

Exenteración Orbitaria por Tumores Malignos Oculares Experiencia de doce años

Autores: * Dra Alicia Perdomo Alarcón, ** Dr. José Ramón Díaz Martínez, ** Iván Cuevas Veliz, * María Melgares Ramos

* Especialista de I Grado en Oftalmología

** Especialista de I Grado en Oncología

ABSTRACTO

Propósito. Conocer las características clínicas de los pacientes con diagnóstico de tumor maligno de la órbita y que requirieron como tratamiento en algún momento de su evolución, la exenteración orbitaria.

Material y Métodos. Se realizó un estudio observacional de tipo descriptivo, con el objetivo de identificar las principales variables clínicas y anatómo-patológicas que más se presentaron en los 40 pacientes, en los cuales se practicó exenteración orbitaria en el Instituto Nacional de Oncología de la Habana, en el periodo comprendido entre 1980-1992.

Resultados. Se comprobó que esta cirugía se realizó más al grupo etáreo de 65 a 69 años (20%), predominantemente al sexo masculino (72.5%). Los tipos histológicos más frecuentes fueron los carcinomas epidermoides y basales, localizados en conjuntivas y párpados. Acorde a la clasificación TNM, prevalecieron los T4 NO MO, en el momento del diagnóstico (48.5%). El tratamiento inicial más utilizado fue la exéresis combinada con la radioterapia (35%). Se demostró que las causas de exenteración orbitaria fueron la presentación avanzada del tumor primario, unidos a fallos del tratamiento inicial. Se obtuvo una sobrevida global a 5 años del 76.9%, con un tiempo medio de supervivencia de 14.8 años.

Conclusiones. Las principales causas de exenteración orbitaria fueron: la presentación clínica de la enfermedad en estado avanzado, las fallas del tratamiento inicial, la progresión tumoral y la pérdida del control del paciente en su seguimiento.

Palabras claves: Tumores de la órbita
Cirugía en tumores oculares
Exenteración orbitaria
Sobrevida.

Correspondencias y Separatas:

Dra. Alicia Perdomo Alarcón
Instituto Nacional de Oncología
29 y E. Vedado Ciudad Habana. Cuba.

©Los derechos de autor de los artículos de la revista Oncología pertenecen a la Sociedad de Lucha contra el Cáncer

ABSTRACT

Knowing the clinical features of patients diagnosed with a malignant orbital tumor that required as treatment some time in their outcome an orbital exenteration.

Material and Methods: A descriptive study was made with the purpose of identifying the clinical and anatomopathologic main variables which were the mostly presented in 40 patients, and in whom an orbital exenteration was performed at the Instituto Nacional de Oncología de la Habana, during the period of 1980 until 1992.

Results: It was verified that this surgery was the most practiced in the group of 65 to 69 years old patients (20%) with predominance in the male sex (72.5%). The most frequently observed histological findings were epidermal and basal carcinomas, from the conjunctiva and eyelids. According to the TNM classification, T4N0M0 was the most prevalent type at the moment of diagnosis (48.5%). Most used initial treatment was the exeresis combined with radiotherapy (35%). It was also demonstrated that the causes for an orbital exenteration were advanced primary tumors, along with failures in the initial treatment. A global survival of 76.9% in 5 years was obtained, with a medium time of survival of 14.8 years.

Conclusions: The principal causes for orbital exenterations were: disease with clinical presentation in advanced degree, failures in the initial treatment, tumoral progression and lost in control of the patient surveillance.

Key Words: Orbital Tumors
Ocular Tumors Surgery
Orbital Exenteration
Survival

Introducción

El ojo es el órgano a través del cual se desarrolla la visión, formando parte de la estructura facial y de la identidad del individuo.

En la época de los romanos, cuando el ilustre Anagnostaki se convirtió en el rector de la Universidad de Atenas, dio a conocer que los primeros que se dedicaron al estudio de la oftalmología



fueron los griegos Centauro Chirón y su discípulo Esculapio, lo que la convierte en la especialidad médica de antecedentes más remotos.

