

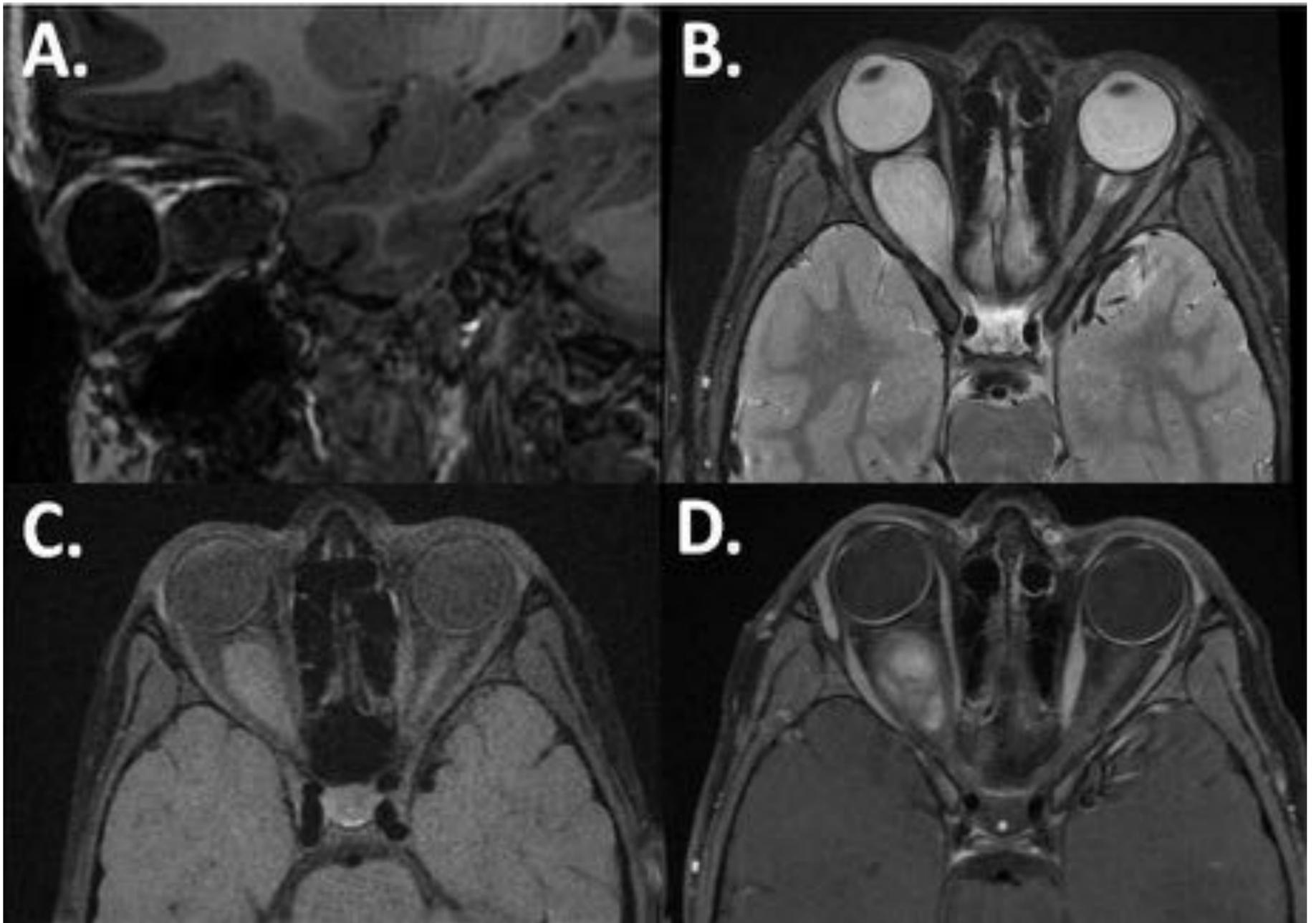
Epidemiología: Tumor primario del nervio óptico más frecuente. 3-4% de todos los tumores orbitarios y el 66% de los tumores de N óptico. Sexo y Edad: Más frecuente en **niños**. Formas de bajo grado (suelen ser astrocitomas pilocíticos) en niños y formas de alto grado (suelen ser astrocitomas anaplásicos o glioblastomas multiformes) en adultos. Relación con neurofibromatosis tipo 1 (cuando son bilaterales es patognomónico de NF1). Comportamiento del tumor: En niños lento crecimiento; en adultos agresivo. Clínica de presentación: Disminución de la visión y proptosis indolora.

TC: Engrosamiento tubular o fusiforme del nervio óptico, con **acodamiento del nervio** y ectasia de la vaina del nervio óptico. Las **calcificaciones son raras**. Degeneración quística. Realce intenso (aunque menos que los meningiomas).

RM: Hipointenso T1. **Levemente hiperintenso T2 (más que los meningiomas)**. Realce intenso (aunque menos que los meningiomas). Es más frecuente la **diseminación a las porciones intraorbitaria e intracraneal** del nervio óptico, así como al **quiasma y tractos ópticos**. La escasa celularidad da lugar a una difusibilidad aumentada (valores de ADC aumentados).

Diagnóstico diferencial: Meningioma del nervio óptico

# GLIOMA DEL NERVIÓ ÓPTICO



Sagital T1 (A.), Axial T2(B.) y Axial T1FS sin (C.) y con contraste (D.)

Marcado engrosamiento del nervio óptico derecho, de bordes bien definidos y circunscrito al espacio intraconal. Es homogéneamente hipointenso T1 e hiperintenso T2, con áreas parcheadas de realce. Probable extensión intracraneal a través del canal del nervio óptico.

# MALFORMACIÓN VENOSA INTRAORBITARIA

Epidemiología: Tumor orbitario benigno más frecuente en adultos. **Antes** conocido como **hemangioma cavernoso**. Sexo y Edad: Mujer entre 20 - 40 años. Comportamiento del tumor: Benigno, lento crecimiento. Clínica de presentación: Proptosis unilateral progresiva y/o diplopia.

TC: Masa bien circunscrita por un **pseudocapsula fibrosa**, separada del nervio óptico y de la musculatura extraocular. Puede desplazar estas estructuras. En RM la señal es variable tanto en T1 como en T2. **Áreas puntiformes en T1 sin contraste son indicativas de trombos**. El comportamiento en difusión no es una característica que permita diferenciarlo de otros tumores.

No obstante, existen dos hallazgos, valorables tanto en TC como en RM, muy sugestivos de hemangioma:

- La presencia de **flebolitos calcificados**.
- Patrón de realce característico: El realce es **parcheado en las fases iniciales (arterial) con relleno progresivo hasta homogenizarse en las fases tardías (venosa)**.

