

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS SUPERIORES
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD
"DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA"
CENTRO MÉDICO NACIONAL "LA RAZA"
OFTALMOLOGÍA

PREVALENCIA Y CURSO CLÍNICO DE TUMORES ORBITARIOS EN LA
POBLACIÓN PEDIÁTRICA DE LA UNIDAD MÉDICA DE ALTA
ESPECIALIDAD HOSPITAL GENERAL DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ
GARZA CENTRO MÉDICO NACIONAL "LA RAZA"

T E S I S D E P O S G R A D O

PARA OBTENER EL TÍTULO DE MÉDICO ESPECIALISTA EN
O F T A L M O L O G I A

PRESENTA:

DRA. BÁRBARA IZAGUIRRE SIERRA

ASESOR:

DRA. ASTRID VILLAVICENCIO TORRES

MÉXICO D.F.

2008

AGOSTO



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS SUPERIORES
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD
" DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA"
CENTRO MÉDICO NACIONAL " LA RAZA"
OFTALMOLOGÍA

PREVALENCIA Y CURSO CLÍNICO DE TUMORES ORBITARIOS EN LA
POBLACIÓN PEDIÁTRICA DE LA UNIDAD MÉDICA DE ALTA
ESPECIALIDAD HOSPITAL GENERAL DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ
GARZA CENTRO MÉDICO NACIONAL " LA RAZA"

Dr. José Luis Matamoros Tapia
Director de Educación e Investigación

Dr. Eduard Arthur Muhl Garza
Profesor Titular de la Especialidad en Oftalmología

Dra. Astrid Villavicencio Torres
Médico Adscrito al servicio de Oftalmología Pediátrica

Dra. Bárbara Izaguirre Sierra
Médico Residente de Tercer Año de Oftalmología

AGRADECIMIENTOS

Agradezco a mis padres y hermanos por su amor, confianza, comprensión y apoyo incondicional.

Quiero agradecer principalmente a la Dra. Villavicencio, mi apoyo constante durante mi estancia en este Hospital, gracias por los consejos, los regaños, la confianza, el apoyo, gracias por la ayuda fundamental en la elaboración de esta tesis, gracias por las experiencias y por todos y cada uno de los momentos que pasamos juntas; gracias por la amistad y por haber formado parte de mis buenos y malos momentos, siempre estará en mi corazón...muchas gracias.

Al servicio de Oftalmopediatria que siempre se mostró dispuesto a la enseñanza, son un ejemplo a seguir.

Gracias a todas y cada una de las personas que se han cruzado en mi camino y que han influido en lo hoy soy, gracias a los que estuvieron pero principalmente a los que todavía son y están, mil gracias.

...El ojo es la ventana del cuerpo humano
a través de la cual el hombre reconoce su
camino y disfruta lo bello del mundo.
Debido al ojo, el alma esta contenta de
permanecer en su prisión corporal,
ya que sin el,
tal prisión corporal es tortura.

Leonardo Da Vinci
(1452-1519)

RESUMEN

Título: Prevalencia y Curso Clínico de Tumores Orbitarios en la población pediátrica de la Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital General Gaudencio González Garza Centro Médico Nacional “La Raza”.

Planteamiento del problema: ¿Cual es la prevalencia y curso clínico de los tumores orbitarios en niños atendidos en el servicio de Oftalmología pediátrica del HG CMNR durante los últimos 3 años?

Objetivos: Conocer la prevalencia y curso clínico de los tumores orbitarios por grupo de edad en el servicio de Oftalmología pediátrica del HG CMNR durante los últimos tres años.

Variables: Edad al ingreso, sexo, tiempo de evolución, procedencia, tipo de envío, diagnóstico de ingreso, cuadro clínico, tratamiento, toma de biopsia, diagnóstico patológico, diagnóstico final y evolución.

Tipo estudio: Retrospectivo, transversal, descriptivo, observacional.

Resultados: Se revisaron 90 expedientes del 1º de marzo del 2005 al 30 marzo del 2008. De los pacientes estudiados 56.7% fueron hombres y 43.3% mujeres. El promedio de edad con el que se presentaron al servicio fue de 3.91 +/- 3.54 años. El tiempo de evolución entre el inicio de la sintomatología y la atención hospitalaria fue de 1.77 +/- 2.27 años.