En la época de Hipócrates. 400 a.n.e., se hacían operaciones de los ojos y se realizaban tanto en Egipto como en la India.

En Cuba, desde 1875, cuando el Dr. Juan Sánchez Fernández ocupó por primera vez los escaños de la Academia de Ciencias de la Habana, ya se debatía la importante cuestión del tratamiento quirúrgico del cáncer. S. Fernández hablaba de la necesidad de operar el cáncer ocular para mejorar la calidad de vida de los pacientes, a pesar de que no se poseía experiencia alguna, sólo los informes de la literatura extranjera, como fueron los del Dr. Galezowski de París, quien el 29 de Octubre de 1875 describió un sarcoma de coroides operado con éxito.

En 1895 Carlos E. Finlay escribe un interesante trabajo de fibrosarcoma alveolar del nervio óptico, al que se practicó exenteración orbitaria en el Hospital "Nuestra Señora de las Mercedes".

La técnica de la exenteración orbitaria fue meticulosamente descrita por H. Arruga, ilustre oftalmólogo español con merecido prestigio internacional, quien la consideraba como un capítulo muy especial dentro de la cirugía ocular.

Pérez Moreiras, cuando se refiere a la exenteración orbitaria, la conceptúa como una intervención traumática, tanto física como psicológicamente para el paciente, y la indica en neoplasias que ocupan gran parte de la órbita, que vienen de otras áreas o cavidades o que, siendo orbitas, son de estirpe maligna y no responden a los tratamientos.

Existen, además, tumores benignos que al crecer dentro de la cavidad ocular producen graves complicaciones, como son: pérdida de la visión, desplazamiento y perforación del globo ocular, lo que conlleva a la práctica de la exenteración orbitaria, que dado el desarrollo de la ciencia y la técnica, se practica cada vez menos.

La incidencia en Cuba de tumores malignos oculares, es de 0.6% para el hombre y 0.3% para la mujer cada 100000 habitantes; si los comparamos con los tumores malignos del resto de la economía, esta cifra resulta baja; sin embargo, en el Instituto Nacional de Oncología de la Habana, el 20% de los tumores oculares corresponde a la órbita, los que en su evolución biológica pueden mostrar progresión tumoral, haciendo necesaria la realización de la exenteración orbitaria.

Material y Métodos

Se realizó un estudio observacional descriptivo de 55 pacientes con diagnóstico de tumores oculares, exenterados en el Instituto Nacional de Oncología de la Habana en el periodo de 1980 a 1992. Fueron excluidos 15 pacientes que no cumplían con esos requisitos y quedaron 40 pacientes para la realización de este estudio.

Para las variables cuantitativas se determinó media, desviación estándar, valor máximo y mínimo. Para las variables cualitativas se determinó distribución de frecuencias absolutas y relativas.

Para estimar la sobrevida, el método escogido fue el de Kaplan Meier, tomando el corte a 5 años, teniendo en cuenta como fecha inicial, la fecha del diagnóstico y como fecha final la de la última noticia.

Resultados

El grupo etéreo más afectado fue el de 65 años, con un 20%, se obtuvo un promedio de edad de 59.3 años, con una desviación estándar de 17.4 años, con una edad mínima de 10 años y máxima de 80 años. Tabla 1.

**EXENTERACIONES ORBITARIAS
GRUPOS DE EDADES
INOR. 1980 - 1992
TABLA 1**

EDAD	No. de Pacientes	%
-15 años	3	7.5
15 - 19 años	0	0
20 - 24 años	0	0
25 - 29 años	0	0
30 - 34 años	1	2.5
35 - 39 años	1	2.5
40 - 44 años	2	5
45 - 49 años	1	2.5
50 - 54 años	3	7.5
55 - 59 años	4	10
60 - 64 años	6	15
65 - 69 años	8	20
70 - 74 años	7	17.5
75 - 79 años	2	5
80 - 84 años	2	5
Total	40	100

El sexo al cual se le realizaron exenteraciones orbitarias de forma predominante fue el masculino, con un 72.5%; el femenino solamente aportó un 27.5%.