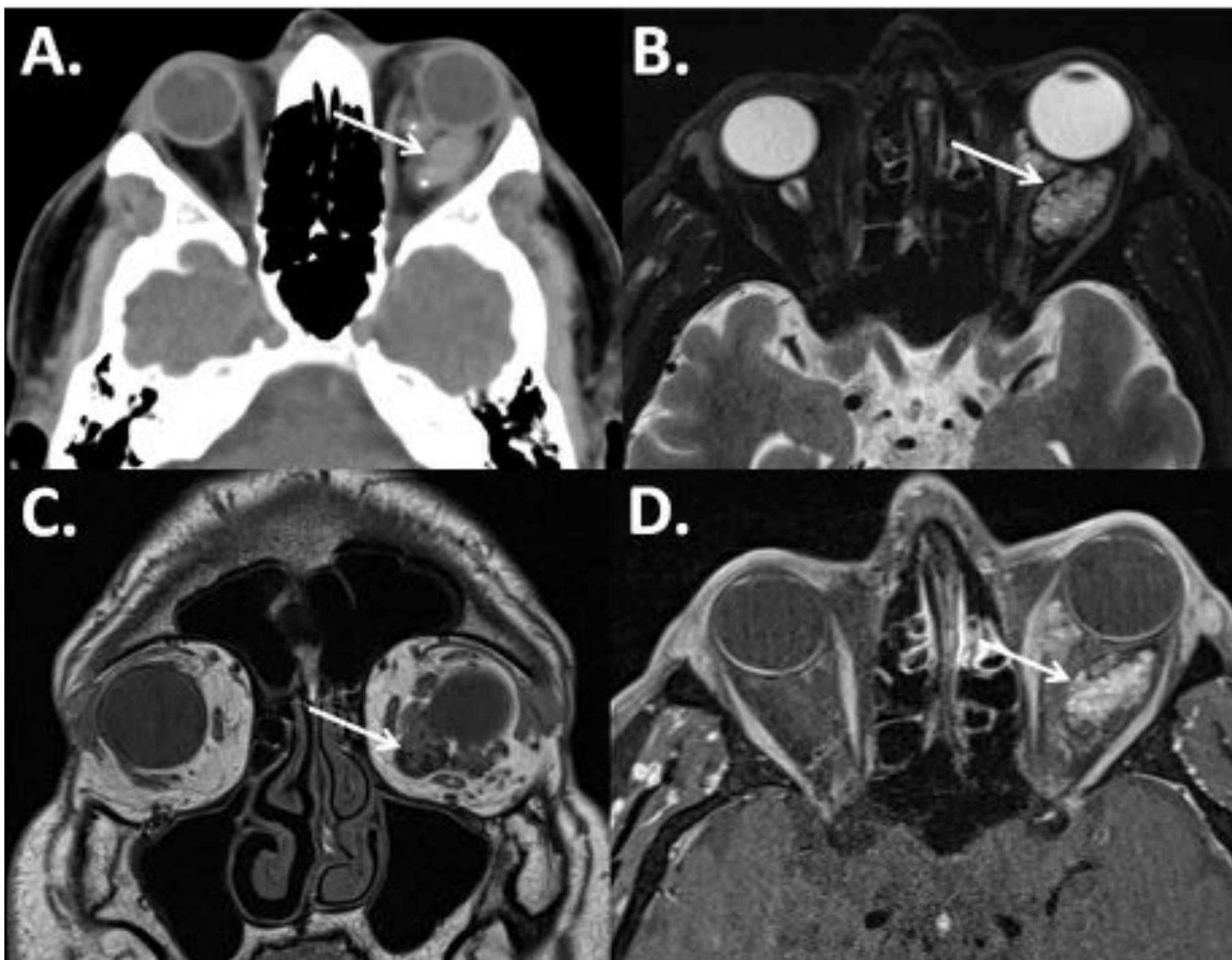
Una consideración importante es que no toda calcificación es un flebolito. Las calcificaciones deberían ser consideradas en conjunto con el resto de hallazgos radiológicos ya que son un hallazgo frecuente en otros tipo de tumores de la órbita (como en los meningiomas o tumores malignos).

Diagnóstico diferencial: Variz venosa (que clínicamente asocia exoftalmos con la maniobra de Valsalva) y schwannoma. Para el diagnóstico diferencial con el schwannoma tener en cuenta que en éstos el realce en las fases precoces empieza en un área amplia mientras que en los hemangiomas suele ser en un punto.

Otras: neurinoma, histiocitoma fibroso, meningioma, hemangiopericitoma.

# MALFORMACIÓN VENOSA INTRAORBITARIA

*(Hemangioma cavernoso)*



TC axial con ventana de partes blandas (A.), Axial T2FS (B.), Coronal T1 (C.), Axial T1FS con contraste (D.).

Masa de atenuación partes blandas en el compartimento intraconal de la órbita izquierda. En el TC se observan varias calcificaciones en el tumor compatibles con flebolitos (A.). Es un tumor heterogéneo y mal definido que ejerce efecto de masa sobre las estructuras adyacentes. Es hiperintenso T2 (B.) e hipointenso T1 (C.) con captación heterogénea (D.).

# TUMOR MIXTO BENIGNO DE LA G. LACRIMAL

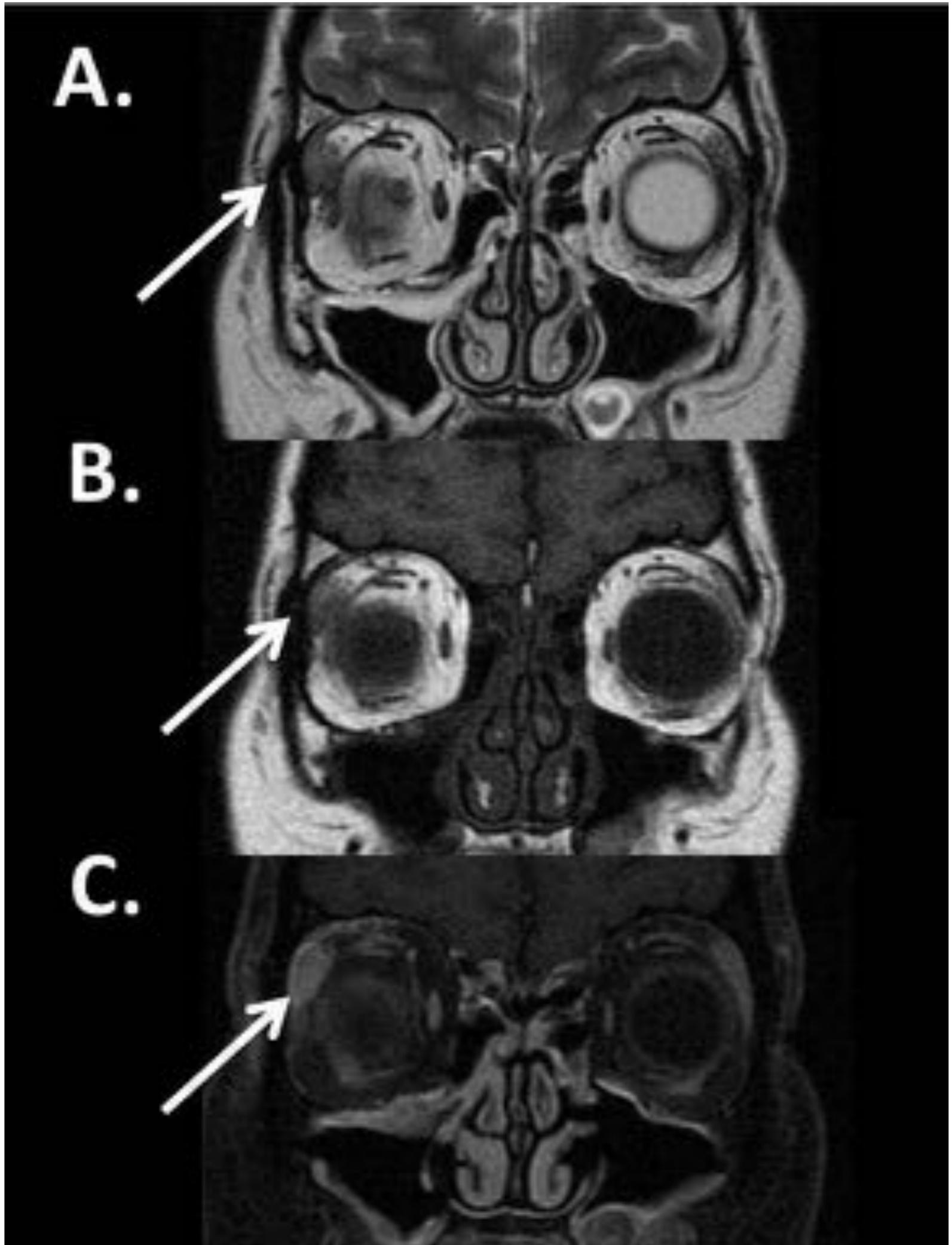
Epidemiología: Lesión benigna más frecuente de la glándula lagrimal. Sexo y Edad: 40-50 años. No predilección por sexo. Comportamiento del tumor: Lento crecimiento. Clínica de presentación: Masa de lento crecimiento en el lateral de la órbita.