El envío fue por ordinario a la consulta externa 63.3%, 32.2% ingresaron como urgencia y 4.4% fueron espontáneos. Los diagnósticos de ingreso más frecuentes fueron: Quiste Dermoide 31.1%, Leucocoria 25.5%, Tumores Orbitarios 15.5%. Los diagnósticos finales más frecuentes fueron Quiste Dermoide 34.4% y Retinoblastoma 30.9%. El 38.8% de los pacientes amerito internamiento de urgencia, el 61% restante se atendió por consulta; de los pacientes que fueron internados 80% se diagnosticó con Retinoblastoma. Dentro de la sintomatología más referida se encontró aumento de volumen localizado en 42.2%.

Discusión: La distribución de edad de los pacientes se concentro entre menos de 1 año a los 6 años sin haber franco predominio por sexo. Solo 26.9% de los pacientes era de provincia. El 93.6% tenían valoración previa por oftalmólogo. El 68% correspondió a patología orbitaria benigna con mayor frecuencia de Quiste Dermoide con 41.1%, 9% lesiones vasculares como hemangioma, hemangiolinfangioma y linfangiomas. La patología maligna se presento en 32% de los pacientes, representada en 31% por el Retinoblastoma. La edad promedio de envío para los pacientes con diagnóstico de Retinoblastoma fue de 2 años con un retraso en su referencia de 1 año. Al 90% de los pacientes se les realizó biopsia de las que el 76% fueron excisionales. En cuanto a la evolución de los pacientes 50% fueron ya dados de alta a su HGZ, 46% permanecen en vigilancia por consulta y el 4% fallecieron.

Conclusiones: El envío de pacientes con diagnóstico de patología orbitaria tumoral a esta unidad es frecuente.

El Retinoblastoma es el tumor orbitario maligno más frecuente en nuestra población pediátrica, siendo la principal causa de muerte en nuestra muestra.

La demora en el diagnóstico y en el inicio del tratamiento ensombrecen el pronóstico funcional y de vida para el paciente.

Se requiere de medidas que favorezcan el envío oportuno para su atención de pacientes con sintomatología que puede corresponder a retinoblastoma.

La atención de los pacientes con patología tumoral orbitaria en la mayor parte requerirá de manejo quirúrgico.

INDICE

	Página
Antecedentes	7
Pregunta de investigación.....	10
Justificación.....	10
Objetivos.....	10
Hipótesis.....	10
Material y Métodos	
Diseño del estudio.....	10
Universo de trabajo.....	10
Criterios de selección	
Criterios de inclusión.....	11
Criterios de exclusión.....	11
Variables del estudio.....	11
Resultados.....	14
Discusión.....	21
Conclusiones.....	23
Anexos.....	24
Bibliografía.....	27

ANTECEDENTES

La órbita, conformada por siete huesos, tiene forma piramidal y su volumen total en el adulto es de 30ml. Contiene al globo ocular, nervio óptico, músculos extraoculares, grasa, paquetes vasculonerviosos y glándula lacrimonasal. Por delante se encuentran los párpados y hacia atrás el agujero óptico que comunica con la cavidad craneal. Se encuentra rodeada por los senos frontal, etmoidal, maxilar y esfenoidal. Su crecimiento se ve influenciado por el crecimiento del globo ocular y termina entre los siete años de edad y la pubertad. (1)

La patología orbitaria es muy variada debido a la diversidad de su contenido y las estructuras que la rodean que pueden presentar procesos que involucren secundariamente a la orbita. Dentro de las afecciones orbitarias se incluyen defectos congénitos, infecciones, inflamaciones, y tumores orbitarios. (1)

Se entiende por tumores orbitarios aquellos del ojo, del contenido de la orbita, los anexos oculares y el nervio óptico en su porción inmediata a su emergencia por el agujero óptico. (2)

Los tumores de la orbita y anexos se pueden abordar tomando en cuenta dos grandes grupos: malignos y benignos. Estos tumores pueden producir pérdida de la visión, del ojo, y en el peor de los casos de la vida (1). En el niño las causas más frecuentes de tumores en la orbita corresponden a procesos benignos como quistes, lesiones vasculares y cuadros inflamatorios. Aun así los tumores malignos en esta región suponen hasta el 18% clasificándose como neoplasias primarias de la orbita.