El lugar de presentación más frecuente del tumor primario en nuestra serie fue el párpado inferior (porción central). Con un 30%, seguido de la conjuntiva bulbar con un 25%. Tabla 2

**EXENTERACIONES ORBITARIAS
LOCALIZACIÓN DEL TUMOR PRIMARIO
INOR. 1980 - 1992
TABLA 2**

LOCALIZACIÓN	No. de Pacientes	%
Párpado inferior (porción central)	12	30
Párpado inferior (ángulo interno)	3	7.5
Párpado inferior (ángulo externo)	2	5
Párpado superior (porción central)	2	5
Párpado superior (ángulo interno)	1	2.5
Párpado superior (ángulo externo)	0	0
Conjuntiva bulbar	10	25
Conjuntiva palpebral	2	5
Órbita	2	5
Regiones vecinas	4	10
Metástasis a distancia	2	5
Total	40	100

Para evaluar el tumor primario de nuestros pacientes, se empleo el sistema TNM, creado por la UICC en 1987. De acuerdo con dicho sistema, 1º7 pacientes fueron clasificados como T4 N0 M0, para un 48,5%, seguidos paradójicamente por los T2N0M0, con un 20%, hecho que nos resultó inusual. Tabla 3.

**EXENTERACIONES ORBITARIAS
CALIFICACIÓN TNM
INOR. 1980 - 1992
TABLA 3**

TNM	No. de Pacientes	%
T _x N0 M0	3	8,5
T ₁ N0 M0	3	8,5
T ₂ N0 M0	7	20
T ₃ N0 M0	5	14,2
T ₄ N0 M0	17	48,5
Total	35*	100

Todos los pacientes no se sometieron a la clasificación TNM 5 pacientes no fueron clasificados), debido a que ciertas variedades histológicas no existe dicha clasificación.

El tipo histológico que prevaleció en este trabajo fue el carcinoma epidermoide, seguido del basal. En menor cuantía estuvieron representadas otras variedades histológicas, como melanomas, linfomas, rabdomiosarcomas (cuyo subtipo histológico fue la variedad embrionaria) y meningioma; este último, a pesar de ser un tumor benigno, por su comportamiento recidivante determinó la exenteración de la órbita Tabla 4

**EXENTERACIONES ORBITARIAS
TIPO HISTOLÓGICO
INOR. 1980 - 1992
TABLA 4**

TIPO HISTOLÓGICO	No. de Pacientes	%
Carcinoma epidermoide	20	50
Carcinoma basal	12	30
Melanoma	4	10
Rabdomiosarcoma	2	5
Linfoma no Hodgkin	1	2,5
Meningioma	1	2,5
Total	40	100

Relacionando la localización del tumor primario con el tipo histológico, predominó el carcinoma basal del párpado, seguido del carcinoma epidermoide de conjuntivas y párpados, a continuación se situó el melanoma de conjuntiva y coroides; en órbitas específicamente encontramos rabdomiosarcoma y linfoma no hodgkin. Llamó nuestra atención la localización metastásica en órbita de un caso con diagnóstico de carcinoma epidermoide de pulmón y otro de rabdomiosarcoma de tibia.

La modalidad terapéutica primeramente empleada estuvo en dependencia de la clasificación TNM del tumor primario en el

momento diagnóstico, siendo más utilizada la combinación de cirugía y radioterapia. Tabla 5.

**TRATAMIENTO INICIAL EMPLEADO.
INOR. 1980 - 1992
TABLA 5**

TRATAMIENTO	No. de Pacientes	%
Exéresis	9	22,5
Enucleación	2	5
Exenteración	7	17,5
Exéresis y Radioterapia	14	35
Radioterapia	6	15
Cirugía y Quimioterapia	2	5
Total	40	100

La exenteración de la órbita se practicó de inicio en un pequeño grupo de pacientes debido a que, a pesar de que la mayoría de estos se presentaron con un estado avanzado de la enfermedad, no cumplían los requisitos para dicho proceder.

