

Tumores y lesiones pseudotumorales orbitarias extraoculares: aproximación diagnóstica por imagen

Javier Beltrán Orenge¹, Ruth Expósito Díaz ¹, María Payá Iranzo¹, Benjamín Collado Tarazón¹, Anna Jorques Pérez ¹, Paula Estall Pulpón¹.

¹Hospital General Universitario de Castellón, Castellón.

Objetivo docente

Revisar las características radiológicas, por TC y RM, de los principales tumores y pseudotumores orbitarios extraoculares, con el fin de facilitar su diagnóstico diferencial mediante las técnicas de imagen.

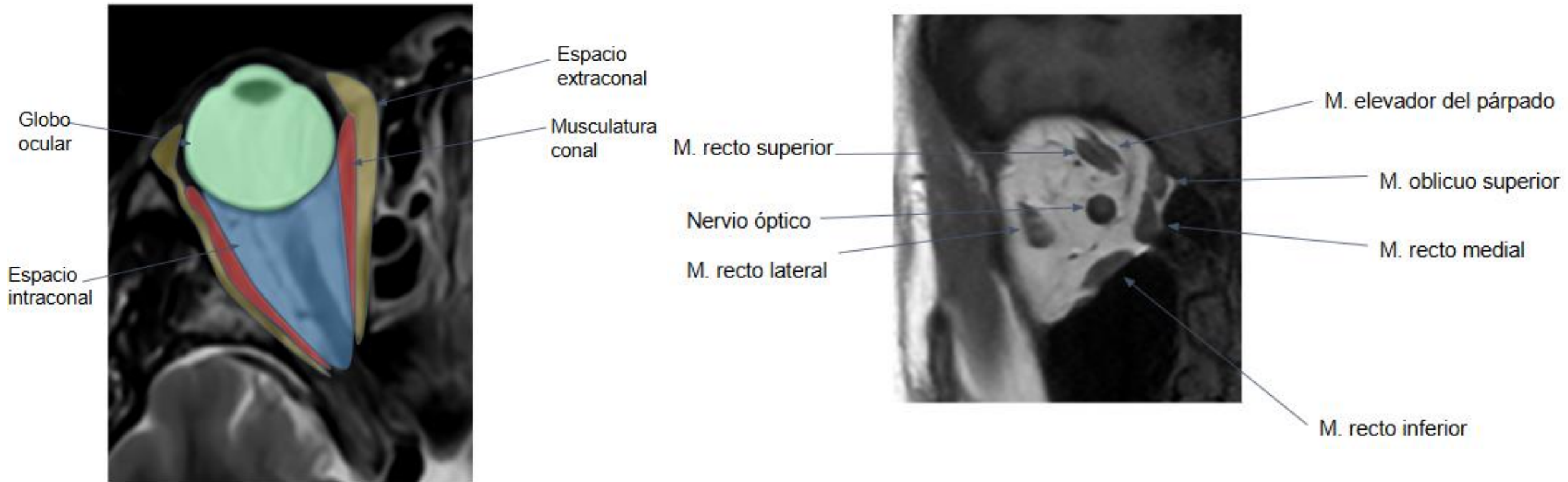
Revisión del tema

- La órbita es una estructura anatómicamente compleja que se puede dividir en dos compartimentos: intraconal y extraconal.
 - Contiene músculos, nervios, vasos, la glándula lagrimal y tejido adiposo, pudiendo todos ellos ser el origen de tumoraciones.
 - Para una correcta valoración de las lesiones orbitarias extraoculares mediante las pruebas de imagen (principalmente TC y RM), se deben tener en cuenta también los antecedentes del paciente, principalmente la edad y las patologías previas, siendo especialmente relevantes los antecedentes oncológicos.
 - Entre los diagnósticos más frecuentes se encuentran el meningioma, los tumores gliales, los tumores de la vaina nerviosa, el hemangioma cavernoso, el linfoma y las metástasis, aunque existen otras lesiones de etiología no tumoral que hay que tener en cuenta en el diagnóstico diferencial.
-

ANATOMÍA ORBITARIA

- La órbita es una cavidad ósea formada por siete huesos (frontal, cigomático, maxilar, esfenoides, etmoides, lagrimal y palatino) que constituyen sus cuatro paredes: techo, suelo, pared medial y pared lateral.
 - Desde el punto de vista radiológico, la órbita se divide en dos compartimentos principales delimitados por el cono muscular formado por los músculos rectos: el espacio intraconal, que contiene principalmente el nervio óptico, la arteria oftálmica y tejido adiposo, y el espacio extraconal, donde se localizan la glándula lagrimal y la mayor parte de la grasa orbitaria. Además, los espacios intraconal y extraconal contienen múltiples ramas nerviosas. Puede considerarse la musculatura extraocular como un compartimento o espacio muscular (conal) propio.
-

ANATOMÍA ORBITARIA



MENINGIOMA DEL NERVIO ÓPTICO

- Tumores **benignos**
 - Origen en la capa aracnoidea de la vaina del nervio óptico.
 - Más frecuente en **adultos** (40 años).
 - La mayoría son esporádicos, pero pueden estar en relación con la neurofibromatosis tipo 2 (NF2).
-

MENINGIOMA DEL NERVIÓ ÓPTICO

TC:

- Lesión isodensa al nervio óptico
- **Calcificaciones** en 20–50% de los casos
- Realce intenso tras administrar contraste.
- Se puede observar el **signo del “raíl del tranvía”** en cortes axiales o sagitales por el realce del tumor y ausencia del realce del nervio óptico.

RM:

- Iso-hipointenso en T1
- Iso-hiperintenso en T2
- Realce homogéneo tras contraste
- Puede presentar restricción en difusión.

MENINGIOMA DEL NERVIÓ ÓPTICO

Mujer de 45 años con edema de papila en ojo derecho. Estudio con RM.