Pueden presentar áreas de **denegación hialoidea, mixoide o mucinosa** (son tumores de aspecto heterogéneo). Pueden presentarse con **prolongaciones** o en forma de “racimos de uvas” y presentar simultáneamente **nódulos satélites**.

TC: Masas redondeas – ovaladas bien circunscritas afectando a la glándula lagrimal, encapsuladas. Atenuación variable. Es característica una **remodelación ósea de la fosa lacrimal (concavidad lisa) sin destrucción ni erosiones óseas**. Calcificaciones (menos frecuentes que en los tumores malignos).

RM: Señal y captación variable, generalmente heterogénea. Más homogénea cuando son de menor tamaño. Característicamente son **hiperintensas T2 en relación a los músculos extraoculares**. Es posible **detectar material mixo-mucinoso en T1** (aunque los carcinomas mucoepidermoides también pueden presentarlo). Para la distinción con tumores malignos pueden ser útiles los valores de ADC:  $ADC < 1$  es altamente sugestivo de tumor maligno; mientras que los tumores benignos en general no restringen en difusión.

# TUMOR MIXTO BENIGNO DE LA G. LACRIMAL



RM: Coronal T2 (A.), T1 (B.) y T1FS con contraste (C.).

Aumento de tamaño de la glándula lacrimal (flecha), isointensa con los músculos extraoculares en T2 e hipointensa T1. Muestra contornos bien delimitados y captación homogénea.

# TUMORES EPITELIALES MALIGNOS DE LA G. LACRIMAL

Se incluyen el carcinoma adenoide quístico (o cilindroma) y el tumor mixto maligno, ambos con hallazgos radiológicos similares.

Epidemiología: 29% de todos los tumores epiteliales de la glándula lagrimal. Sexo y Edad: Jóvenes. Pico en torno a los 40 años. Clínica de presentación: Masa pétreo en el parte lateral de la órbita, dolorosa.

Dependiendo del grado pueden ser indistinguibles del adenoma pleomorfo (bajo grado) o mostrar **características de tumor agresivo** (alto grado).

TC: Masa de borde mal delimitado afectando a la glándula lagrimal con **destrucción ósea** (una de las claves para diferenciarlos de los tumores benignos) y frecuentemente con **calcificaciones**.

RM: Hipointenso T1 y variable T2, con intenso realce post-contraste. **ADC bajo**. Suele dar **diseminación perineural**, que se debe valorar en RM.

# DISPLASIA FIBROSA

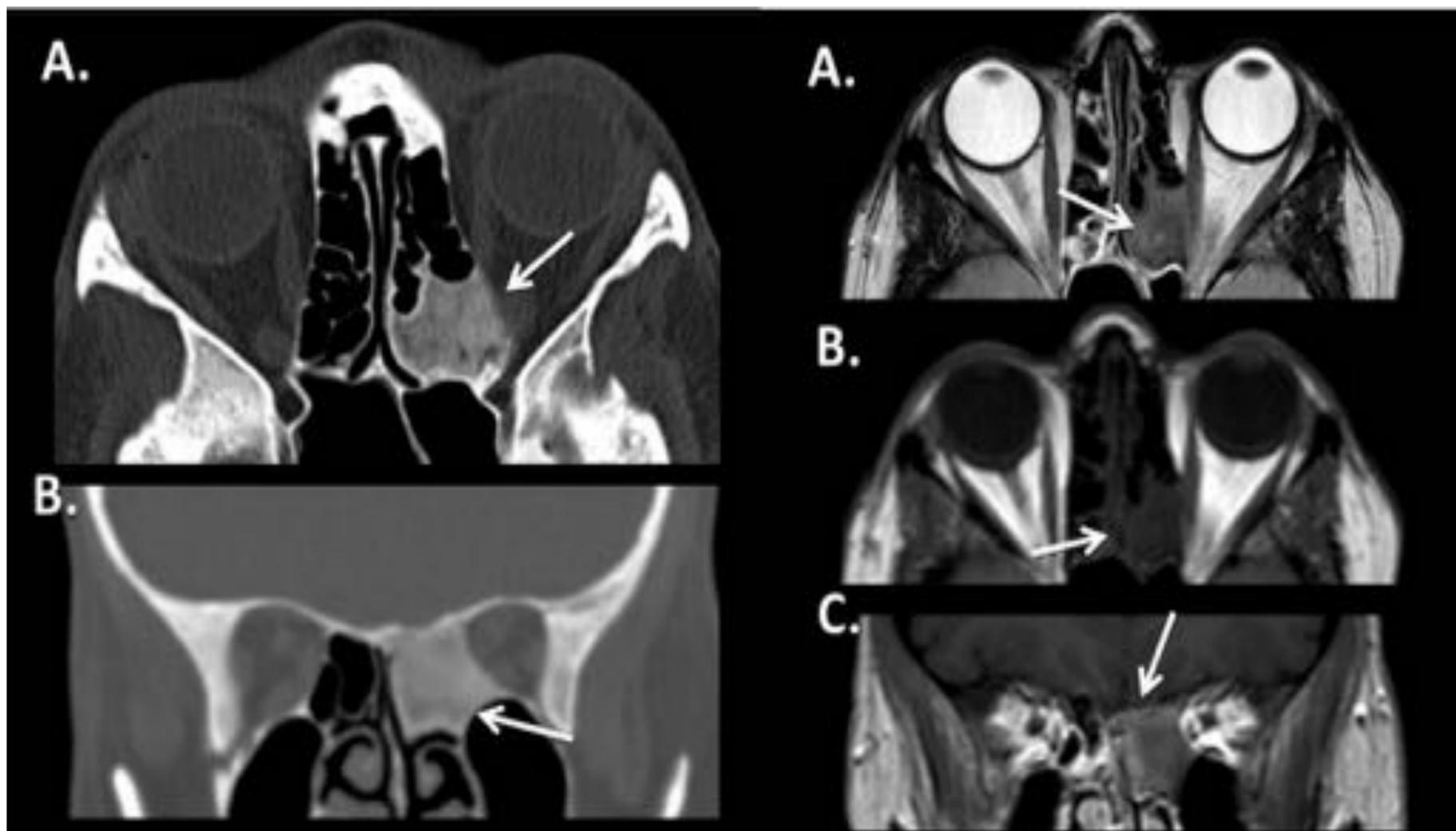
Epidemiología: Afecta con más frecuencia a los huesos frontal, etmoidal y esfenoidal. Está relacionado con una mutación en el gen Gs alpha. Raro que se asocie a alteraciones endocrinas y cutáneas (a diferencia de las displasias en otras partes del cuerpo). Sexo y Edad: Niños y adolescentes (<30 años). Ligera mayor predilección por el sexo femenino. **Monóptico** la mayoría de los casos. Clínica de presentación: Asimetría facial, hipertelorismo, exoftalmos, ceguera (puede provocar un estrechamiento del canal del nervio óptico con compresión del N. óptico).

TC: **Expansión de la cavidad medular con atenuación en vidrio deslustrado/esmerilado. Respeta la cortical.**

RM: **Hipointenso en T1** (por la esclerosis y la opacidad en vidrio deslustrado). Realce heterogéneo. Niveles liquido-liquido. Valores de ADC elevados, lo que sugiere lesión benigna.

Diagnóstico diferencial: con el meningioma (que afecta la cortical y realza intensamente).

# DISPLASIA FIBROSA



TC de órbitas en adquisición axial (A.) con reconstrucción coronal (B.), en ventana de hueso. Se observa una lesión ósea en el etmoides izquierdo, de atenuación en vidrio deslustrado. Es levemente expansiva condicionando un abombamiento de la pared medial de la órbita izquierda, con aparente disminución de calibre del vértice orbitario.

En la resonancia orbitaria, en axial T2, la lesión es de señal intermedia (A.) (flecha); es hipointensa en T1 (B.), de contornos bien definidos, levemente expansiva hacia la grasa extraconal. Tras la administración de contraste (C.) presenta una tenue captación homogénea.

