

TUMORES ORBITARIOS EN NIÑOS: LA PRESENTACIÓN INICIAL DE DOS CASOS ORIENTÓ A UN DIAGNÓSTICO MUY DIFERENTE AL REAL.

ORBITAL TUMORS IN CHILDREN: THE INITIAL ONSET IN TWO CASES MASKED THE FINAL CLINICAL DIAGNOSIS.

Dr. Constantino Trapatsas Ch., Dra. María Sabina Ah Chu S.

Hospital del Niño de Panamá, Ciudad de Panamá

RESUMEN

Presentamos dos casos recientes y revisamos la literatura respectiva. Son dos pacientes pediátricos cuyo motivo de consulta inicial involucraba proptosis. Nuestro propósito es hacer conscientes a los médicos que atienden a niños, y en especial a los que no ven patología ocular, de la necesidad de conocer diagnósticos diferenciales benignos y malignos en el paciente con proptosis.

En la práctica clínica observamos que tumores invasivos de la órbita como neuroblastoma, rhabdomyosarcoma, retinoblastomas de crecimiento exofítico, pueden tener una presentación clínica inicial muy similar a la que tendrían entidades inflamatorias, infecciosas, o traumáticas, por lo que se resalta la importancia de pensar en los diagnósticos diferenciales.

Palabras clave: proptosis, órbita, neuroblastoma, retinoblastoma, rhabdomyosarcoma, diagnóstico diferencial.

ABSTRACT

We are presenting two recent cases with a review of the current literature. These are two patients, with an initial presentation of proptosis. Our purpose is to recall the attention of all the physicians involved in pediatric care, and specifically those not familiar with ocular pathology, on the differential diagnosis: benign and malignant, of the patient with proptosis.

We conclude that some malignant infiltrations of the orbit, like neuroblastoma, rhabdomyosarcoma, and exophytic retinoblastoma could present initially with clinical signs very similar to inflammatory and infectious entities. That is the reason why we should be aware of the differential diagnoses.

Key words: proptosis, orbit, neuroblastoma, retinoblastoma, rhabdomyosarcoma, differential diagnoses.

INTRODUCCIÓN

El siguiente artículo fue motivado por dos casos recientes en los cuales el signo clínico inicial fue proptosis, y el diagnóstico definitivo fue distinto al que se pensó al ver por primera vez al paciente. Ambos ilustran la importancia de tomar en cuenta a las entidades oncológicas entre los diagnósticos diferenciales de un paciente pediátrico con patología orbitaria.

Caso 1

Historia Clínica

Se trata de paciente femenino de tres años de edad, procedente de la Ciudad de Panamá cuyo motivo de consulta inicial fue una proptosis izquierda. Dos semanas antes de su ingreso, la niña sufrió una caída, golpeán-

dose la frente. A los pocos días, la madre notó que su ojo izquierdo estaba "saltón". La niña empezó a quejarse de cefaleas y fue llevada al Cuarto de Urgencias del Hospital del Niño. Fue hospitalizada bajo impresión diagnóstica de fractura orbitaria izquierda.

Antecedentes

No tenía antecedentes patológicos personales ni familiares de importancia. No hay antecedentes quirúrgicos. Su desarrollo psicomotor hasta la fecha era apropiado. Procede de área urbana y con ella viven ambos padres y un hermano.

Interrogatorio y Examen Físico

Al interrogatorio la madre refiere irritabilidad y cefalea. Al examen físico sus signos vitales fueron normales. El perímetro cefálico adecuado a su edad. Presentaba

lesión equimótica en ojo izquierdo, con proptosis y elevación del área periorbitaria izquierda. Había limitación de los movimientos oculares. Cardiopulmonarmente estable, abdomen blando en el cual no se describe presencia de masas ni visceromegalias, no había lesiones cutáneas. Había hiperreflexia a nivel de miembros inferiores. En el examen de fondo de ojo se observaba el nervio óptico con bordes definidos, vasos normales, reflejo foveolar normal.

Diagnóstico Inicial

Se le ordenó una tomografía de órbita, la cual mostró una lesión descrita como hematoma retrobulbar que desplazaba el nervio óptico izquierdo envolviendo el músculo recto lateral. Había fractura a nivel de la pared lateral del techo de la órbita. Se describe además en el informe velamiento del antro maxilar derecho y del seno etmoidal.

Se le ordenó biometría hemática en la cual se encontró la hemoglobina en 8.3 g/dL y plaquetas en 100 000. Se le repitió la biometría hemática, encontrándose las plaquetas en 88 000.