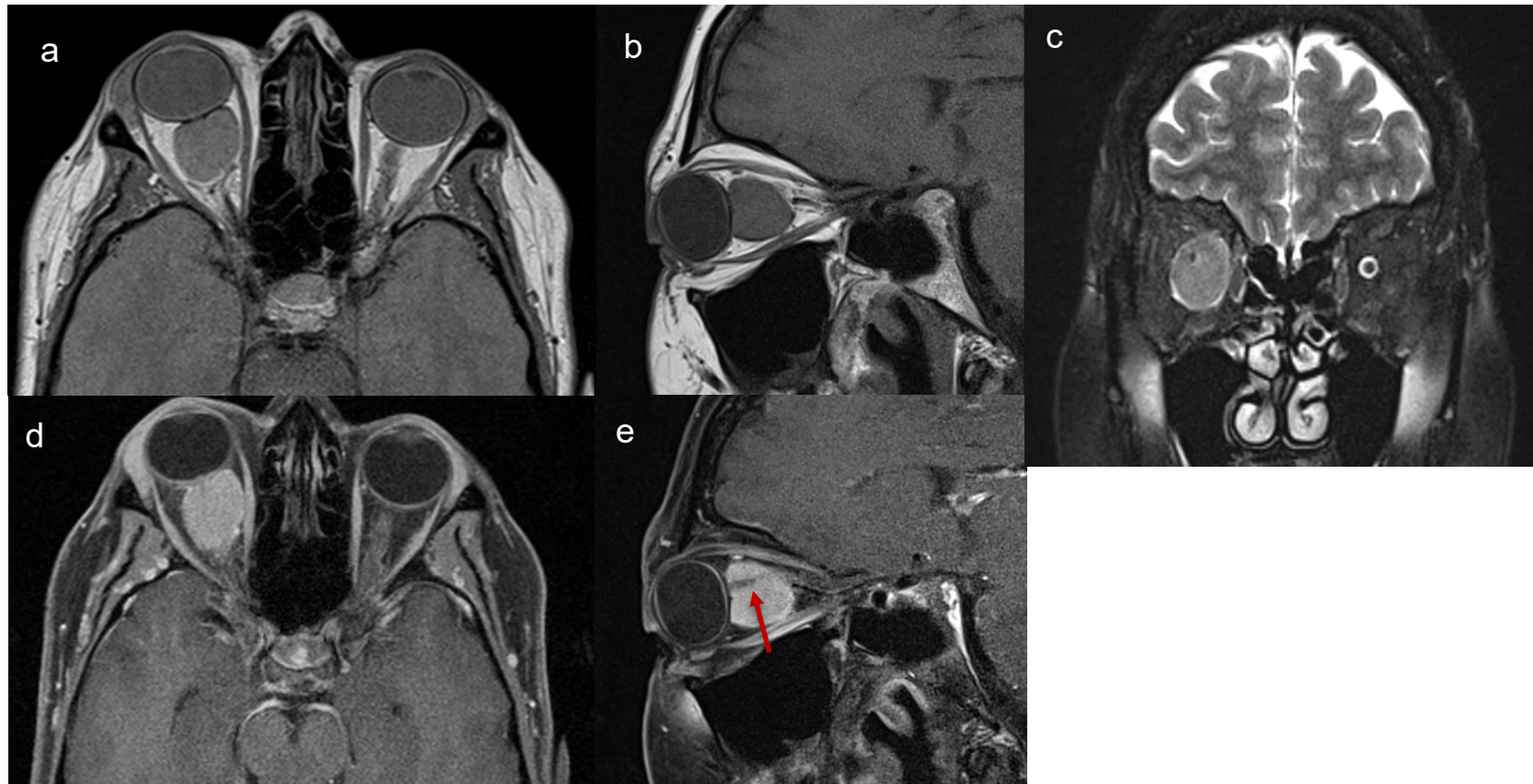
a), b), T1 axial y sagital sin contraste c) STIR coronal, d) y e) T1 SG con contraste axial y sagital.

Tumoración intraorbitaria intraconal, centrada en la vertiente anterior del nervio óptico derecho, de bordes bien definidos.

No infiltra estructuras adyacentes y condiciona exoftalmos.

Es hipointensa en T1, hiperintensa en T2 y capta contraste de forma intensa y homogénea.

En la imagen e) se identifica el signo del “raíl del tranvía” (flecha) con realce de la lesión y ausencia de realce del nervio óptico.



GLIOMA DEL NERVIÓ ÓPTICO

- Tumor **primario más frecuente** del nervio óptico. Puede afectar a cualquier segmento del tracto óptico.
 - Presenta asociación con la neurofibromatosis tipo 1 (**NF1**); aproximadamente el 20% de los niños con NF1 desarrollan gliomas del nervio óptico.
 - Se manifiestan habitualmente en **niños** mayores de 8 años.
 - La mayoría corresponden a astrocitomas pilocíticos (**grado I** de la OMS).
 - En adultos son poco frecuentes, presentan un comportamiento más agresivo y generalmente no se asocian a NF1. Ante una lesión del nervio óptico en adultos considerar primero el meningioma.
-

GLIOMA DEL NERVIÓ ÓPTICO

Hallazgos radiológicos

- Se pueden clasificar según la **clasificación de Dodge**, basada en la localización anatómica de los gliomas del nervio óptico.
 - TC y RM: engrosamiento **fusiforme** del nervio óptico, que puede **expandir** el canal óptico. El nervio óptico puede adoptar un aspecto tortuoso.
 - RM:
 - Iso-hipointenso en secuencias T1
 - **Hiperintenso centralmente en T2.**
 - Realce variable tras la administración de contraste.
-

