

CAPÍTULO

1.8

Tumores secundarios orbitarios

Sara Zaldívar Saiz-Maza, Alfonso Santamaría-Gadea, Franklin Mariño-Sánchez

DEFINICIÓN Y EPIDEMIOLOGIA. FACTORES DE RIESGO

Las neoplasias malignas de la cavidad nasal y senos paranasales son poco frecuentes; representando menos de 1% de todos los tumores malignos y con una prevalencia estimada de 0,1-0,3 casos por 100.000 habitantes (1). El tipo histológico más frecuente es el carcinoma epidermoide, seguido del adenocarcinoma; siendo el lugar más frecuente de origen el seno maxilar (2). La incidencia de invasión orbitaria de estos tumores varía dependiendo de la localización inicial, histología y grado de agresividad de cada neoplasia (1), constituyendo un factor de mal pronóstico (3). El polvo de madera se considera un factor de riesgo para la aparición de adenocarcinoma de etmoides, así como la exposición a formaldehído y níquel, que también se han propuesto como factores de riesgo para la aparición de carcinomas nasosinusales. El hábito tabáquico ha sido descrito como factor de riesgo para la aparición de varios tipos de neoplasias nasosinusales.

PATOGENIA

Los tumores nasosinusales pueden invadir la órbita a través de vías preexistentes como el conducto nasolacrimal, la fisura infraorbitaria o el foramen etmoidal; a través de estructuras neurovasculares como el nervio infraorbitario o el nervio óptico, y por invasión ósea directa (4). La extensión a la órbita ocurre principalmente en tumores con origen en los senos etmoidales, debido a la presencia únicamente de la lámina papirácea como barrera anatómica. La invasión de la pared orbitaria se estima

en 66-82% de los pacientes con tumores malignos etmoidales y en 60-80% de los tumores malignos maxilares (1).

CLÍNICA

Los tumores nasosinusales suelen ser diagnosticados en estadios avanzados debido a la baja incidencia y sintomatología inespecífica que presentan. Esta sintomatología es similar a la que presenta la patología benigna en esta localización (insuficiencia respiratoria nasal, rinorrea, hiposmia, epistaxis unilateral...). Por este motivo, en el momento del diagnóstico, las estructuras adyacentes, como la órbita, suelen estar afectadas, presentando síntomas visuales hasta en un 50% de los pacientes, incluyendo epifora unilateral, proptosis y diplopía (1).

DIAGNÓSTICO

Es fundamental la realización de una endoscopia nasal y un examen oftalmológico (fondo de ojo, tonometría, campo visual y agudeza visual), así como la realización de pruebas de imagen. La tomografía computarizada (TC) nos aportará información de la posible afectación del marco óseo (lámina papirácea, vía lacrimonasal) y la resonancia magnética (RM), nos ayuda a valorar las partes blandas circundantes a la órbita, como la grasa periorbitaria, considerada una importante barrera anatómica contra la invasión tumoral. Estas pruebas deben realizarse en todos los casos de tumores nasosinusales, con el objetivo de delimitar la extensión tumoral en este tipo de tumores, y poder elegir