Evolución y Diagnóstico Definitivo

Seguidamente, la paciente empezó a deteriorarse rápida y progresivamente, con aparición de equimosis en su brazo izquierdo. Súbitamente presentó incontinencia vesical y hemiparesia, motivo por el cual se realizó una resonancia magnética espinal encontrándose una lesión extradural, extramedular, que comprimía severamente la médula desde T6 a T10. La misma se interpretó como un probable hematoma extradural.

En este momento cursaba con lesiones equimóticas periorbitarias y en sus extremidades. Se pensó en un trastorno de la coagulación versus una púrpura idiopática con manifestaciones severas, por lo cual se interconsultó al Servicio de Hematología. Se realizó aspirado y biopsia de médula ósea las cuales evidenciaron infiltración por células redondas, agrupadas en rosetas. Se consultó al Servicio de Oncología.

Un ultrasonido abdomino - pélvico, seguido de una tomografía abdominal, llevó al hallazgo de una masa retroperitoneal paraespinal. Estos dos últimos hallazgos correlacionados, son los que llevaron a la impresión diagnóstica de un Neuroblastoma.

La confirmación del mismo se hizo por los estudios de inmunohistoquímica realizados al material biopsiado de la médula espinal. Se concluye se trata de un Neuroblastoma Estadio IV con compromiso retroperitoneal, espinal, periorbitario, y de médula ósea.

Manejo y Evolución Posterior

La paciente inició quimioterapia con cisplatino y etopósido. Presentó mielosupresión marcada luego de un primer ciclo de quimioterapia y falleció.

CASO 2

Historia Clínica

Presentamos el caso de una niña de dos años de edad, perteneciente a la etnia Kuna, trasladada desde la comarca de San Blas, quien llegó por cuadro de enrojecimiento y edema periorbitario derecho. Coincidentalmente había tenido fiebre.

Antecedentes

Sin antecedentes personales ni familiares relevantes. Su gestación y parto ocurrieron de manera normal en San Blas. El desarrollo psicomotor es adecuado hasta la fecha. Sus controles y vacunación fueron realizados todos en el Centro de Salud más cercano. Vivía con sus padres y un hermano mayor.

Interrogatorio y Examen Físico

Al interrogatorio, los padres refieren que le observan desde hace dos semanas edema del párpado derecho e irritabilidad. Niegan trauma. No hay otros síntomas relacionados.

El primer examen físico muestra una niña en buen estado general, con enrojecimiento y edema de párpado superior y tejido periorbitario derecho. Se nota también la existencia de una adenomegalia cervical lateral derecha. Cardiopulmonar y neurológicamente estable. No se encontraron visceromegalias. No hay otras alteraciones. La biometría hemática muestra anemia microcítica y leve leucocitosis con neutrofilia.

Diagnóstico Inicial

Los signos inflamatorios junto con la biometría hemática llevan al diagnóstico de una celulitis periorbitaria infecciosa. Se inició cobertura antibiótica oportuna; sin embargo y a pesar de dosis adecuadas, el edema y proptosis del ojo derecho aumentaron.

Evolución y Diagnóstico Definitivo

Se amplió la cobertura antibiótica y se consultó al servicio de Oftalmología.

En estos momentos, pensando en un absceso retroocular, se procedió a realizar tomografía de la órbita, la cual demostró una masa ocular de origen retiniano, de crecimiento exofítico, con componentes necróticos y calcificaciones, radiológicamente compatible con un Retinoblastoma.

Evolución Posterior

Se procedió a la enucleación. El reporte de patología confirmó el diagnóstico de retinoblastoma derecho. Había en la pieza invasión de la coroides. El ojo contralateral, examinado bajo anestesia, se encontró normal. La adenomegalia cervical ipsilateral no mostró infiltración en la biopsia realizada.

Los padres fueron interrogados nuevamente, y lo único que recuerdan es una leve desviación en ambos ojos, negando leucocoria. No tienen antecedentes familiares positivos por retinoblastoma u otros tumores.

DISCUSIÓN

Los dos casos expuestos ilustran el punto que nos motivó a hacer esta revisión: son pacientes que llegan con cuadros sugestivos, en el primer caso de un trauma, y en el segundo caso de una celulitis orbitaria. La evolución clínica es la que lleva a realizar pruebas que orientan finalmente al diagnóstico.