GLIOMA DEL NERVIÓ ÓPTICO

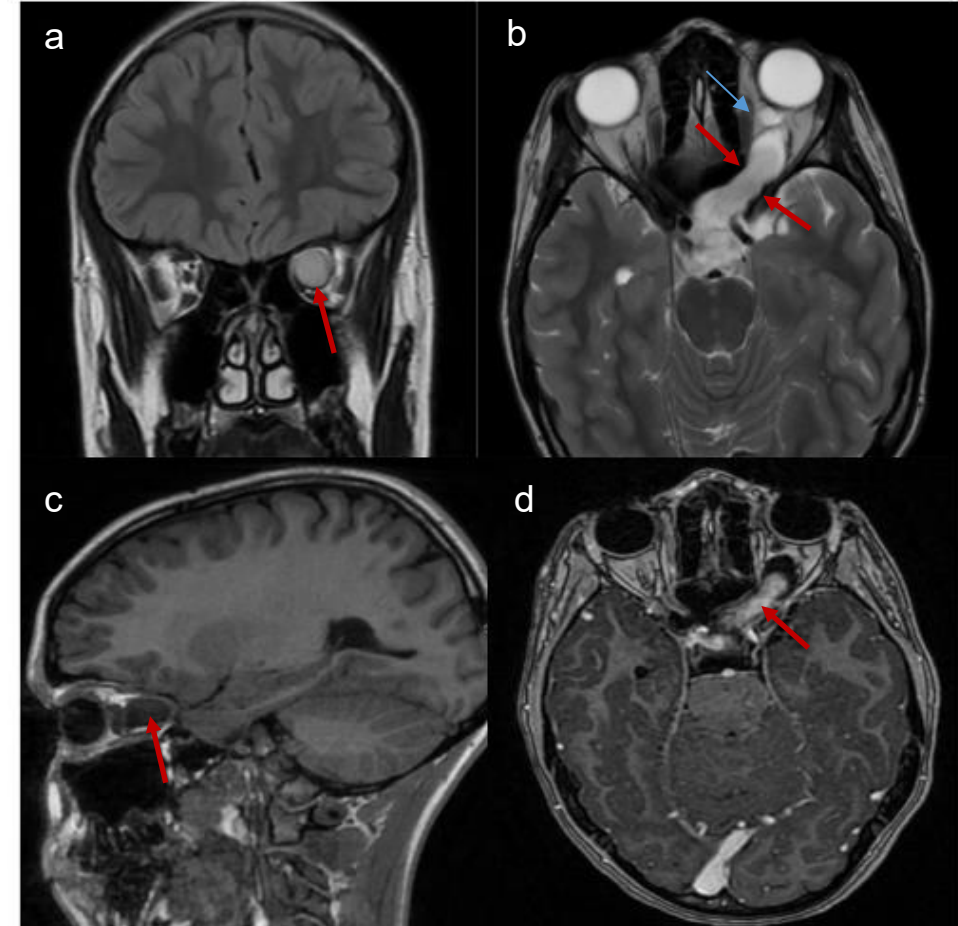
Niña de 13 años que presenta exotropía de ojo izquierdo de rápida evolución con pérdida severa de la agudeza visual.

RM a) T2 FLAIR coronal; b) T2 axial, c) T1 sagital y d) T1 SG con contraste axial.

Tumoración centrada en el nervio óptico izquierdo, que se extiende posteriormente por el canal óptico expandiéndolo, afectando al segmento prequiasmático, quiasma óptico y región postquiasmática (flechas rojas).

La lesión condiciona exoftalmos izquierdo y ectasia de la porción anterior de la vaina del nervio óptico (flecha azul).

Presenta morfología fusiforme y márgenes bien definidos, sin evidenciar signos de infiltración de las estructuras adyacentes. Es hiperintensa en secuencias T2 y FLAIR, hipointensa en T1, y muestra realce intenso tras la administración de contraste intravenoso.



SCHWANNOMA ORBITARIO

- También denominados neurinomas o neurilemomas, son tumores benignos originados en las células de Schwann.
 - Las células de Schwann constituyen las células gliales del sistema nervioso periférico y son responsables de la mielinización de los nervios periféricos.
 - Los schwannomas son los tumores más frecuentes de los nervios periféricos, incluidos los pares craneales, excepto el I (olfatorio) y el II (óptico), que carecen de células de Schwann.
 - En la órbita lo más frecuente es que se origine en ramas extraconales de la **rama oftálmica del trigémino (V1)**. Debido a su frecuente localización en la porción superior de la órbita, los pacientes pueden presentar hipofthalmos. También se puede presentar como un tumor intraconal.
-

SCHWANNOMA ORBITARIO

Hallazgos radiológicos

- Masa bien delimitada alineada con el eje largo del nervio afectado.
 - TC: iso o hipodensas.
 - RM:
 - Típicamente son isointensas en T1
 - **Hiperintensidad heterogénea en T2**
 - **Realce heterogéneo** tras contraste.
 - Los tumores de mayor tamaño pueden presentar áreas de **degeneración quística** que no realzan.
 - Las calcificaciones son poco frecuentes y el 5% presentan focos de hemorragia.
-

SCHWANNOMA ORBITARIO

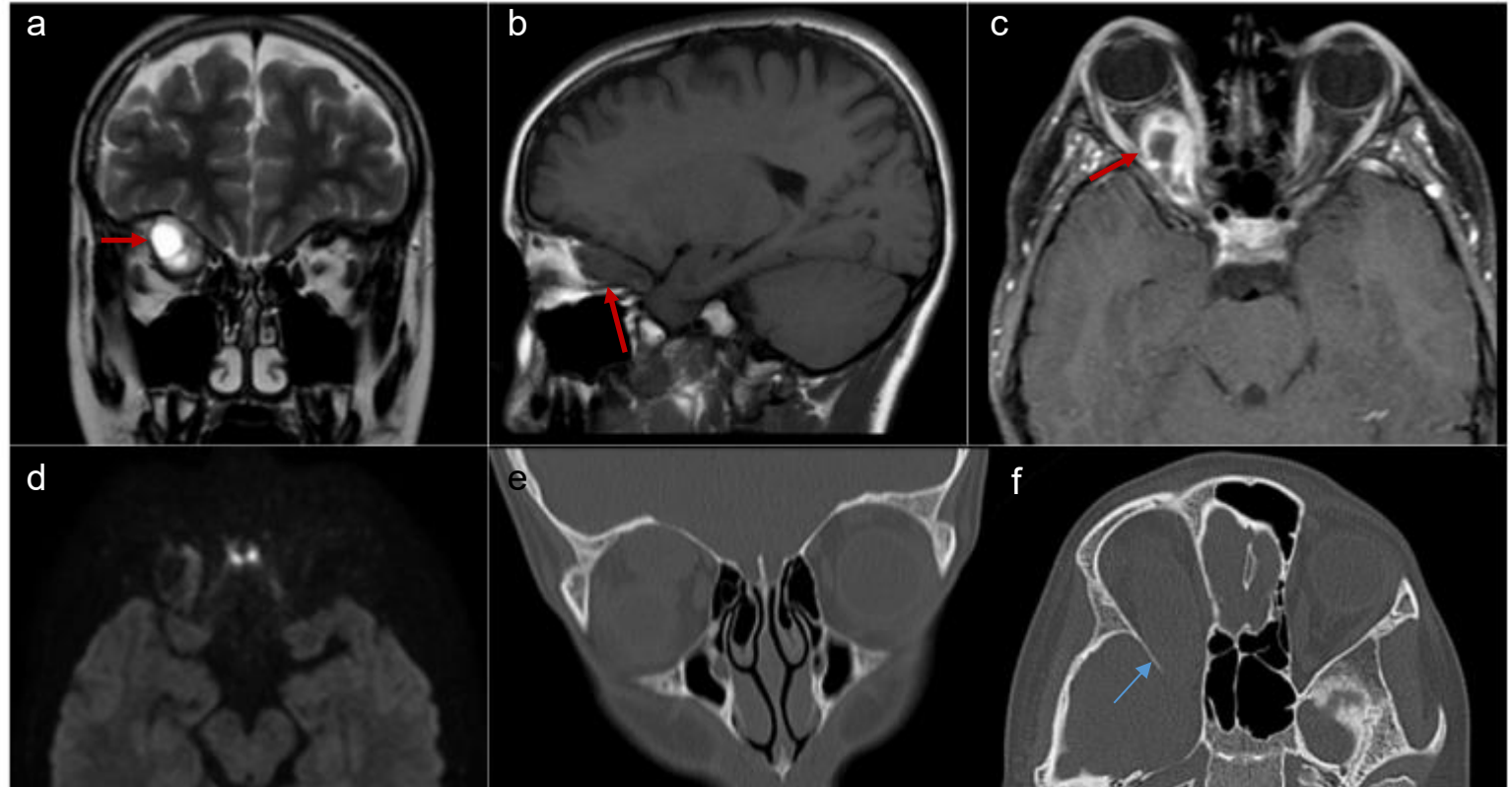
Niña de 12 años con exoftalmos derecho de 3 semanas de evolución.