La radioterapia se empleó con el objetivo de disminuir volumen tumoral para hacer más resecable la lesión. En el caso de tumores pequeños, se empleo tras la cirugía con el fin de eliminar la enfermedad residual y esterilizar los bordes de sección quirúrgica.

Las causas esenciales que determinaron la realización de exenteraciones orbitarias en nuestros pacientes estuvieron dadas por las fallas del tratamiento inicial, la presentación avanzada del tumor primario y en menor grado la pérdida del control del paciente en seguimiento.

Analizando nuestra sobrevivencia a 5 años, esta resultó de 76.9%, con un tiempo medio de supervivencia de 14.8 años.

DISCUSIÓN

Según Shields y otros autores, la exenteración orbitaria es el método indicado en Tumores Malignos de la Órbita primarios avanzados y secundarios, tales como la extensión orbitaria de un melanoma uveal o conjuntival, carcinoma epidermoide de conjuntivas o párpados, carcinoma basal de párpados y otros menos frecuentes.

Este tipo de intervención quirúrgica casi siempre está precedida de otros procedimientos terapéuticos, ya sea de la propia índole quirúrgica, radiante u otros, y en la mayoría de los casos se llega a plantear la exenteración orbitaria por fallo de los tratamientos antes citados. Causas más frecuentes de exenteraciones orbitarias

Traumáticas: Constituye un grupo numeroso de tumores principalmente malignos y aún menos frecuente benignos, que pueden ser primitivos de la órbita, de regiones vecinas o metastásicos a distancia. Se incluyen en este grupo a todos los tumores que se extienden a la órbita desde párpados, conjuntivas, globo ocular, senos perinasales y nasofaringe, así con o tumores intracraneales (meningiomas). Se habla de vecindad porque la extensión orbitaria es directa.



Comparando nuestros resultados con los de la bibliografía consultada, estos coinciden reportando al sexo masculino como el más afectado por tumores malignos oculares y por ende el que mayor probabilidad tiene de que se le realice una exenteración de la órbita.

Nuestros datos concuerdan con los de Levin, quien en 1991 realizó una serie de 20 años de exenteraciones orbitarias en Carolina del Norte, cuyo rango de edad estuvo comprendido entre los 2 a 86 años, (media 55. años), en pacientes con carcinomas epidermoides o bási-les, que procedentes del párpado o conjuntiva, infiltraban la órbita. Wolter por igual fecha, pero en Ann Arbor, también le practicó exenteraciones de la órbita a pacientes de hasta 80 años. Para el rabdiomiosarcoma las concepciones han cambiado con el advenimiento de modernos esquemas de quimioterapia, los que unidos a la radioterapia han dado un vuelco en el manejo de esta entidad, por lo que la exenteración de la órbita ha quedado sólo para casos muy seleccionados.

En la literatura consultada no encontramos informes de exenteraciones orbitarias por metástasis de tumores primarios localizados a distancia.

Pérez Moreiras plantea la mayoría de los pacientes con exenteraciones orbitarias inicialmente presentaban tumores avanzados.

Para algunos tipos histológicos la radioterapia es de gran utilidad, sobre todo en el linfoma de órbita, el cual generalmente es de bajo grado de malignidad, soliendo responder bien a la misma, por lo que actualmente esta patología no constituye una indicación de exenteración de la órbita.

Aunque se han hecho informes de pacientes con diagnóstico de retinoblastoma, que después de haber sido enucleados han presentado un segundo tumor en el sitio tratado, probablemente radioinducido, en nuestro medio esto no resulta frecuente; pero, a pesar de ello, en el presente estudio constatamos el caso de un niño que después de 4 años de haberse enucleado, desarrolló un carcinoma epidermoide en la cavidad orbitaria, motivo por el cual se exenteró y el que actualmente se encuentra controlado de su enfermedad.