En el primer caso, la historia de trauma nos llevó a relacionar la proptosis con un hematoma. Sin embargo, la manera en que aparecieron nuevos signos y síntomas orienta a los médicos tratantes hacia la búsqueda de una entidad sistémica que sugiera esa variedad clínica. La anemia y plaquetopenia evidentes eran en realidad signo del compromiso de la médula ósea. La incontinencia vesical y la hemiparesia son parte del Síndrome de Compresión Medular, causado por invasión del tumor al canal medular. El hallazgo de células malignas, dispuestas en forma de roseta obtenidas mediante biopsia de médula ósea concomitantemente con una masa retroperitoneal es lo que nos llevó a la correlación y diagnóstico definitivo de un neuroblastoma. La imagen tomográfica, similar a un hematoma, era en realidad infiltración tumoral, aunque por la historia de trauma en la niña, no hubiera sido el primer diagnóstico en que se pensaría.

En el segundo caso, el edema y enrojecimiento periorbitario eran en todo compatibles con proceso infeccioso inflamatorio. La paciente tenía fiebre y un ganglio aumentado de tamaño, además de biometría hemática con neutrofilia: estos son parámetros que justificaron el tratamiento antibiótico. Al no observar la mejoría esperada fue estudiada mediante imágenes, llegando a la conclusión diagnóstica de una patología tumoral ocular hereditaria: el retinoblastoma.

Ambos casos tuvieron datos de la historia que nos llevaron a dar un manejo a patologías distintas a su diagnóstico final. Su evolución posterior fue la que nos llevó al diagnóstico definitivo.

REVISIÓN DE LA LITERATURA

Los tumores malignos orbitarios en el niño son raros. Sin embargo, gran parte de los mismos pueden ser eficazmente tratados una vez se halla hecho el diagnóstico.

El papel del clínico en estos casos es llegar a una sospecha adecuada cuando los datos nos dan suficiente

evidencia de que puede estar implicada una entidad maligna. Los tumores orbitarios son en general de rápido crecimiento, y el testimonio de la madre en cuanto a su tiempo de evolución es importantísimo. Para poder tener una sospecha clínica, es importante familiarizarnos con los cuadros de aparición, y recordar historias como las dos referidas en este artículo.

Los tumores orbitarios pueden ser primarios, o bien infiltrar la órbita con invasión y destrucción de las estructuras óseas y siembras en los senos paranasales y/o la nasofaringe. La invasión al sistema nervioso central por continuidad suele darse a la fosa anterior o hacia la base del cráneo.

La tomografía axial computarizada es un instrumento de enorme valor no sólo para conocer el origen intra o extra orbital, sino para definir el compromiso tumoral.

Presentamos a continuación las principales tumora-ciones benignas y malignas que pueden comprometer la órbita.

Malignidades orbitarias primarias

- Rabdomiosarcoma
- Sarcoma alveolar de partes blandas
- Fibrosarcoma
- Histiocitosis maligna
- Leiomioma
- Osteosarcoma

Malignidades sistémicas que cursan con compromiso de órbita

- Linfoma de Burkitt
- Cloroma (mieloblastoma o sarcoma mieloide)
- Neuroblastoma
- Sarcoma de Ewing
- Tumor de Wilms

Tumores que afectan la órbita por contiguidad

- Retinoblastoma
- Estrofioma

Seleccionamos dos casos con el fin de que sean de ayuda clínica y con formas de presentación relativamente raras en la infancia.

En una de las revisiones más grandes que existen en la literatura, Bullock y colaboradores revisan 1370 casos de tumores orbitarios, en esta, aproximadamente el 24% de todos los casos eran entidades malignas.¹

La proptosis suele caracterizar la presentación de un tumor maligno orbital. Para poder hacer el diagnóstico preciso, debemos empezar por examinar detalladamente

al paciente. En segundo lugar, tener conocimiento de los diagnósticos diferenciales. Luego de lo anterior, emplear de manera adecuada la ayuda diagnóstica de los exámenes de gabinete.^{1, 7-9}

En nuestro primer caso, se trataba de un neuroblastoma metastásico, con compromiso de órbita. Empecemos por decir que el neuroblastoma es un tumor derivado de células cromafines del sistema nervioso simpático. El 70% de los neuroblastomas se desarrollan en el abdomen, aunque es posible su aparición en cualquier punto de la cadena ganglionar simpática. Aproximadamente el 75% de los neuroblastomas de reciente diagnóstico tienen compromiso metastásico, y el 20% de los neuroblastomas comprometen el ojo, ya sea con proptosis, síndrome de Horner u opsoclonus.