RM a) T2 coronal, b) T1 sagital, c) T1 SG axial con contraste, d) DWI axial. TC en ventana hueso e) coronal y f) axial.

Lesión intraorbitaria extraconal ubicada en la región superior y posterior de la órbita izquierda (flechas rojas). Ejerce efecto masa desplazando el músculo recto superior caudalmente. La lesión se extiende parcialmente hacia el canal óptico, remodelándolo (flecha azul), sin evidencia de infiltración ósea ni de estructuras adyacentes.

La tumoración es heterogénea en T2, con focos hiperintensos correspondientes a áreas quísticas, hipointensa en T1. Tras la administración de contraste las áreas sólidas muestran realce.

Tras la cirugía se confirmó que se trataba de un schwannoma del IV par.



HEMANGIOMA CAVERNOSO

- Masas orbitarias **benignas** más frecuentes en **adultos**.
 - Son anomalías vasculares venosas de bajo flujo, congénitas, que no involucionan y crecen lentamente. No son tumores.
 - Más frecuentes en **mujeres** y se presentan sobre los 40 años.
 - La mayoría son intraconales (región lateral).
 - TC:
 - Ovaladas, de bordes bien definidos y densidad de partes blandas.
 - Pueden remodelar el hueso.
 - RM:
 - Isointensas en T1
 - Hiperintensas en T2
 - Realce progresivo tras la administración de contraste.
-

HEMANGIOMA CAVERNOSO

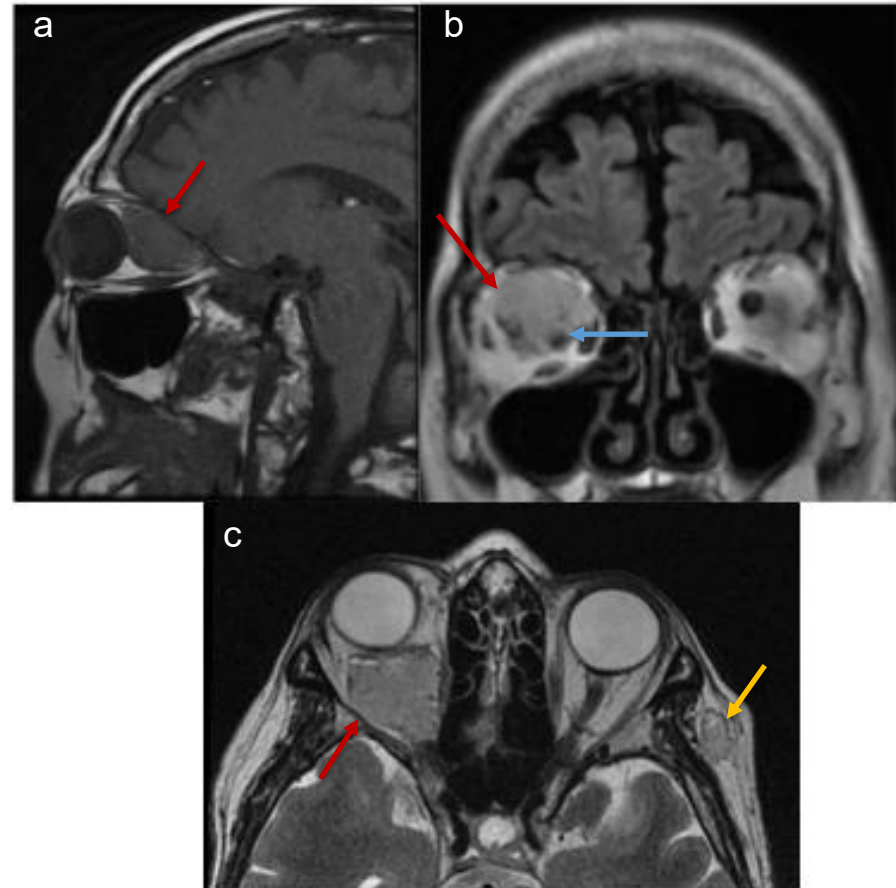
Mujer de 48 años con hemangiomatosis múltiple. Presenta exoftalmos en ojo derecho de dos meses de evolución.

RM a) T1 sagital, b) T2 FLAIR coronal, c) T2 axial.

En región superior de la grasa intraconal de la órbita derecha se identifica una lesión expansiva (flechas rojas), que ejerce efecto masa sobre el recto superior y el nervio óptico (flecha azul) y condiciona proptosis.

La tumoración es isointensa en T1 e hiperintensa en FLAIR y T2.

Se identifica otra lesión de las mismas características en tejido subcutáneo temporal izquierdo (flecha amarilla).



RABDOMIOSARCOMA ORBITARIO

- Es **el tumor orbitario maligno más frecuente en la infancia**, así como el sarcoma de partes blandas más frecuente en la población pediátrica.
 - Normalmente esporádico, aunque hay factores genéticos que lo predisponen (síndrome de Dicer 1, NF1, síndrome de Noonan...).
 - Se presentan como una masa de **rápido crecimiento** en cuadrante superointerno orbitario, normalmente extraconal.
 - RM
 - T1: iso o hiperintensas
 - T2 variable, aunque suelen ser hiperintensas.
 - Suelen realzar con el contraste.
 - Pueden no alterar el hueso adyacente, simulando una lesión benigna.
-

RABDOMIOSARCOMA ORBITARIO

Niña de 3 años con exoftalmos en ojo derecho de 3 días de evolución.