# QUISTE DERMOIDE

Epidemiología: Lesión orbitaria congénita más frecuente. Las lesiones quísticas congénitas representan entre un 2 y un 8% de las masas orbitarias. Comportamiento del tumor: Lento crecimiento. Clínica de presentación: Asintomático. Exoftalmos o desplazamiento ocular progresivo.

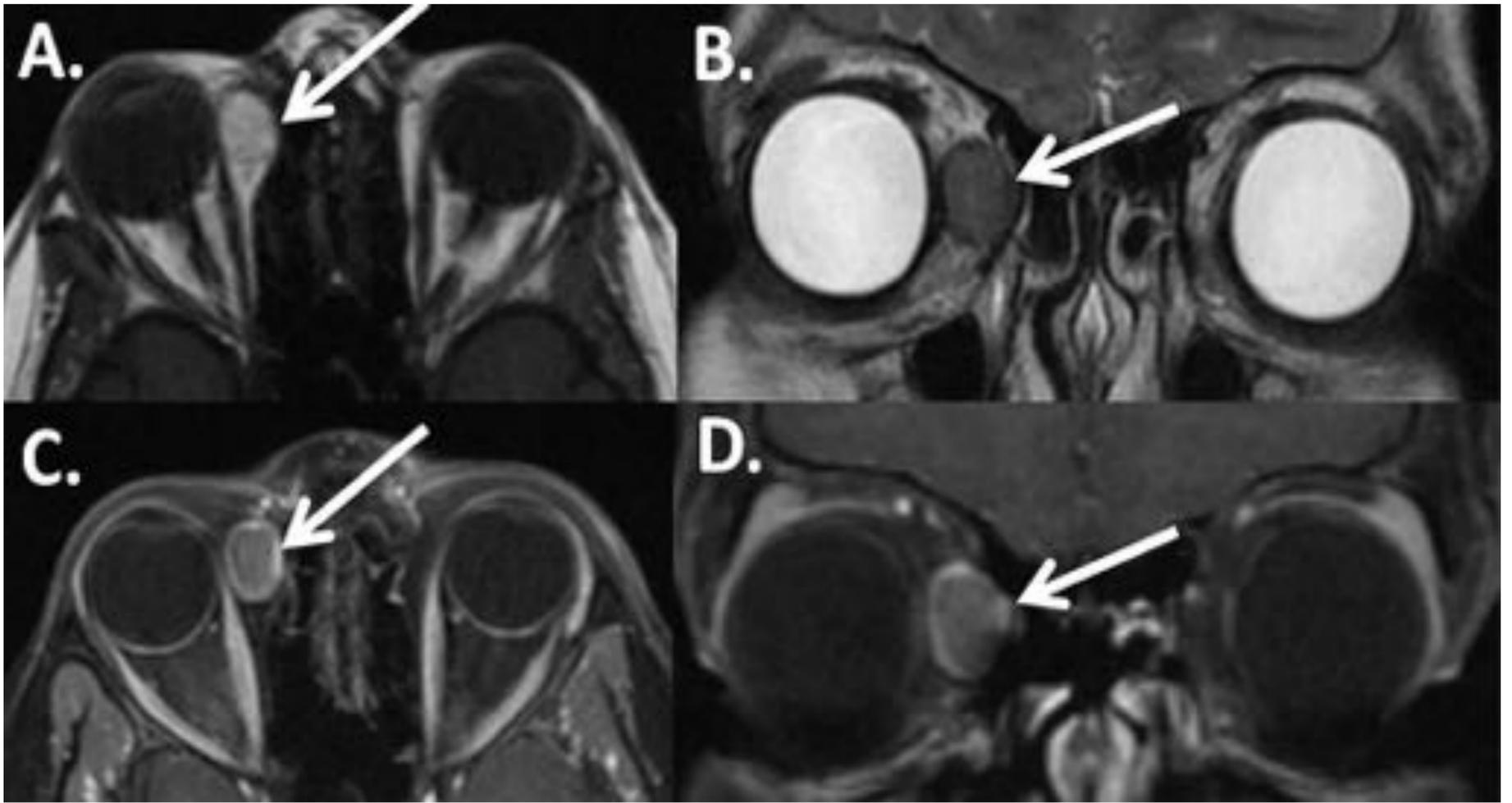
Se forman a partir de secuestros o inclusiones epiteliales en las suturas craneal-macizo facial: **fronto-cigomática** (localización más frecuente) y **fronto-etmoidal**. Por tanto típicamente se van a localizar en la **porción superolateral, entre el globo ocular y el periostio** del hueso orbitario.

TC: Tumor cístico (densidad baja o **grasa**) **encapsulado** con leve realce de la capsula. **Niveles grasa-liquido**. Cuando se localizan en la unión fronto-cigomatica es característica la **imagen en reloj de arena** (componente orbitario y en fosa temporal).

RM: **Hiperintenso T1 y T2 e hipointenso STIR** (por el componente grasa). La difusión es variable en función del contenido y por lo general no añade valor diagnóstico. Salvo la cápsula **no realza** con CIV.

Diagnóstico diferencial: Cefalocele (suele observarse comunicación con la fosa cerebral anterior, contiene LCR y no grasa). Otros: granuloma de colesterol, mucocele, lipoma y teratoma congénito de la órbita.

# QUISTE DERMÓIDE



Axial T1 (A.), Coronal T2 (B.), Axial (C.) y coronal (D.) T1FS con contraste.

Pequeña lesión ovalada en la región medial de la órbita derecha, en el compartimento extraconal (flecha). Es hiperintensa T1 y levemente hiperintensa T2 (A. y B.). Se comporta como la grasa del tejido celular subcutáneo en las secuencias T1 sin (A.) y con (C., D.) supresión de la grasa. Leve realce periférico (C., D.).

# TUMORES LINFOPROLIFERATIVOS

Epidemiología: Tumor maligno más frecuente de la órbita. 55% de los tumores malignos de la órbita en adultos. 10-15% de las masas orbitarias. El tipo más frecuente es el LNH-B MALT. Puede ser primario o secundario a enfermedad sistémica. La **glándula lagrimal** es la localización más frecuente. Sexo y Edad: **60 – 70 años**. Comportamiento del tumor: crecimiento lento o fulminante según subtipo histológico. Clínica de presentación: Proptosis indolora, alteraciones de motilidad ocular. Aumento de tamaño de la glándula lagrimal lento o fulminante.

Algunos aspectos importantes de estos tipos de tumores que son fundamentales para orientar el diagnóstico son:

- Son tumores **hipercelulares**.
- **Moldean y se acomodan a las estructuras orbitarias, englobándolas.**
- **La afectación bilateral y la presencia de focos metacrónicos** es muy característica.
- Suele acompañarse de **adenopatías en otros niveles**.