Se suele describir al neuroblastoma como un tumor cuyos signos de aparición pueden ser muy inespecíficos: niños que "tienen un poco de todo" pero a la vez no pueden ser encasillados en ningún diagnóstico usual.^{2, 9, 10}

Diarreas acuosas, pérdida de peso, ojos que bailan, irritabilidad; son todos signos bizarros descritos en el neuroblastoma. Siendo éste un tumor originario del sistema nervioso simpático y productor de catecolaminas, los síntomas y signos pueden atribuirse a la liberación de catecolaminas, precursores de norepinefrina, y en el caso de la diarrea acuosa, a la secreción de péptido inhibidor vasoactivo. Es un tumor que infiltra tejido subcutáneo y periorbitario, dando lesiones de aspecto equimótico

Signos clínicos oculares que puede dar un neuroblastoma son:

- Pupilas dilatadas
- Edema del Nervio óptico
- Exudados
- Hemorragias
- Síndrome de Horner

El síndrome de Horner suele estar asociado al neuroblastoma cervical, y puede estar acompañado de buen pronóstico. También el opsoclonus puede ocurrir en casos que van a tener una buena evolución.

Los niños que tienen neuroblastoma metastásico a la órbita suelen tener además compromiso de los huesos orbitarios, y metástasis cerebrales.

El hecho que se presente equimosis con fractura hace que el diagnóstico de neuroblastoma sea confundido con un caso de maltrato infantil.^{2, 9}

En algunos casos se podrá hallar una masa abdominal, por lo que siempre debe hacerse una evaluación completa y multidisciplinaria. El neuroblastoma suele no ser lo primero en que pensamos cuando tenemos un niño con edema periorbitario.¹⁰

Es posible que los padres del niño acudan por un problema orbital o periorbitario mucho antes de que se sospeche siquiera de que se trata de un neuroblastoma. Las señales que más comúnmente se presentan son la proptosis y el edema periorbitario, los cuales son rápidamente progresivos, y casi siempre confundidos con patologías infecciosas o traumáticas.

Hoy en día, las conductas protocolizadas no se inclinan a la remoción quirúrgica de un neuroblastoma orbital. Esta medida sólo traería más morbilidad, sin afectar el pronóstico. La enfermedad diseminada, como muchos casos en los que ya hay invasión periorbitaria, suele tener un pronóstico sombrío.

Otros tumores que pueden invadir la órbita son el rabdomiosarcoma, la leucemia mielomonocítica, los linfomas. El segundo caso que presentamos era en realidad un retinoblastoma. Este tumor puede invadir la órbita por continuidad. La celulitis puede ser también un signo clínico al momento del diagnóstico de un retinoblastoma y, sin embargo, no siempre es indicativa de que hay compromiso orbital por tumor, como lo ilustra una serie de pacientes, descrita por los doctores Shields y Suvarnamani, en quienes la presentación inicial se caracterizó por edema periorbitario en todo semejante a una celulitis, y sin embargo se pudo comprobar histológicamente que no había compromiso tumoral en los tejidos alrededor de la esclera. La inflamación periorbitaria sí se correlacionó en estos casos con la presencia de retinoblastoma intraocular avanzado, y con necrosis masiva del tumor, así como invasión de la cámara anterior.^{3, 4}

La leucocoria es el signo clínico más común en el retinoblastoma, seguido por el estrabismo. Con menos frecuencia, la presentación del retinoblastoma es la de una inflamación periorbitaria, que podría enmascarar el diagnóstico final. De hecho, ya se han descrito casos que, igual al nuestro, habían sido manejados inicialmente con antibióticos.

Los rabdomiosarcomas, neoplasias constituidas por músculo estriado inmaduro, son la entidad tumoral más común en la infancia de localización orbitaria. Ocupan el 5% de todas las masas orbitarias de los niños. Casi siempre los rabdomiosarcomas orbitarios son embrionarios y suelen responder a la quimioterapia y radioterapia. De este modo, luego de una biopsia, es posible lograr respuestas sorprendentes, sin necesidad de proceder a una medida mutilante. Los rabdomiosarcomas cuyo compromiso se limita a la órbita, pueden tener un pronóstico excelente que va en el rango del 95% de sobrevida a los cinco años del diagnóstico, con

el empleo de terapéutica conjunta de quimioterapia, radioterapia y cirugía.

En los casos en los cuales el rhabdiosarcoma originado en la órbita ha invadido el área parameningea, el pronóstico es mucho menos bueno, debido a la tendencia de estos tumores a la destrucción ósea, la diseminación linfática, y el compromiso del sistema nervioso central. Señalamos que aún en estos casos hay respuestas satisfactorias a la quimioterapia, las cuales permiten que las medidas a tomar sean mucho menos mórbidas y deformantes.^{5, 6}

Dentro de las neoplasias hematolinfoides, la leucemia puede invadir el tejido periorbitario. En especial, la leucemia mielomonocítica aguda puede dar el cuadro clínico de tumoración de color gris verdosa o cloroma. La histiocitosis de células de Langerhans puede ser también causante de infiltración periorbitaria.