TC con contraste a) ventana partes blandas axial, b) y c) ventana hueso axial y coronal.

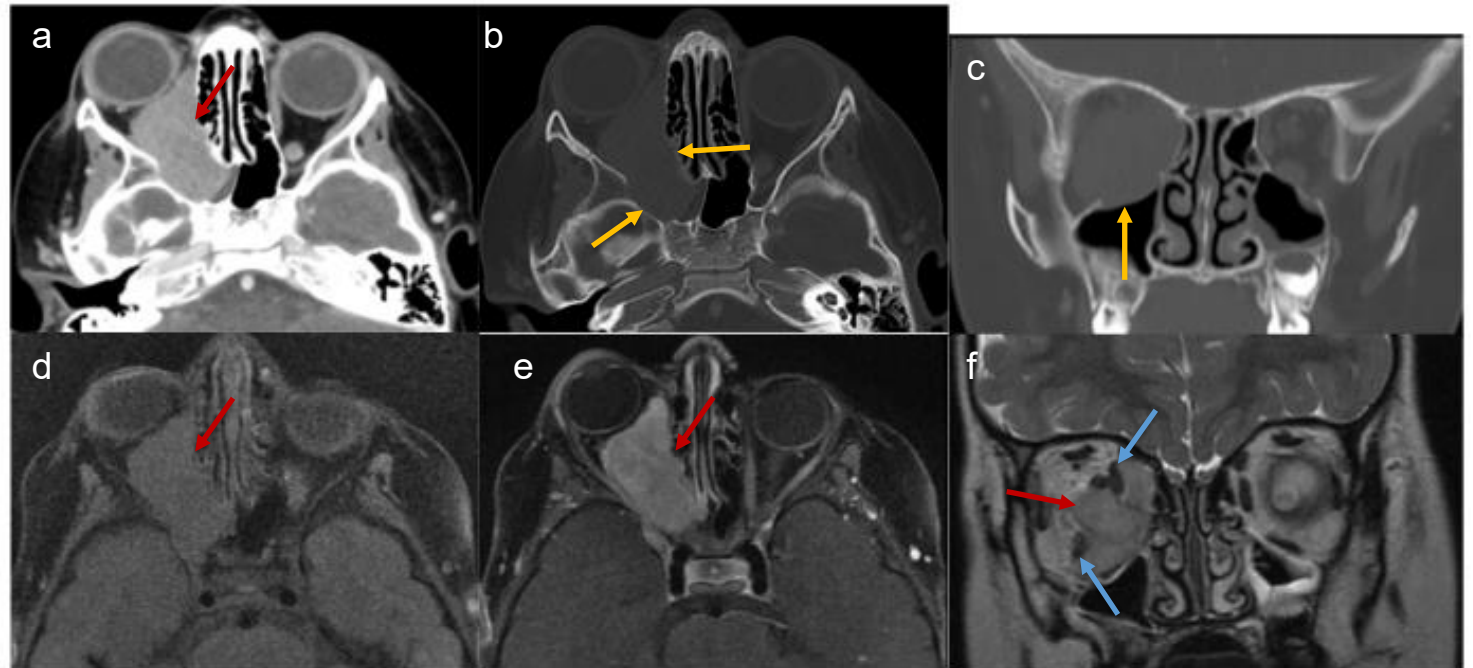
RM d) T1 SG axial, e) T1 SG con contraste axial, f) T2 coronal.

Masa intraorbitaria derecha de 4 cm (flechas rojas), extraconal medial, de contornos lobulados, que condiciona marcada proptosis.

Desplaza lateralmente los músculos recto medial, recto inferior y oblicuo superior (flechas azules), así como el nervio óptico en sentido superoexterno, sin signos claros de infiltración muscular.

La lesión es hiperintensa en T2 y muestra realce intenso y homogéneo tras la administración de contraste.

Asocia afectación ósea (flechas amarillas) con infiltración del suelo orbitario, conducto infraorbitario y lámina papirácea.



LINFANGIOMA ORBITARIO/ MALFORMACIÓN LINFÁTICA ORBITARIA

- Son malformaciones vasculares **benignas** constituidas por elementos venosos y linfáticos.
 - Aparecen en los primeros cinco años de vida.
 - Frecuentemente afectan **todos los compartimentos** orbitarios: preseptal, postseptal, intraconal y extraconal.
 - Se presenta como una lesión **multilobulada**, de predominio quístico, que puede ser macroquística (>1 cm), microquística (<1 cm) o mixta. Los quistes suelen mostrar **niveles líquido-líquido** por hemorragia intralesional. Las paredes y septos realzan tras contraste, al igual que el componente venoso. Pueden presentar flebolitos.
-

QUISTE DERMOIDE Y QUISTE EPIDERMOIDE

Quiste dermoide

- Lesión congénita revestida por un epitelio ectodérmico.
- La mayoría son superficiales y extraconales, con mayor frecuencia cercanas a la sutura cigomaticofrontal y frontoetmoidal.
- De márgenes lisos, pueden ser heterogéneas (componente líquido, graso) o presentar calcificaciones.