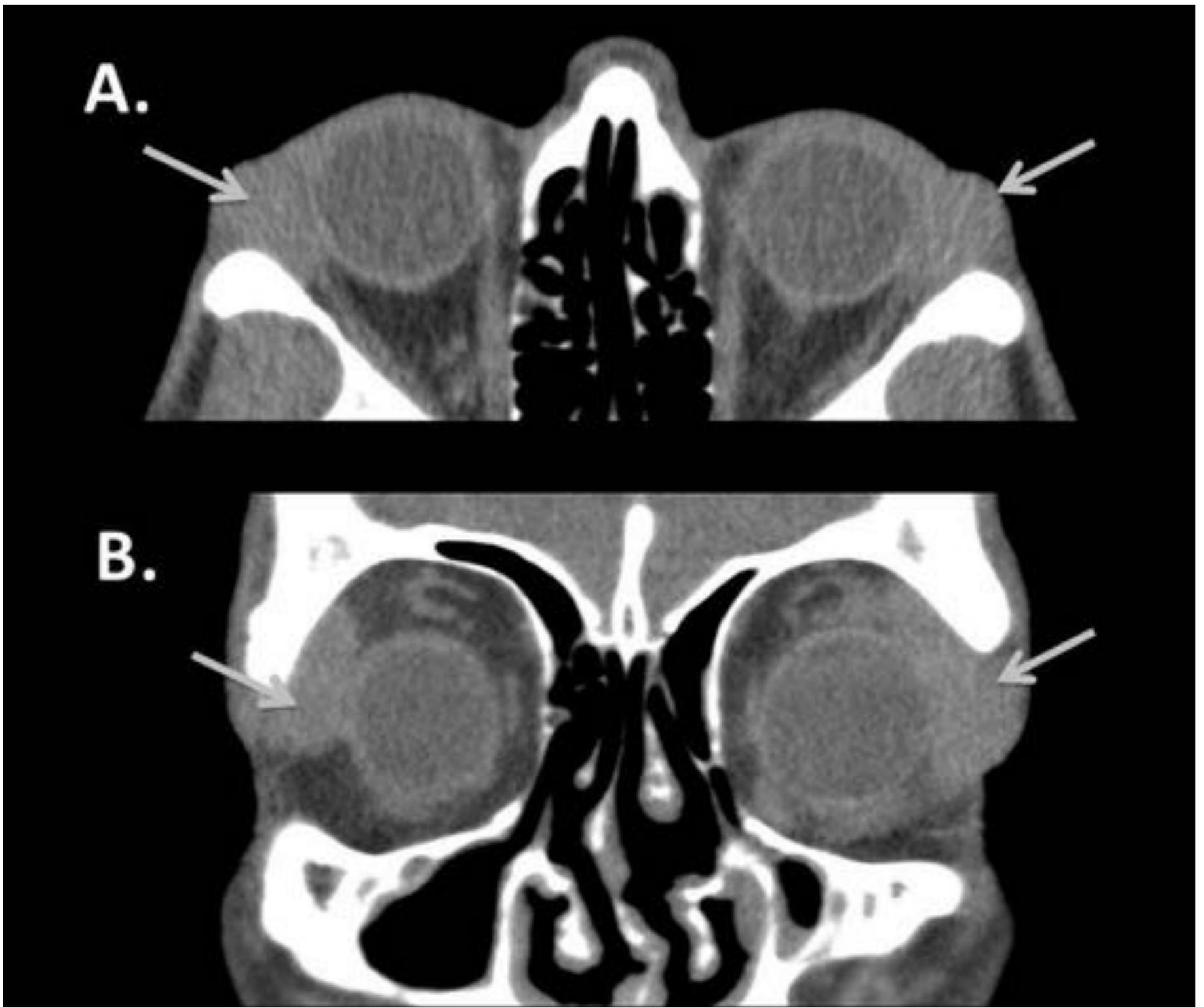
TC: **Hiperdensa en el TC basal con realce intenso y homogéneo** que disminuye en fases tardías (al contrario que las lesiones inflamatorias). No erosión ósea.

RM: **Señal intermedia T1 y T2. Realce intenso y homogéneo** que disminuye en fases tardías. **ADC muy bajo**, característica que se conoce con el nombre de “black-hole sign”.

Diagnóstico diferencial: Trastornos linfoproliferativos benignos de la órbita (hiperplasia linfoide atípica o reactiva = pseudolinfoma), pseudotumor inflamatorio, enfermedades granulomatosas (sarcoidosis) y metástasis. Todas pueden ser fácilmente diferenciables por los valores de ADC salvo la sarcoidosis en la que habrá que buscar adenopatías hiliares, lesiones pulmonares y elevación de los valores de la ECA.

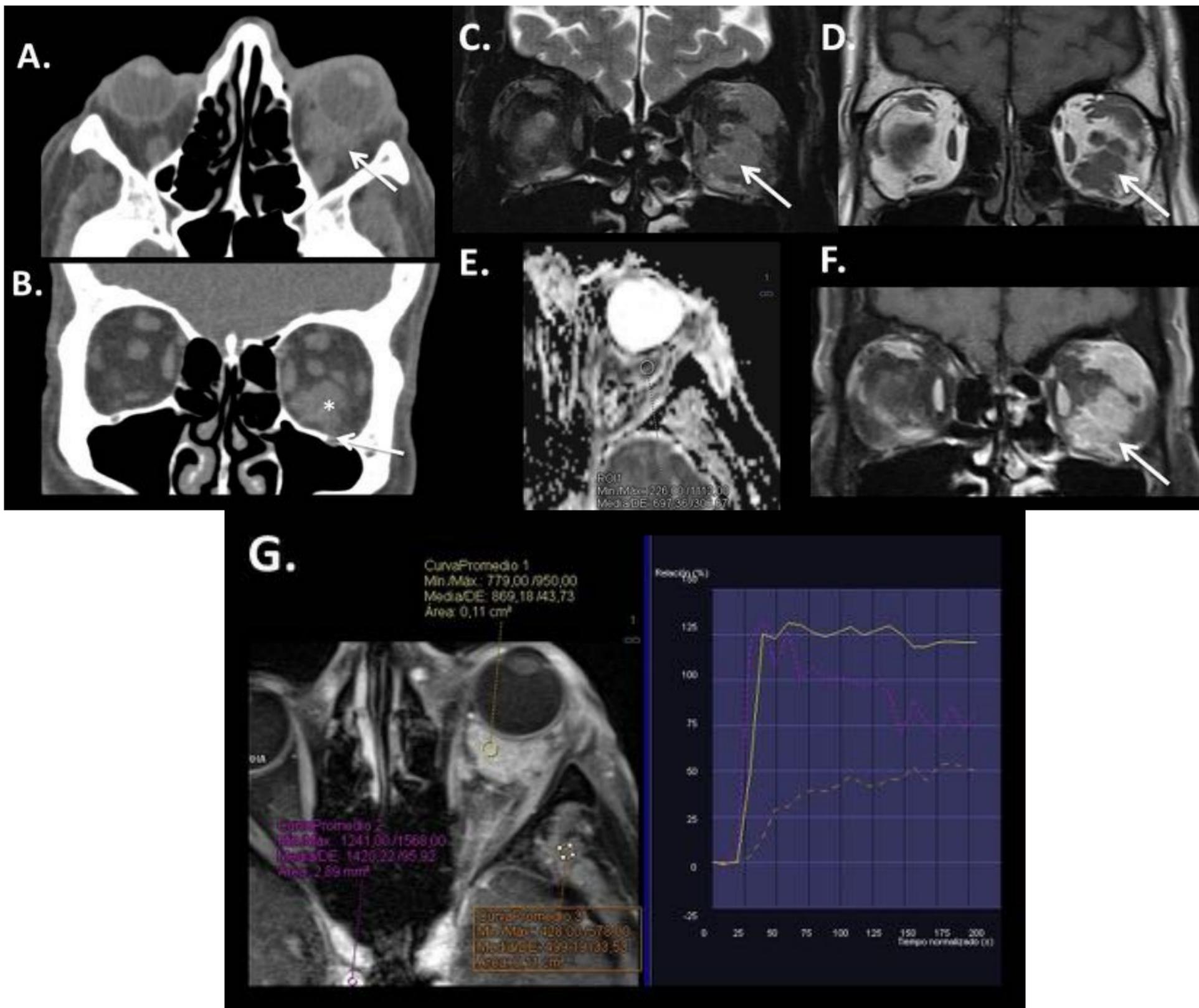
Otros: adenoma pleomorfo (en los que sí se aprecia remodelación ósea, es más frecuente en gente joven y no asocia adenopatías).

# TUMORES LINFOPROLIFERATIVOS



TC de órbitas en adquisición axial (A.) con reconstrucción coronal (B.). Afectación bilateral de localización superolateral en ambas órbitas, en la teórica localización de la glándula lagrimal, de morfología ovalada, de contornos bien definidos, más aumentada de tamaño la izquierda. Las lesiones son isodensas con los músculos extraoculares; la derecha llega a contactar con el globo ocular. La izquierda es más extensa, con mayor contacto con el globo.