Las causas esenciales que determinaron la realización de exenteraciones orbitarias en nuestros pacientes estuvieron dadas por las fallas del tratamiento inicial, la presentación avanzada del tu-

mor primario, datos estos que concuerdan con los obtenidos por otros autores.

Como complicaciones de la exenteración en órbita se describen sangramiento y sepsis; Nosotros, además de estos, constatamos fístulas. Todo lo cual dificultaba la reconstrucción posterior.

Comparando estos resultados con los obtenidos por otros autores, tenemos que en un estudio realizado por Mencia de tumores palpebrales obtuvo una supervivencia global a 5 años de 98.5% Grande, quien obtuvo una tasa de control local definitiva de casi 100% para los T1, T2 y T3 y de 60% para los T4, para las variedades histológicas de carcinomas epidermoides y bási-les de conjuntivas y párpados.

En el caso del rabdiomiosarcoma, Vughan reporta 40% de supervivencia global con exenteración orbitaria comparados con otros tratamientos que incluyen quimioterapia y radioterapia (con los que se obtiene más de un 90% de supervivencia global), por lo que se ha desechado la exenteración orbitaria como tratamiento de esta entidad. Para las otras variedades histológicas no se encontró variación significativa en la supervivencia global a 5 años.

Conclusiones

La localización primaria más frecuente del tumor fue en los anejos oculares específicamente párpados y conjuntiva.

El tipo histológico que predominó fue el carcinoma epidermoide, seguido del carcinoma basal. En el momento del diagnóstico inicial predominaron los pacientes clasificados como T4 NO MO. El tratamiento inicial empleado con mayor frecuencia fue la exéresis más radioterapia. La exenteración orbitaria fue empleada como cirugía de rescate en los casos que fallaron los tratamientos anteriores.

Las principales causas de exenteración orbitaria fueron: la presentación clínica de la enfermedad en estado avanzado, las fallas del tratamiento inicial, la progresión tumoral y la pérdida del control del paciente en su seguimiento.

Bibliografía

1. CA.STILLO R. La oftalmología en tiempos de los romanos. Revista Iberoamericana de Ciencias Médicas 1901; 5: 191.
2. ALEMAÑY J. Reseña histórica de la oftalmología. 2 ed. Ciudad Habana: Editorial Pueblo y Educación; 1985: 1-9.
3. SANTOS J. Sarcoma de la coroides. Crónicas Médico-Quirúrgicas 1877; 3 (6): 241.
4. FINLAY C E. Alveolar fibro-sarcoma of the optic nerve. Archivos de Oftalmología 1895; 24 (2): 224- 236.
5. ARRUGA H. Cirugía ocular. 5 ed. España: Salvat; 1963: 883- 889.
6. Pérez. J V. Cirugía Ocular. 2 ed. Barcelona: Comercial Pujades;1986: 407- 431.
7. PUIG M CORDIES N, NORIEGA P y cols. Estudio de 70 pacientes con tumores intraorbitarios tratados en el INOR. Revista Cubana de Cirugía 1986; 25: 127-132.