Dentro de los tumores benignos más frecuentes en la infancia se reporta a los quistes orbitarios, se estima una incidencia de 1 a 3 por 10,000. De acuerdo a los estudios realizados 52% se presentan en la conjuntiva bulbar, 29% en el limbo, 6% en la cornea, 4% a nivel de la carúncula y 2.5% en el fornix conjuntival o conjuntiva palpebral (3). Los quistes dermoides y epidermoides son tumores benignos, indoloros, de crecimiento lento, bien delimitados. Pueden localizarse anterior o posterior al septum orbitario, frecuentemente en la zona supero/externa de la orbita. Aparecen durante la primera infancia y para el tratamiento se realiza escisión quirúrgica completa con excelente pronóstico. En el 2006 en Polonia Sterker I reporto una incidencia de 43.9% de quistes epidermoides (4), Belmekki M y cols en Francia reportaron 14.8% de quistes para el grupo de niños estudiados de 1990 a 1997 (5).

Los hemangiomas y los linfangiomas son los tumores vasculares de mayor importancia. El hemangioma en fresa es el más frecuente, aparece en el nacimiento o durante los primeros meses de vida. Su localización tiene predominio superonasal, pudiendo afectar orbita, párpados o ambos. De manera característica presenta una coloración azulada, aumenta de tamaño con los esfuerzos, y puede asociarse a hemangiomas cutáneos y a diversos síndromes. El tratamiento consiste en esperar la regresión espontánea, aplicación intralesional de esteroides o radioterapia.

Los linfangiomas representan el segundo tumor vascular mas frecuente de la orbita en niños. Son una malformación vascular de crecimiento lento que puede extenderse a conjuntiva, párpados y orofaringe. Aparece en la primera infancia y dentro de las posibilidades terapéuticas se encuentra la cirugía.

El pseudotumor inflamatorio es un proceso inflamatorio idiopático no infeccioso de la orbita, que afecta a pacientes de todas las edades, En los niños tiene un comienzo rápido de proptosis y dolor que empeora con los movimientos oculares. Su tratamiento requiere de la administración de esteroides a dosis elevadas. (1)

Dentro de los tumores con comportamiento maligno se encuentra el Retinoblastoma considerado como el tumor maligno intraocular mas frecuente en la infancia. Puig y cols en Cuba, realizaron un estudio con seguimiento a 25 años en población con tumores orbitarios refiriendo una incidencia de Retinoblastoma de 84.4% (2) por otro lado también en población con tumores orbitarios, en el 2007 Sameer Bakhshi en New Delhi reportó una incidencia de 53% de retinoblastoma (6), variando considerablemente con los resultados encontrados en Polonia por Sterker I con un 9.75%. (4)

En México el retinoblastoma representa alrededor del 3% de los canceres que se presentan en menores de 15 años. Su incidencia anual es de 4 casos por cada millón de niños; se presenta generalmente antes de los 2 años; 95% de los casos se diagnostican antes de la edad de 5 años (7). Por parte de nuestra institución se realizó un estudio durante el periodo de 1980 a 1992 de tumores malignos de la infancia en donde se encontró una incidencia de 405 casos de Retinoblastoma, representando el quinto lugar por frecuencia de cáncer en la infancia, ocupando el primer lugar en menores de 1 año (11).

El Centro Mexicano de Retinoblastoma publicó 500 casos presentados en 16 centros hospitalarios de Enero de 1997 a Diciembre de 2002 dentro de los cuales 41 casos se presentaron en el Hospital CMN La Raza. Se encontró una incidencia de 83.3 nuevos casos por año, probablemente la incidencia mas alta reportada en el mundo, 262 casos fueron hombres, el 72.8% de las presentaciones fue unilateral con una edad de presentación de 27.68 meses y el 87.62% de los pacientes requirió de manejo radical con enucleación. Dado el numero de casos nuevos por año el Retinoblastoma es una neoplasia frecuente en México, el diagnostico tardío que requerirá tratamientos radicales es un problema común en países en vías de desarrollo como el nuestro (12).