# TUMORES LINFOPROLIFERATIVOS



TC de órbitas en adquisición axial (A.) con reconstrucción coronal (B.). Muestra una lesión de partes blandas, intra y extraconal en la órbita izquierda, mal definida, de aspecto infiltrativo (flecha). Es isodensa con los músculos extraoculares. No se identifica un claro plano graso de separación con el globo ocular ni con el músculo recto inferior (asterisco).

RM ORBITARIA. Coronal T2 (C.): se confirma la presencia de una lesión infiltrativa (flecha), intra y extraxonal. Contacta con los músculos recto superior, oblicuo superior y recto inferior. Coronal T1 (D.), la lesión es de señal intermedia, similar a los MEO. En la secuencia potenciada en difusión (E), la lesión tiene un coeficiente de difusión aparente (ADC) bajo (0,6-0,7), sugestivo de lesión de alta celularidad. Tras la administración de Gadolinio (F.) presenta un intenso realce homogéneo.

En el estudio de perfusión (G.), la lesión presenta una curva tipo meseta (con captación rápida y mantenida).

# RABDOMIOSARCOMA

Epidemiología: Tumor maligno de estirpe mesenquimal más frecuente en la infancia. La orbita es la localización más frecuente dentro de cabeza y cuello (40%). El subtipo histológico más frecuente es el embrionario, que tiene un comportamiento biológico muy agresivo. Sexo y Edad: **Infancia (pico 5-10 años)**. Ligera predominancia en varones. Comportamiento del tumor: Rápidamente progresivo. Agresivo. Infiltra por contigüidad (senos, fisuras orbitarias, senos cavernosos, intracraneal). Puede haber metástasis a pulmón. Clínica de presentación: Proptosis y ptosis **unilateral rápidamente progresiva**.

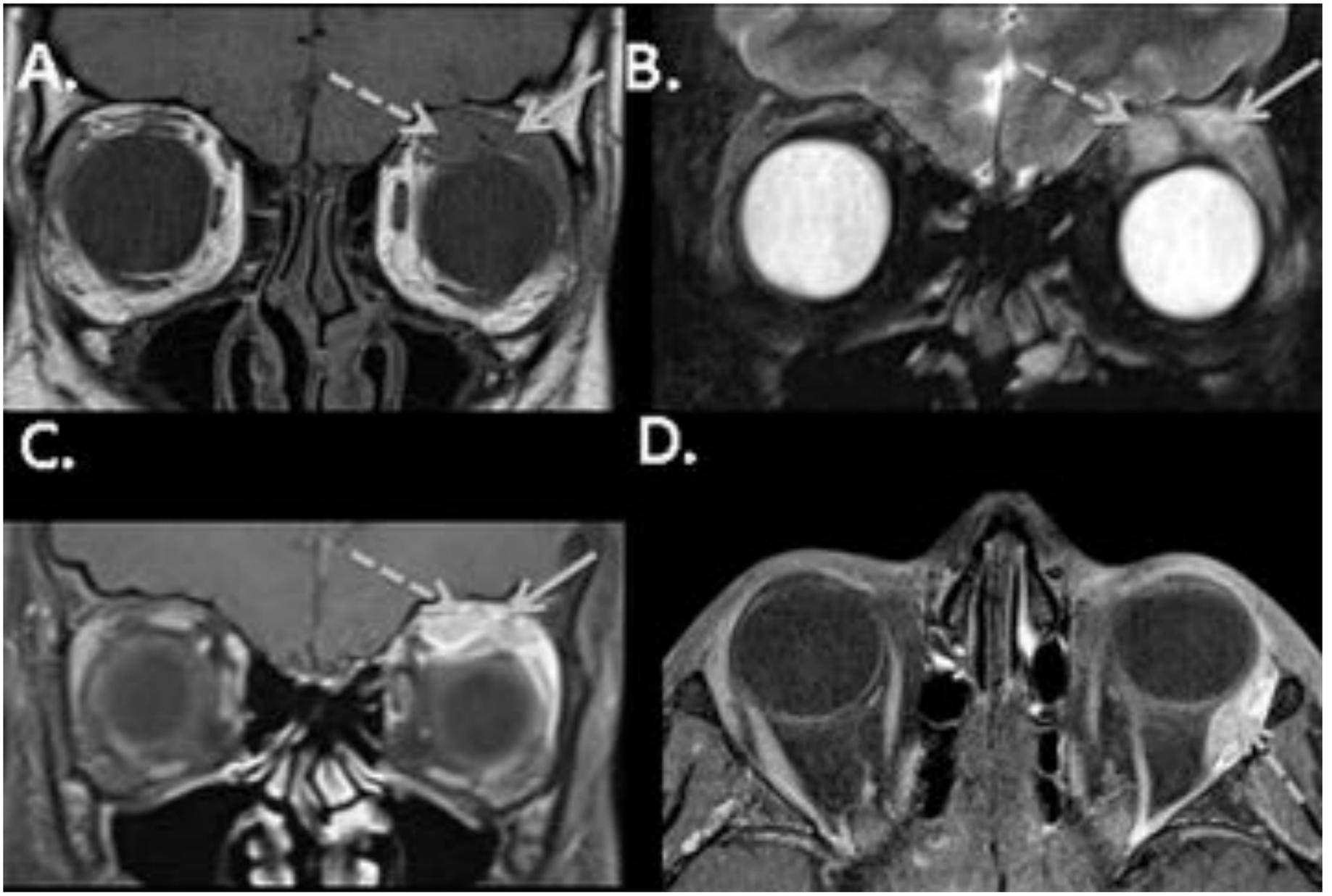
Es un tumor típicamente del compartimento extraconal, no obstante, al diagnóstico suele ser frecuente encontrarlo extendido al compartimento intraconal (multicompartimental). Va a mostrar **signos de tumor agresivo**: infiltración por contigüidad de todos los compartimentos, destrucción ósea y necrosis. Las calcificaciones son poco frecuentes.

TC: Isodenso con la musculatura extraconal en el TC basal, con intenso realce. RM: Isointenso T1 a la musculatura extraconal, variable T2. Intenso realce. **ADC bajo** pero más alto que en el linfoma.

## Diagnóstico diferencial:

- Celulitis orbitaria (la clave la dan: fiebre, leucocitosis, absceso/trabeculación de la grasa). Recordar que la celulitis también puede tener signos de lesión agresiva con infiltración por contigüidad y destrucción ósea.
- Hemangioma capilar (se da en pacientes más jóvenes, 12-18 meses y suele tener hemangiomas cutáneos asociados en 1/3 de los casos. Los vacíos de señal en la lesión (que sugieren lesión vascular) y un **ADC más alto también son útiles en la diferenciación**).
- Otros: histiocitosis de células de Langerhans, metástasis de neuroblastoma (identificar el tumor primario en retroperitoneo o mediastino posterior) y linfoma (raro en niños, ADC característico).

# RABDOMIOSARCOMA



Coronal T1 (A.), Coronal T2FS (B.), Coronal T1FS con contraste (C.), Axial T1FS con contraste (D.).

Lesión de señal partes blandas en la vertiente superior y lateral de la orbita izquierda. Es homogéneamente hipointensa en T1 (A.) y heterogénea-hiperintensa T2 (B.). Tras la administración de contraste realza de forma homogénea. El musculo recto superior (flecha discontinua) esta engrosado y muestra una intensidad de señal similar a la del tumor en todas las secuencias, probablemente infiltrado (A., B., C.). El músculo recto lateral parece estar en contacto con el tumor (flecha discontinua en D.)

# MALFORMACIÓN VENO-LINFÁTICA

Epidemiología: 5% de los tumores orbitarios pediátricos. Sexo y Edad: Lo más frecuente **entre 16-20 años**. Comportamiento del tumor: Crece con el paciente, especialmente en la pubertad. Clínica de presentación: Proptosis, diplopia o neuropatía óptica. **Un aumento rápido de la proptosis puede indicar hemorragia intralesional.**

Lo más frecuente es que sea extraconal pero puede ser intraconal o multicompartimental.