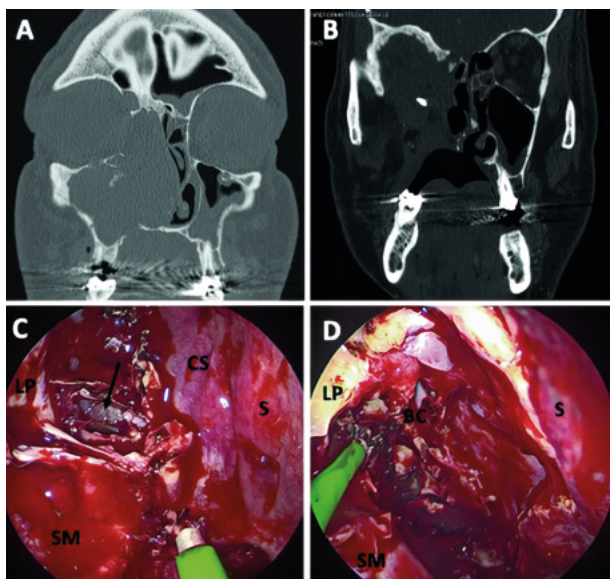


Fig. 1: Paciente con tumoración rinosinusal derecha compatible con papiloma invertido intervenido de cirugía combinada (CENS + exenteración orbitaria derecha). **A.** TC corte coronal preoperatorio. **B.** TC corte coronal posoperatorio, 3 años tras la intervención, libre de enfermedad. **C.** Tumoración en techo de etmoides (flecha) tras resección de cornete medio. CS: cornete superior; S: septo; LP: lámina papirácea; SM: seno maxilar. **D.** Imagen intraoperatoria tras resección intrasinusal de tumor. BC: base de cráneo.

el tratamiento más adecuado para el paciente. El diagnóstico definitivo será anatomopatológico, mediante la toma de biopsia, que en la mayoría de las ocasiones se puede realizar bajo visión endoscópica y pinzas en consulta.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

La histología de los tumores nasosinuales es variada, siendo los más frecuentes el carcinoma epidermoide, seguido del adenocarcinoma y el carcinoma adenoide quístico. En la tabla 1 se clasifican las diferentes entidades histológicas según la Clasificación de los tumores de seno nasal y paranasal (4ª edición) de la OMS (5). La importancia del conocimiento del tipo histológico radica en el conocimiento del pronóstico según las características específicas de cada subtipo, así como el tratamiento más adecuado dependiendo de los resultados anatomopatológicos. Se debe recordar que en los tumores hematolinfoides el tratamiento será sistémico y no quirúrgico.

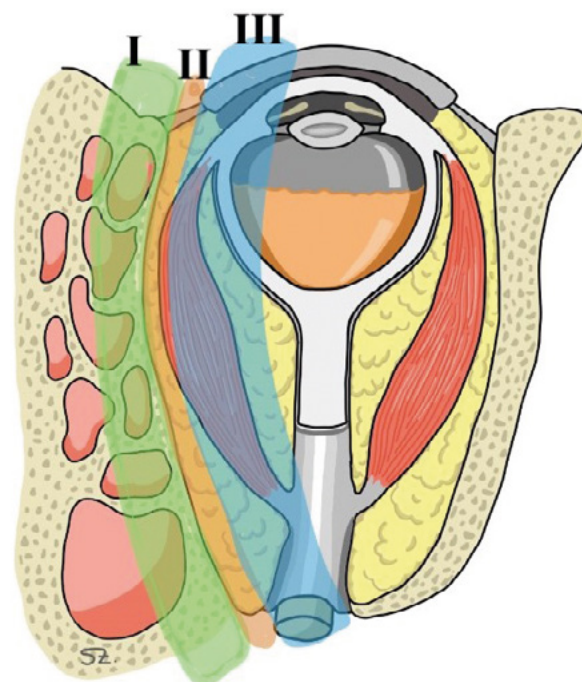


Fig. 2: Figura ilustrando los grados de afectación ocular según lannetti et al. (7). Grado I (verde), grado II (naranja) y grado III (azul).

Tabla 1. Entidades histológicas según la Clasificación de los tumores de seno nasal y paranasal (4ª edición) de la OMS

Tipo histológico	Prevalencia aproximada
Carcinoma escamoso	50-80%
Adenocarcinoma (intestinal/no intestinal)	7-15%
Carcinoma adenoide quístico	<10%
Estesioneuroblastoma	2-7%
Melanoma nasosinusal	4-7%
Sarcoma	7%
Linfomas	7%
Plasmocitomas	4%
Carcinoma indiferenciado	<1%
Carcinoma neuroendocrino	<1%

TRATAMIENTO Y SEGUIMIENTO

En la década de 1970, el tratamiento estándar de los tumores nasosinuales con afectación orbitaria era la cirugía radical mediante exenteración, salvo en tumores hematolinfoides. Debido a los

pobres resultados oncológicos, se añadió el tratamiento adyuvante con radioterapia. Actualmente, la resección quirúrgica con radioterapia adyuvante es considerada por muchos autores el tratamiento de elección para carcinomas con afectación orbitaria, aunque siguen existiendo controversias.