El Rabdomiosarcoma es el tumor orbitario mas frecuente en la población pediátrica; 5% de todos los cánceres de la infancia, tiene una incidencia que varia del 4.3 casos por millón de niños según Zeynel A (8), hasta 17% según Sameer B. (6). Por año en Estados Unidos se presentan 35 casos nuevos orbitarios (9). Inicia como proptosis rápidamente progresiva, edema palpebral y quemosis, la edad de aparición es entre los 7 y 8 años y el tratamiento es asociando quimioterapia, radioterapia y cirugía.

La presentación de las diversas patologías orbitarias es muy variable, pudiendo presentarse de forma lenta y progresiva o bien de instauración rápida. Con sintomatología poco importante como mínimo desplazamiento del globo ocular que ocurre a lo largo de varios años, o bien cambios muy notorios que ocurren de forma repentina y progresan rápidamente produciendo alarma en los familiares responsables del paciente.

Para el diagnóstico de la patología orbitaria se requiere de complementación diagnóstica con estudios de imagen como son Ecografía ocular, Tomografía Axial Computada e incluso Resonancia Magnética Nuclear. Algunos tumores requerirán para su manejo solo de tratamiento médico y otros ameritarán toma de biopsia que en algunos casos puede implicar la realización de cirugías mutilantes. Para el manejo integral de estos pacientes puede ser necesaria la colaboración de otras áreas médicas como Otorrinolaringología, Neurología y Oncología para complementar el diagnóstico y tratamiento.

El tratamiento y el pronóstico son diferentes dependiendo de la patología tumoral de la que se trate, sin embargo la demora en el diagnóstico y por tanto en el inicio del tratamiento puede ensombrecer el pronóstico funcional e incluso de vida para el paciente.

Se tienen reportes de patología tumoral orbitaria específica, pero hay poca información en cuanto a la patología orbitaria tumoral en conjunto. El identificar la patología orbitaria tumoral más frecuente en nuestra unidad permitiría la planeación apropiada de servicios. El conocer los diagnósticos que demoraron más tiempo en ser remitidos a nuestro servicio para su atención permitiría la planeación de actividades que mejoren y hagan más oportuna la atención de nuestra población.

PREGUNTA DE INVESTIGACION

¿Cual es la prevalencia y curso clínico de los tumores orbitarios en niños atendidos en el servicio de Oftalmología pediátrica del HG CMNR durante los últimos 3 años?

JUSTIFICACION

Existen pocas publicaciones Latinoamericanas que hagan referencia a la incidencia y prevalencia de los tumores orbitarios en niños. El servicio de Oftalmología pediátrica HG CMNR atiende una cantidad considerable de niños provenientes de la región Norte del País. Es importante conocer las características específicas de nuestra población en cuanto a la prevalencia y el curso clínico que presentan los pacientes con tumores orbitarios a fin de poder planificar la atención de estos pacientes en cuanto a requerimiento de tratamiento y oportunidad del mismo.

OBJETIVOS

Conocer la prevalencia y curso clínico de los tumores orbitarios por grupo de edad en el servicio de Oftalmología pediátrica HG CMNR durante los últimos tres años.

HIPOTESIS

Por ser estudio descriptivo en el cual no se realizarán comparaciones, no se elaboró hipótesis.

DISEÑO DEL ESTUDIO

Retrospectivo, transversal, descriptivo, observacional.

UNIVERSO DE TRABAJO

Pacientes pediátricos de 0 a 15 años atendidos en el servicio de Oftalmología pediátrica del HG CMNR durante los últimos 3 años.

CRITERIOS DE SELECCION

Inclusión

Expedientes de pacientes de 0 a 15 años atendidos en el servicio de Oftalmología pediátrica del HG CMNR en los últimos 3 años con diagnóstico de envío de patología tumoral orbitaria (en cualquiera de sus presentaciones).

Exclusión

Expedientes ilegibles o mutilados.

Eliminación

Sin registro en el expediente del diagnóstico definitivo.

VARIABLES

- Demográficas

-Edad al ingreso

Definición conceptual: Tiempo que ha vivido una persona

Definición operacional: La referida en el expediente en días, meses o años cumplidos.