Normalmente se muestran como **masas multiquísticas** con **realce periférico** que e infiltran diferentes espacios retrobulbares e incluso el propio septo orbitario. Se amoldan a las estructuras orbitarias. Es frecuente la existencia de **niveles hemáticos**.

TC: Lesiones de contornos mal definidos y lobulados. El contenido hemorrágico y proteináceo puede verse hiperdenso en el TC basal. **Niveles liquido-liquido**. No frecuente las calcificaciones ni las erosiones óseas.

RM: Señal variable T1 y T2. No se observan “vacíos de señal” (a diferencia de los hemangiomas capilares). Realce en anillo. No muestran restricción significativa.

# SCHWANNOMA

Epidemiología: Representa alrededor de 1-6% de la patología orbitaria en las distintas series. Suele originarse en las ramas sensoriales de la rama oftálmica ( $V_1$ ) del trigémino, siendo los más frecuentemente afectados los nervios supraorbitario y supratroclear. Sexo y Edad: Adulto joven (**mujeres entre 20-50 años**). Comportamiento del tumor: Benigno. Crecimiento lento. No suele infiltrar a tejidos circundantes. Clínica de presentación: Proptosis no dolorosa. No es frecuente la diplopia.

Se clasifica en el multicopartimental, aunque su localización más frecuente suele ser el **techo orbitario**.

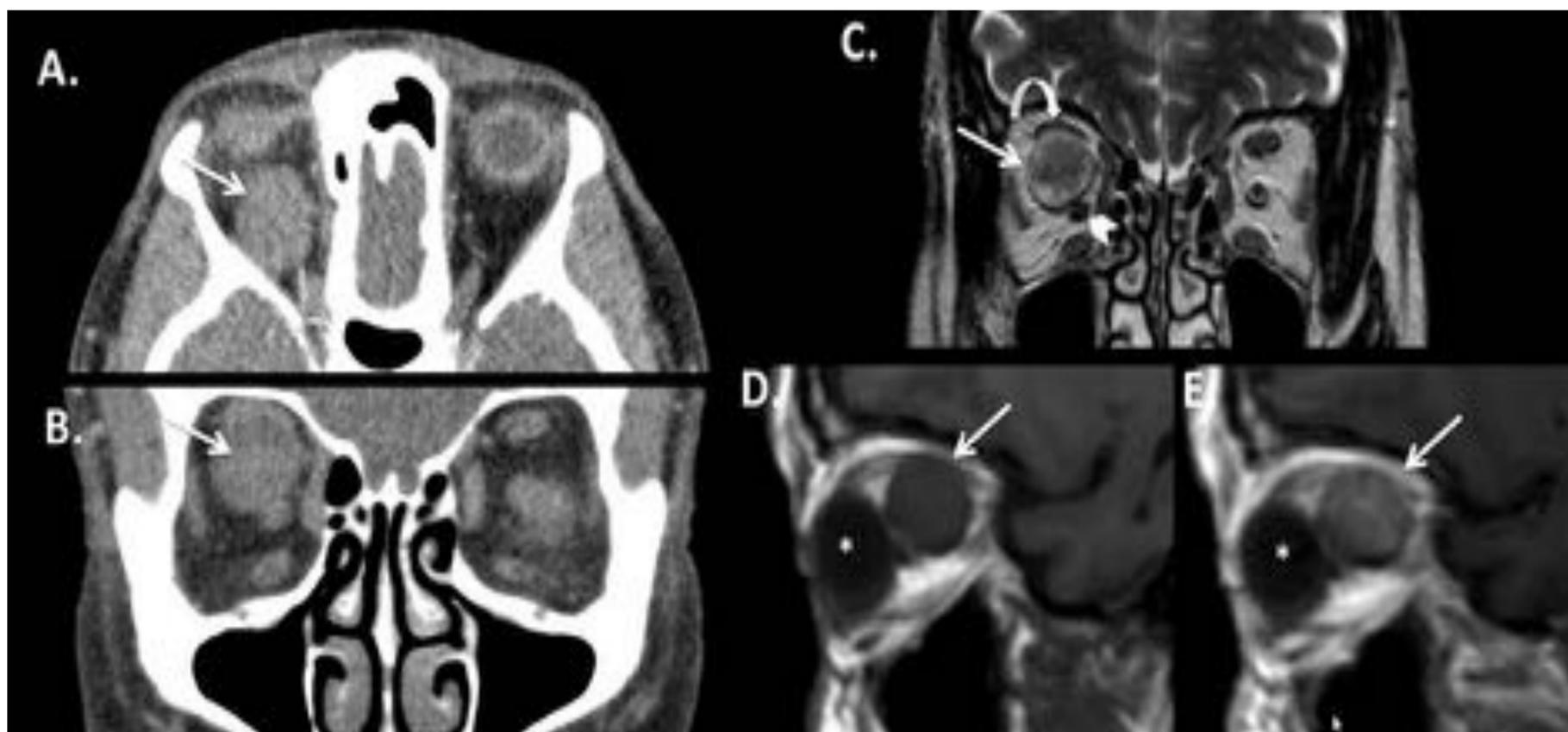
TC: Masa **bien delimitada (encapsulada)**, redondeada u oval. **Puede tener áreas hipodensas en su interior (componente quístico-necrótico)**. Captación heterogénea.

RM: Isointenso T1 con los músculos oculares. Moderadamente hiperintenso T2. Puede ser heterogéneo. **Moderado realce** (el realce es más intenso en el subtipo mixoide, subtipo Antoni B, que en el subtipo celular, subtipo Antoni A). Puede tener **áreas quístico-necróticas**.

Diagnóstico diferencial: **Hemangioma cavernosos (cuando la localización es intraconal)**.

Otros: quiste orbitario, hemangioma cavernoso, carcinoma adenoide quístico (cuando el schwannoma tiene áreas de degeneración quístico-necróticas), lesiones inflamatorias.

# SCHWANNOMA



TC de órbitas en adquisición axial (A.) con reconstrucción coronal (B.). Muestra una lesión de partes blandas (flecha), intraconal en la órbita derecha, de morfología ovalada, de contornos bien definidos. Es isodensa con los músculos extraoculares.

RM ORBITARIA. Coronal T2 (C.): la lesión es heterogénea, de intensidad de señal intermedia, con focos hiperintensos (flecha). Contacta con el músculo recto superior (flecha curva). No parece contactar con el nervio óptico (punta de flecha). Sagital T1 (D.): se definen mejor las relaciones con el globo ocular (asterisco). Es de señal similar a los músculos extraoculares. Tras la administración de Gadolinio (E.) presenta un realce homogéneo.

Desde el punto de vista de la imagen esta lesión es prácticamente indistinguible de los hemangiomas cavernosos. En el estudio histológico, se confirmó que se trataba de un schwannoma.

# NEUROFIBROMA PLEXIFORME

Los neurofibromas son los tumores de nervios periféricos más frecuentes de la órbita. (Incidencia entre 1-3% de las lesiones orbitarias). Se divide en tres tipos: plexiforme (el más frecuente en la órbita), difuso (el menos frecuente) y localizado.

Por ser el más frecuente en la órbita vamos a centrarnos en el subtipo plexiforme:

Epidemiología: 1-2% de todos los tumores orbitarios. Afecta con más frecuencia a los nervios sensitivos de la órbita. Diagnóstico de la **Neurofibromatosis tipo 1**. Riesgo de degeneración sarcomatosa maligna en el 10%. Sexo y Edad: **Infancia (primera-segunda década de la vida)**. Comportamiento del tumor: Son tumores de bajo grado. Clínica de presentación: Masa nodular periorbitaria (lo más frecuente que se **inicien en el tercio lateral del párpado**), produciendo ptosis. Más adelante proptosis y pérdida de visión. Otros síntomas de la neurofibromatosis.