En los últimos años, las estrategias de preservación orbitaria han ido evolucionado del mismo modo que lo hacían los métodos diagnósticos y terapéuticos. De tal manera, la correcta delimitación de los márgenes tumorales gracias a la mejora de las pruebas de imagen, el conocimiento del comportamiento histológico del tumor, así como el avance de la cirugía endoscópica nasosinusal (CENS), han contribuido a la disminución de los pacientes que requieren exenteración orbitaria (6).

Las indicaciones de preservación orbitaria durante la cirugía de resección de tumores nasosinuales siguen generando controversia. Iannetti et al. (7) definieron tres grados de invasión de órbita (tabla 2), siendo el grado III la indicación de exenteración más aceptada en la literatura actualmente.

Tabla 2. Grados de afectación ocular según Iannetti et al. (7)

Grado I	Erosión o destrucción de la pared medial de la órbita
Grado II	Invasión extraconal de la grasa periorbitaria
Grado III	Invasión del músculo recto medial, nervio óptico, globo ocular o piel sobre los párpados

MENSAJES CLAVE A RECORDAR

- Las neoplasias malignas de la cavidad nasal y senos paranasales son poco frecuentes; representando menos de 1% de todas las neoplasias malignas.
- La incidencia de invasión orbitaria varía dependiendo del origen, histología y agresividad histológica de cada neoplasia constituyendo un factor de mal pronóstico.
- Los tumores nasosinuales suelen ser diagnosticados en estadios avanzados debido a la baja incidencia y sintomatología inespecífica que presentan, por lo que la órbita suele estar afectada en el momento del diagnóstico.
- Los pacientes pueden presentar síntomas visuales hasta en un 50%, incluyendo epifora unilateral, proptosis y diplopía.
- La importancia del tipo histológico para el conocimiento del pronóstico y tratamiento más adecuado.
- Las indicaciones de preservación orbitaria durante la cirugía de resección de tumores nasosinuales siguen generando controversia, siendo el grado III (invasión del músculo recto medial, nervio óptico, globo ocular o piel sobre los párpados) la indicación de exenteración más aceptada en la literatura actualmente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Suárez C, Ferlito A, Lund, VJ, Silver, CE, Fagan, JJ, Rodrigo JP. Management of the orbit in malignant sinonasal tumors. *Head & Neck* 2008; 30(2), 242-250.
2. Blanch JL, Ruiz AM, Alos L, Traserra-Coderch J, Bernal-Sprekelsen M. Treatment of 125 sinonasal tumors: prognostic factors, outcome, and follow-up. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2004; 131: 973-6.
3. 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; 10 (2): 243-55.
4. Carrau RL, Segas J, Nuss DW, et al. Squamous cell carcinoma of the sinonasal tract invading the orbit. *Laryngoscope* 1999; 109(2 Pt 1): 230-5.
5. Stelow EB, Bishop JA. Update from the 4th Edition of the World Health Organization Classification of Head and Neck Tumours: Tumors of the Nasal Cavity, Paranasal Sinuses and Skull Base. *Head Neck Pathol* 2017; 11: 3-15.
6. Ferrari M, Migliorati S, Tomaso M et al. Sinonasal cancer encroaching the orbit: ablation or preservation? *Oral Oncol* 2020; 114: 105-185.
7. Iannetti G, Valentini V, Rinna C, Ventucci E, Marianetti TM. Ethmoido-orbital tumors: our experience. *J Craniofac Surg* 2005; 16(6): 1085-1091.