Escala: cuantitativa discontinua

-Sexo

Definición conceptual: Condición orgánica que diferencia a una persona en masculino o femenino.

Definición operacional: Referida en el expediente.

Categorías: femenino o masculino.

Escala: Nominal discreta.

- Variables del estudio

- Tiempo de evolución

Definición conceptual: Tiempo transcurrido entre el inicio de los síntomas y la atención médica otorgada en HG CMNR.

Definición operacional: El referido en el expediente.

Categorías: Horas

Días

Semanas

Meses

Años

Escala: Numérica discontinua

-Procedencia:

Definición conceptual: Lugar de donde se proviene

Definición operacional: El lugar de donde es originario el paciente referido en el expediente.

Categorías: Estados de la republica

Escala: Nominal

-Tipo de envió:

Definición conceptual: Tipo de referencia con la que el paciente se presenta a solicitar su atención

Definición operacional: de acuerdo al expediente se anotará si el paciente fue referido de segundo nivel como ordinario o urgente o si el paciente acude de forma espontánea.

Categorías: Ordinario, urgente, espontáneo

Escala: Nominal

- Diagnostico de ingreso:

Definición conceptual: Sospecha clínica del Medico que envía basada en el conjunto de signos y síntomas encontrados en el paciente.

Definición operacional: Diagnostico anotado en la hoja de envió con la que se recibe al paciente en nuestra unidad o bien la anotada en la hoja de urgencias en el paciente que acude espontáneamente.

Escala: Nominal.

-Cuadro clínico

Definición conceptual: Conjunto de manifestaciones o síntomas referidos por el paciente.

Definición operacional: Síntomas o signos anotados en la hoja de envió o en el expediente.

Categoría: Proptosis

Baja visual

Estrabismo

Leucocoria

Aumento de volumen localizado

Otro

Escala: Nominal

-Tratamiento

Definición conceptual: Conjunto de cuidados y de soluciones que se emplean para obtener la curación de una enfermedad.

Definición operacional: El anotado en el expediente.

Categorías: Medico

Quirúrgico

Quimioterapia

Escala: Nominal

-Toma de biopsia.

Definición conceptual: Procedimiento quirúrgico durante el cual se toma de forma íntegra o parcial la lesión en estudio para su revisión biomicroscópica.

Definición operacional: de acuerdo al expediente se anotará si se realizó o no toma de biopsia y si esta fue o no excisional

Categorías: Sin biopsia

Biopsia incisional

Biopsia excisional

Escala: Nominal

-Diagnóstico patológico

Definición conceptual: El emitido de acuerdo a la observación biomicroscópica de la lesión

Definición operacional: El anotado en el reporte de histopatología

Escala: Nominal

-Diagnóstico final

Definición conceptual: Diagnóstico posterior a evaluación histopatológica de la pieza quirúrgica o de impresión imagenológica.

Definición operacional: Diagnóstico anotado en el expediente posterior a la valoración clínica, obtención de estudios de gabinete correspondientes y/o biopsia.

Escala: Nominal

-Evolución

Definición conceptual: Situación en la que se encuentra el paciente desde su ingreso hasta su egreso.

Definición operacional: El registrado en el expediente.

Categorías: Resolución

Vigilancia

Fallecimiento

Escala: Nominal.