La proptosis no debe pasar desapercibida, y al observarla debemos agudizar nuestra habilidad clínica para sospechar entidades comunes, y más aún las que son poco frecuentes. Así, enfermedades de origen infeccioso o inflamatorio pueden dar cuadros clínicos completamente similares a los de un cáncer que infiltra los tejidos de la órbita.

A continuación una lista de algunos diagnósticos presuntivos que se pueden confundir con un tumor orbital:

- Celulitis periorbitaria
- Conjuntivitis
- Hemangioma capilar
- Quiste orbital
- Picadura de insecto
- Desprendimiento retiniano

Estudios retrospectivos realizados en centros de gran concentración de patología ocular,⁶ muestran que la duración de los síntomas oscila entre días y meses antes de que surja la sospecha de un tumor, y el paciente sea entonces remitido a un servicio de oncología. Así, aún en lugares altamente tecnológicos, es posible que el diagnóstico de enfermedad maligna pase desapercibido por algún tiempo. Los pacientes, al llegar al centro de referencia para descartar un tumor, pueden tener ya varios meses de estar recibiendo antibióticos, antiinflamatorios, antihistamínicos o corticosteroides.⁵

A continuación listamos algunos signos clínicos que estaban presentes en pacientes que luego resultaron tener tumores orbitarios:

- Proptosis 30-100% de los casos
- Edema palpebral 21-86% de los casos
- Congestión conjuntival 9-61% de todos los casos
- Ptosia palpebral 17% de los casos.^{5, 6}

Se mencionan además: disminución del movimiento ocular, epistaxis, blefaroptosis, dolor.

En el caso específico de la leucocoria (pupila blanca) esta es un signo clínico que se asocia a diversas entidades no malignas, dentro de las cuales se puede mencionar: toxoplasmosis, toxocariasis, Enfermedad de Coats, fibroplasia retrolental, humor vítreo persistente, retinitis por citomegalovirus. La leucocoria asociada o no al estrabismo es un signo clínico que caracteriza al retinoblastoma. Ante un niño con leucocoria, siempre se hará un ejercicio diagnóstico para descartar otras patologías.⁷⁻¹⁰

CONCLUSIÓN

Nos queda la enseñanza de que la sospecha clínica se puede lograr recordando dos aspectos importantes: el conocimiento de los diagnósticos diferenciales y el examen repetido de pacientes que no mejoran a pesar del tratamiento médico adecuado.

REFERENCIAS

1. Bullock JD, Goldberg HS, Rakes SM. Orbital tumors in children *Ophthalmol Plast Reconstr Surg* 1989; 5:13-6.
2. Bohdiewicz PJ, Gallegos E, Fink-Bennett D. Raccoon eyes and the MIBG super scan: scintigraphic signs of neuroblastoma in a case of suspected child abuse. *Pediatr Radiol* 1995; 25 Suppl 1:S90-2.
3. Shields JA, Shields CL, Suvarnamani C, Schroeder RP, De Potter P. Retinoblastoma manifesting as orbital cellulitis. *Am J Ophthalmol* 1991; 112: 442-9.
4. Mullaney PB, Karciglu ZA, Huaman AM, al-Mesfer S. Retinoblastoma associated orbital cellulitis *Br J Ophthalmol* 1998; 62: 517-21.
5. Mannor G, Rose G, Plowman P. Multidisciplinary management of refractory orbital rhabdomyosarcoma. *Ophthalmology* 1997; 104:1198-201.
6. Shields C, Shields J, et al. Clinical spectrum of primary ophthalmic rhabdomyosarcoma *Ophthalmology* 2001; 108:2284-92.
7. Reynolds M. Oncología pediátrica: correlaciones quirúrgicas y radiológicas, Faerber E, Clínicas Radiológicas de Norteamérica, Volumen 35, No6, México, Mc Graw Hill, 1997, 1303-16.
8. Lankowsky, P, *Pediatric Hematology and Oncology*, Tercera Edición, New York, Academic Press, 1999, 782 págs.
9. Ah Chu M, Tumores Infantiles: dirigido al médico de atención primaria, Primera Edición, Panamá, Editora Offsetcolor, 2001, 82 págs.
10. Pizzo P, Poplack D, Principles and Practice of Pediatric Oncology, Philadelphia, Lippincott-Raven; 1997, 663-98.