Quiste epidermoide

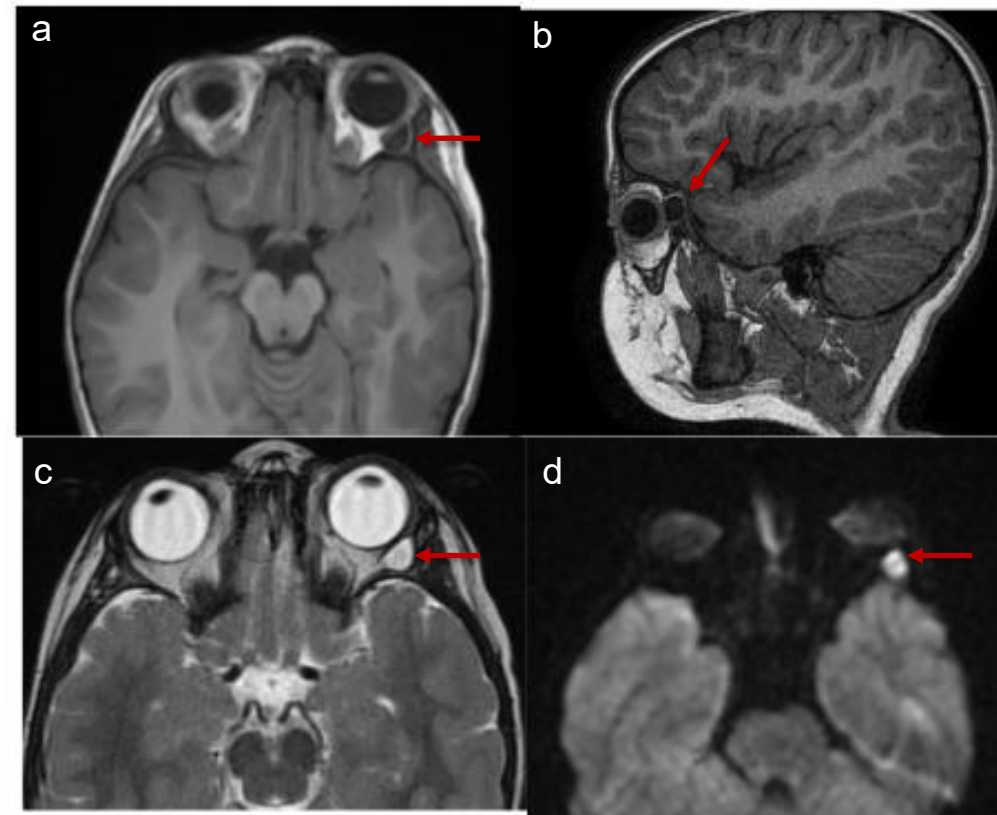
- Suelen ser lesiones congénitas.
 - Lesión extraconal de bordes bien definidos.
 - TC: hipodensa
 - RM: hipointensa en T1, hiperintensa en T2 y con restricción a la difusión.
 - Puede presentar realce periférico tras la administración de contraste.
 - Puede remodelar el hueso por el crecimiento lento.
-

QUISTE EPIDERMÓIDE

Niño de 9 años con alteración del comportamiento.

RM a) y b) T1 axial y sagital, c) T2 axial, d) DWI axial.

De forma incidental, se identifica una lesión de bordes bien definidos en pared lateral de la órbita izquierda (flechas rojas), hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, quística. Presenta restricción a la difusión.



METÁSTASIS

- Constituyen entre el 1-10% de tumores orbitarios.
 - Las metástasis del cáncer de **mama** son las más frecuentes (50%), seguidos de **próstata**, **melanoma** y **pulmón**.
 - Mama: tendencia a afectar a la grasa y a la musculatura ocular.
 - Prostáticas: suelen producir lesiones óseas orbitarias.
 - Melanoma: afectan con mayor frecuencia a la musculatura ocular.
 - En niños lo más frecuente metástasis de **neuroblastoma**. Más frecuente afectación de la pared posterior y lateral de la órbita.
 - Las encontraremos como lesiones de **bordes mal definidos**, de carácter **infiltrativo** con estructuras adyacentes, que suelen restringir en difusión y realzar con el contraste.
-

LESIONES LINFOPROLIFERATIVAS

- Tumor primario orbitario más frecuente en adultos **mayores de 60 años**.
 - 70-90% de las lesiones linfoproliferativas son linfomas malignos (no Hodgkin).
 - Hasta el 30% desarrollan **linfoma sistémico** en los siguientes 10 años del diagnóstico.
 - El 75% son **unilaterales**.
 - Afectan a la **glándula lacrimal** el 40% de los casos y tienen tendencia a amoldarse a las estructuras orbitarias como el globo ocular y el nervio óptico.
 - Realzan tras la administración de contraste y presentan **valores bajos de ADC**, lo que ayudará a distinguirlo de la dacrioadenitis. Su comportamiento en T1 y T2 es variable.
-

LESIONES LINFOPROLIFERATIVAS

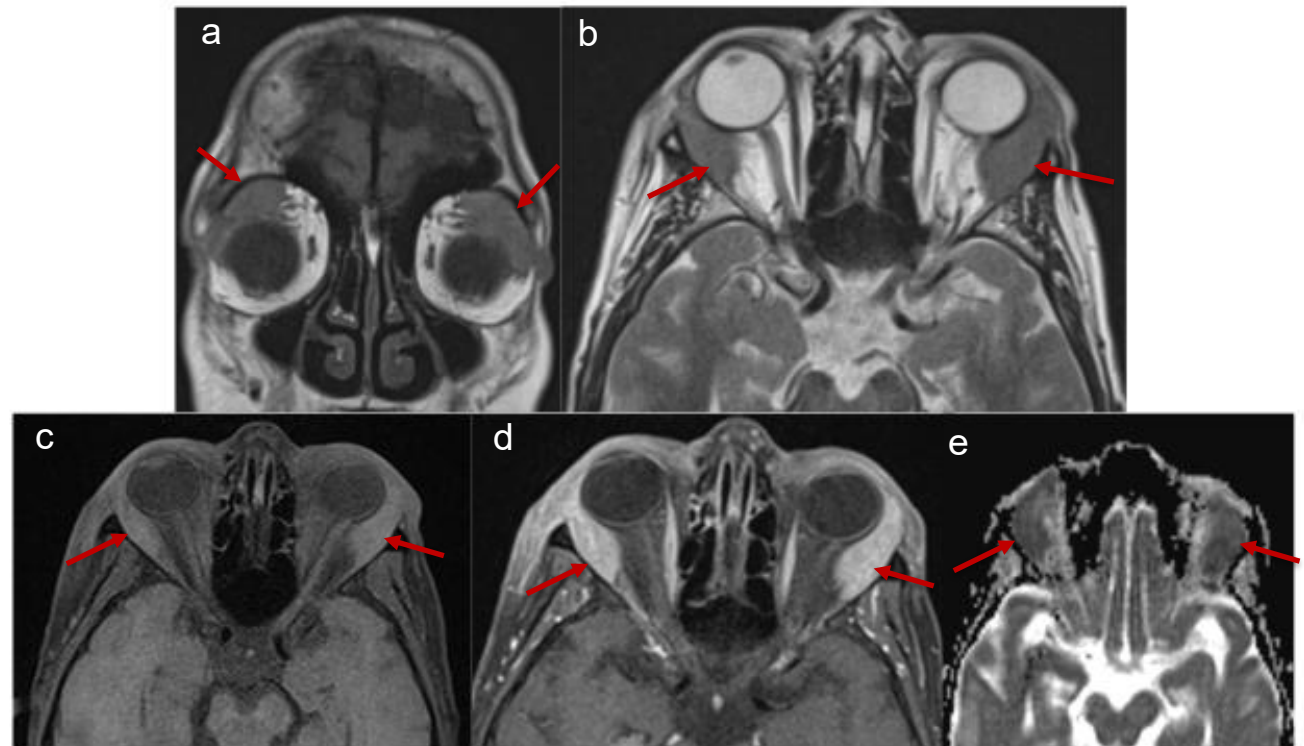
Mujer de 76 años con edema palpebral bilateral y restricción a la motilidad.