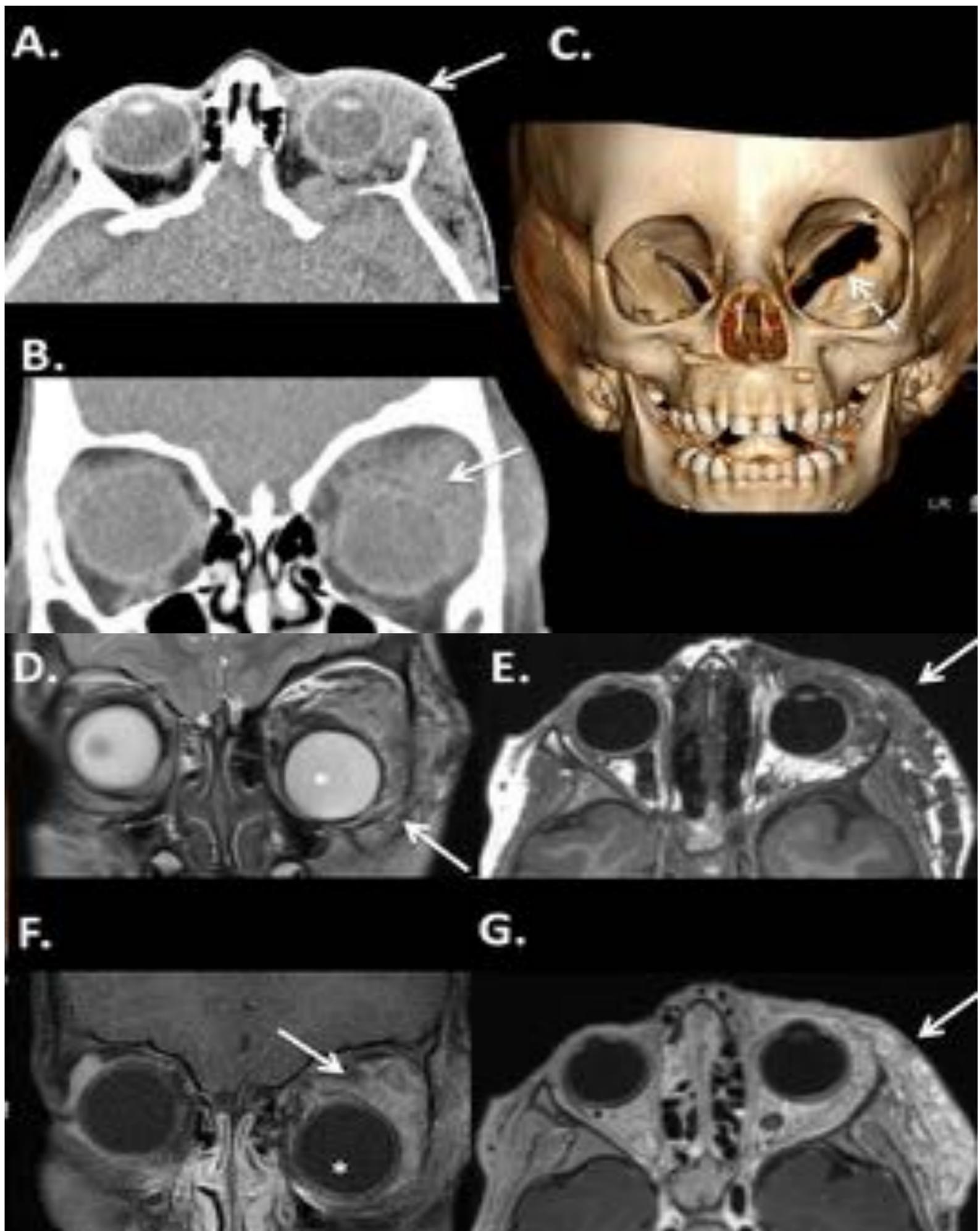
Características radiológicas:

- En radiografía simple signo se describen con el signo clásico en placa simple: “Harlequin eye appearance”, un defecto en el ala mayor del esfenoides.
- En TC y RM aparecen como masas **orbitarias y periorbitarias (“engloban en globo ocular”)** infiltrativas. En TC son de atenuación partes blandas y en RM el signo típico de estos tumores es el **signo de la diana en T2** (hiperintensos con centro de baja señal). Realce variable post-CIV.

Pueden estar asociados a otros hallazgos de la NF1: **Ausencia o hipoplasia del ala mayor del esfenoides, presencia de gliomas del N. óptico.**

Diagnóstico diferencial: Hemangioma capilar/infantil, linfngioma, rabdomiosarcoma (en estos no habrá estigmas de la neurofibromatosis).

# NEUROFIBROMA PLEXIFORME



TC de órbitas en adquisición axial (A.) con reconstrucción coronal (B.). Muestra una lesión de partes blandas (flecha), extracraneal, con invasión orbitari extra e intraconal en la órbita izquierda; es de atenuación partes blandas, similar al músculo, de contornos mal definidos, de aspecto invasivo. En la reconstrucción volumétrica (C.) es más evidente la asimetría del tamaño orbitario, lo que da idea de una lesión de crecimiento lento, con remodelado óseo en vez de destrucción. Se identifica una ampliación de la fisura orbitaria (flecha discontinua).

RM ORBITARIA. Coronal T2 (D.): se confirma la presencia de una lesión extracraneal, con invasión orbitaria (flecha) moderadamente hiperintensa. Condiciona una expansión de la órbita y un desplazamiento inferior del globo ocular (asterisco). Axial T1 (E.), la lesión es hipointensa, similar a los MEO. En coronal T1 con contraste y saturación de la grasa (F.) y en axial T1 con contraste (G.), la lesión presenta un discreto realce homogéneo.

# CONCLUSIONES

La patología tumoral orbitaria constituye un grupo heterogéneo de lesiones que suponen un reto diagnóstico para el radiólogo. Una aproximación basada en la localización del tumor puede simplificar el diagnóstico diferencial, facilitando su abordaje. El empleo adicional de las técnicas de imagen avanzadas, pueden ayudar a reducir aún más el complejo diagnóstico.

# BIBLIOGRAFÍA

- Al, I., Radiológico, E., & Órbita, T. D. E. L. A. (n.d.). Patología orbitaria tumoral en adultos.
- Purohit, B. S., Vargas, M. I., Ailianou, A., Merlini, L., Poletti, P. A., Platon, A., ... Becker, M. (2016). Orbital tumours and tumour-like lesions: exploring the armamentarium of multiparametric imaging. *Insights into Imaging*, 7(1), 43–68. <https://doi.org/10.1007/s13244-015-0443-8>
- Tailor, T. D., Gupta, D., Dalley, R. W., Keene, C. D., & Anzai, Y. (2013). Orbital neoplasms in adults: clinical, radiologic, and pathologic review. *Radiographics : A Review Publication of the Radiological Society of North America, Inc*, 33(6), 1739–58. <https://doi.org/10.1148/rg.336135502>
- Khan, S. N., & Sepahdari, A. R. (2012). Orbital masses: CT and MRI of common vascular lesions, benign tumors, and malignancies. *Saudi Journal of Ophthalmology*, 26(4), 373–383. <https://doi.org/10.1016/j.sjopt.2012.08.001>
- Bela S. Purohit, Maria Isabel Vargas, Angeliki Ailianou, Laura Merlini, Pierre-Alexandre Polettil, Alexandra Platon, et al. Orbital tumours and tumour-like lesions: exploring the armamentarium of multiparametric imaging. *Insights Imaging* (2016) 7:43–68
- Rao AA, Naheedy JH, Chen JY, Robbins SL, Ramkumar HL (2013) A clinical update and radiologic review of pediatric orbital and ocular tumors. *J Oncol* (2013):975-908
- Chung EM, Smirniotopoulos JG, y col. Pediatric orbit tumours and tumorlike lesion: Nonosseous lesions of the extraocular orbit. *Radiographics* 2007; 27:1777-1799.
- Chung EM, Specht CS, Schroeder JW. Pediatric orbit tumours and tumorlike lesion: Neuroepithelial lesions of the ocular globe and optic nerve. *Radiographics* 2007; 27:1159-1186.