8. PUIG M. CORDIES N, MARTINEZ J y cols. Estudio de 179 casos de tumores malignos de los párpados en el INOR. Revista Cubana de Oncología 1987; 3 (2): 244- 250.
9. CERNEA p, STEFANESCU A. The surgical approach to invasive orbital tumors. Oftalmology 1993; 37 (2): 149-151.
10. LACOUR S. LEGAIS J M. ABENHAIM A et al Mu coepidermoid carcinoma of the conjuntiva with intraocular invasion. J Fr Ophthalmic 1991; 14 (5): 349- 352.
11. LEI/IN P S, DUTTON. J J. A 20 year series of orbital exenteration. Am J Ophthalmic 1991; 112 (5): 496- 501.
12. WOLTER J R; BROWLEY W C. Intraepithelial sebaceous epithelioma of lids; conjuntiva and cornea treated with minimal orbital exenteration. Ophthalmic Surg 1991; 22 (6): 341- 344.
13. SHIELDS J A. SHIELDS C L. SURIJARNAM4Nf e et al. Orbital exenteration with eyelid sparing: indicatians; techniques and results. Ophthalmic Surg 1991; 22(5): 292- 297.
14. HOWARD G R. Clinical characteristics associated with orbital inv8sion of cutaneous Basal cell and .squamous ce!!ls tumor s of the eyelid. Am J Ophthalmic 1992; 113 (2): 123- 133.
15. JONE-S D B, WILHELMUS K R, FONT R L. Beta ra diations of recurrent corneal Intraepithelial neoplasia. trans Am Ophthalmic Soc 1991; 89 (2): 285- 298.
16. MARKOE A, BRADY L, KARLSSON U et al. Eye. En Pérez C A Principies and Practice Radiation Oncology. 2ed. Philadelphia: Lippincoff Company; 1992: 596- 606.
17. WHARAM M Localized orbital rhabdomyosarcoma. Ophthalmology 1987; 94: 251.
18. CRUZ J, POPOVA E. Rabdomiosarcoma de la órbita. Revista Cubana de Oncología 1992; 8(2): 90- 94.
19. GLOOR B. Neoplastia space occupyng Iesions of orbital Review; 17emangioma; Iymphangioma and embryonal rhabdomyosarcoma. Klim Mon Sb11992; 201 (5): 2931- 2941.
20. CHIN T, WEI C F Rabdomyosarcoma in children. J Formas Med Assoc 1993;92(1): 29- 33.
21. VAUGHAN D. Oftalmología General. 10 ed. México: El Manual Moderno; 1997: 211.
22. SKLADZJERJ. Metastatic tumors of the orbit. Otolaryngol Poi 1992; 46(3): 253- 256.
23. NIDA T Y. Metastatic carcinoid tumor to the orbit. Neuro surgery 1992; 31(5): 949- 952.
24. TIJIL J. Metastatic tumor of the orbit. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol1992; 230(6): 527- 530.
25. PARNES R E, SOLBERG S H, SASSANI J W. Renal cell carcinoma metastatic to the orbit. Ann Ophthalmol 1993; 25 (3): 100- 102.
26. NODA S. HA YASAKI S. STEGA WA T. Intraocular Iymphoma invades the optic nerve and orbit. Ann Ophthalmol1993; 25 (1): 304.
27. MARQUES A. Critical analysis 01' methods of reconstruction of exenterated orbits. Br J Plast Surg 1992; 45 (7): 523- 528.
28. SPINELLJ H M. JELKS G W. Periocular reconstructions a systematic approach. Plast Recanstr Surg 1993; 91(6): 1017-1024.
29. MENCJA E, GUTJÉRREZ E. GUTIÉRREZ A. Tumores palpebrales. Revisión de 133 casos. Arc17 Soc Esp Oftal 1987; 53: 731- 736.
30. GRANDE C, CASTRO J, PRADA P Y co/s. Control de los tumores perioculares mediante tratamiento radioterápico. Arch Soc Esp Ofta/1987; 53: 737- 744.

Del Editor

EL ARBITRAJE

Los textos que publica la revista “ONCOLOGÍA” se seleccionan en función de su valor científico. Con el objeto de asegurar en lo posible la difusión únicamente de información válida, estos son sometidos a un proceso de arbitraje o revisión editorial científica.

Cada manuscrito se envía a varios revisores o árbitros que dan su opinión sobre la idoneidad del texto. A veces, la aceptación de los artículos está condicionada a la realización de los cambios sugeridos por nuestros revisores. Para evitar influencias ajenas a la calidad del texto, los revisores reciben manuscritos en los que se omiten los nombres de los autores.

El buen revisor es la clave de una buena revista. De su buen juicio, ética, conocimiento y dedicación depende la calidad del contenido de la revista. para ellos, el reconocimiento a su labor y el agradecimiento de la revista.

Adaptada de: Boletín OPS, 1996.