RM a) T1 coronal b) T2 axial, c) T1 SG axial, d) T1 SG axial con contraste e) ADC axial.

Engrosamiento de ambas glándulas lagrimales (flechas rojas) con realce de forma intensa y homogénea tras la administración de contraste IV.

Son isointensas en T1 y en T2 y presentan valores bajos de ADC.

La biopsia confirmó que se trataba de un linfoma B de célula pequeña.



LESIONES DEL APARATO LAGRIMAL

Los tumores primarios son poco frecuentes (incidencia 1/1.000.000).

El tumor **benigno** más frecuente es el **adenoma pleomorfo**.

- Masas bien definidas, homogéneas, hiperintensas en T2 y que realzan tras la administración de contraste.
- En lesiones grandes puede haber heterogeneidad secundaria a degeneración quística, hemorragia, colecciones serosas o mucosas o áreas de necrosis.
- Frecuentemente remodelan el hueso.

El tumor **maligno** más frecuente es el **carcinoma adenoide quístico**.

- En etapas precoces puede tener márgenes bien definidos.
 - Presenta crecimiento infiltrativo rápido y propensión a diseminación perineural, originando dolor periorbitario y parestesia.
 - Erosiona el hueso.
 - Restringe en difusión.
-

INFLAMACIÓN ORBITARIA IDIOPÁTICA

- También conocida como **pseudotumor orbitario**, es un proceso inflamatorio no infeccioso de etiología desconocida.
 - Puede asociarse a diversas **enfermedades autoinmunes o inflamatorias**, como sarcoidosis, IgG4, lupus eritematoso sistémico, vasculitis, dermatomiositis o artritis reumatoide.
 - Se clasifica en distintos subtipos según la estructura predominantemente afectada:
 - Dacrioadenitis (pseudotumor lagrimal)
 - Pseudotumor anterior o posterior
 - Miositis orbitaria
 - Perineuritis óptica
 - Forma difusa.
-

INFLAMACIÓN ORBITARIA IDIOPÁTICA

Hallazgos radiológicos

- Es característico el **engrosamiento** de la **musculatura extraocular** con **afectación de las inserciones tendinosas**, generalmente **unilateral**, lo que ayuda a diferenciarla de la orbitopatía tiroidea.
 - Puede asociar inflamación de la grasa orbitaria, de la glándula lagrimal y de la vaina del nervio óptico.
 - RM:
 - T1: isointenso (menos frecuente hipointenso) respecto a la musculatura extraocular.
 - T2: hipointensa debido a la fibrosis (menos frecuentemente iso o hiperintensa).
 - Realce difuso tras administración de contraste.
-

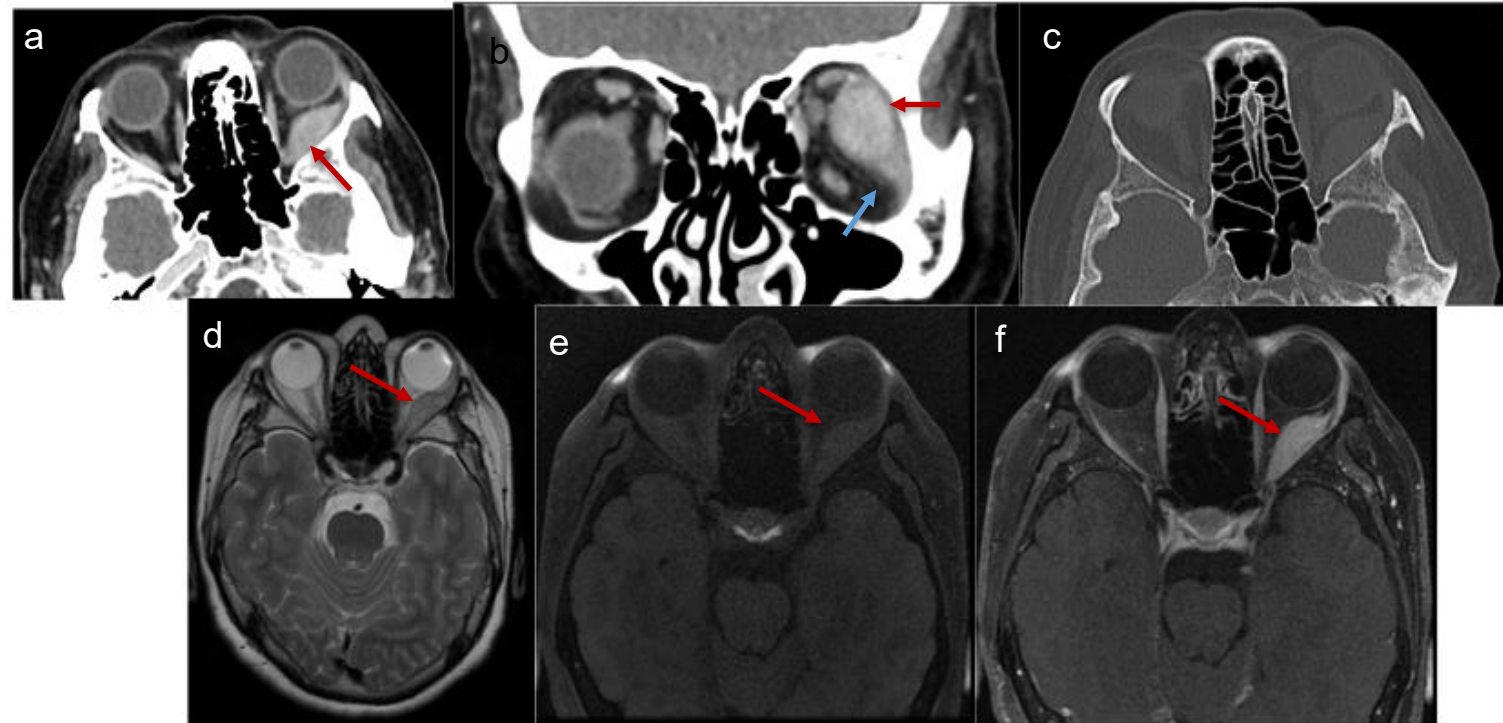
INFLAMACIÓN ORBITARIA IDIOPÁTICA

Mujer de 59 años de edad que refiere hinchazón de párpados y dolor de una semana de evolución.

a) y b) TC con contraste en ventana de partes blandas axial y coronal, c) TC en ventana hueso axial.

RM c) T2 axial, d) T1 SG axial, e) T1 SG axial con contraste.

Engrosamiento del músculo recto lateral izquierdo (flechas rojas), con afectación de la inserción tendinosa. Presenta alteración de la grasa orbitaria adyacente (flecha azul) y no erosiona la pared orbitaria. Es discretamente hiperintenso en T2 y realza de forma intensa y homogénea tras la administración de contraste.



ORBITOPATÍA TIROIDEA

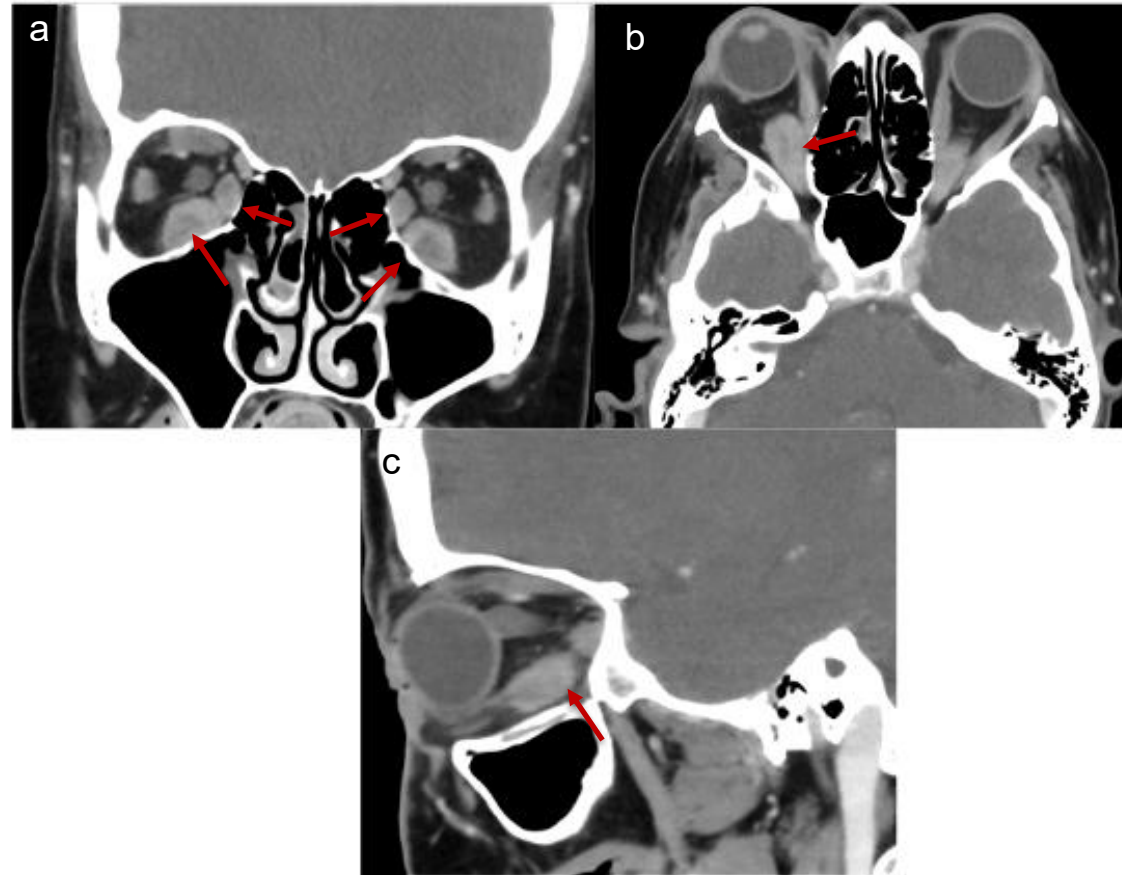
- Trastorno autoinmune orbitario asociado principalmente a enfermedad de **Graves**, aunque también puede verse en tiroiditis de Hashimoto.
 - La afectación orbitaria puede preceder a la disfunción tiroidea.
 - En imagen se observa engrosamiento bilateral y simétrico de los músculos extraoculares, con **predominio del recto inferior, recto medial y elevador del párpado, respetando los tendones**, y alteración de la grasa orbitaria retroocular.
-

ORBITOPATÍA TIROIDEA

Mujer de 58 años con enfermedad de Graves que acude por proptosis y pérdida de AV en OD desde hace 3 días.

TC con contraste en ventana de partes blandas a) coronal, b) axial y c) sagital.

Engrosamiento de la musculatura orbitaria extraocular, especialmente de rectos medios y rectos inferiores (flechas rojas) con respecto de la inserción tendinosa.



CONCLUSIONES

- En la evaluación con TC y RM de las tumoraciones intraorbitarias son relevantes muchos factores: la localización de las lesiones, su relación con las estructuras adyacentes, el tipo de crecimiento, la intensidad de señal en las distintas secuencias y el patrón de realce.
 - El diagnóstico diferencial es amplio, y además de la información obtenida a través de las pruebas de imagen, se deben tener en cuenta factores como la edad del paciente o los antecedentes personales.
-

BIBLIOGRAFÍA

- Gotti Naves G, José de Oliveira Cabral H, de Oliveira HR, Scoppetta TLPD, Zuppani HB, Assunção FB. Practical approach to orbital lesions by anatomic compartments. Radiographics . 2024;44(10).
 - Joseph AK, Guerin JB, Eckel LJ, Dalvin LA, Keating GF, Liebo GB, Benson JC, Brinjikji W, Laack NN, Silvera VM. Imaging Findings of Pediatric Orbital Masses and Tumor Mimics. Radiographics. 2022 May-Jun;42(3):880-897.
 - Tailor TD, Gupta D, Dalley RW, Keene CD, Anzai Y. Orbital neoplasms in adults: clinical, radiologic, and pathologic review. Radiographics. 2013 Oct;33(6):1739-58.
 - Skolnik AD, Loevner LA, Sampathu DM, Newman JG, Lee JY, Bagley LJ, Learned KO. Cranial Nerve Schwannomas: Diagnostic Imaging Approach. Radiographics. 2016 Sep-Oct;36(5):1463-77.
 - Radiopedia.org
-