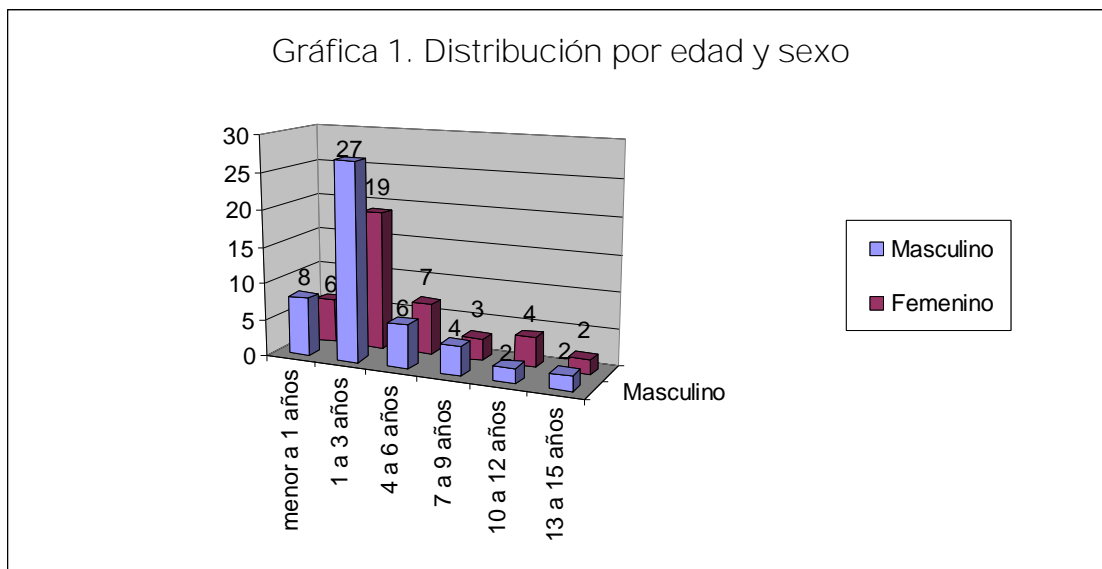
RESULTADOS

Del periodo del 1º de marzo del 2005 al 30 de marzo del 2008 se registró el ingreso al Servicio de Oftalmología Pediátrica del HG CMN “La Raza”, de 105 pacientes con diagnóstico de patología tumoral orbitaria, en cualquiera de sus presentaciones. Posterior a la revisión de los expedientes, se eliminaron 15 casos (14% del total) por no cumplir con los criterios de inclusión.

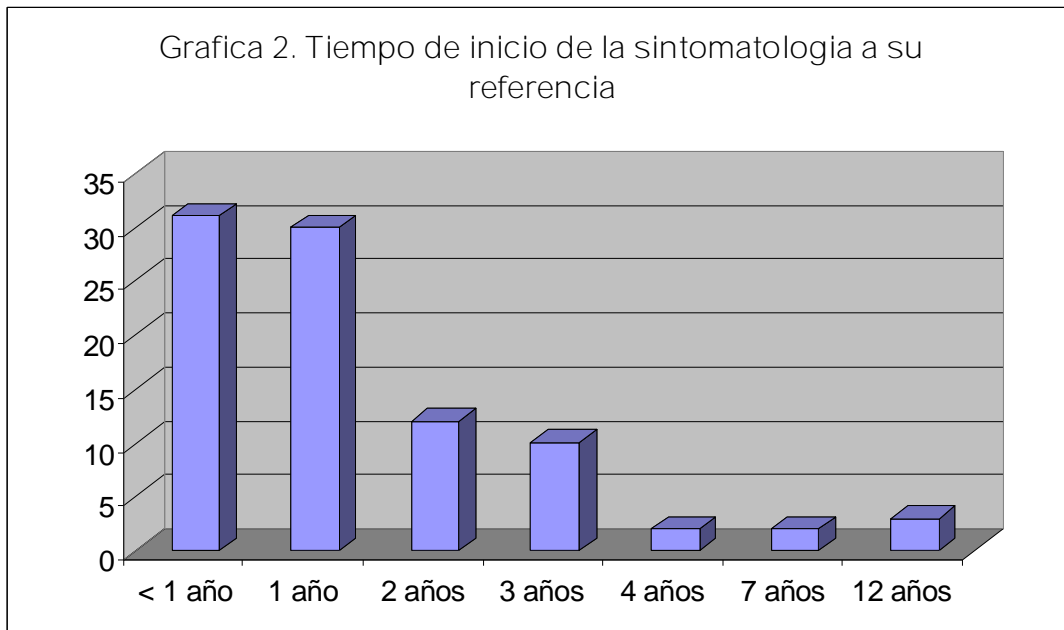
De los 90 pacientes que ingresaron al estudio, 49 (56.74%) fueron hombres y 41 (43.3%) mujeres, con una relación hombre:mujer de 6 :5.

El promedio de la edad a su ingreso al servicio fue de 3.91 ± 3.54 años, moda 2 años, mediana 3 años, con un rango de 21 días a 15 años.

La distribución por edad y sexo se observa en la gráfica 1



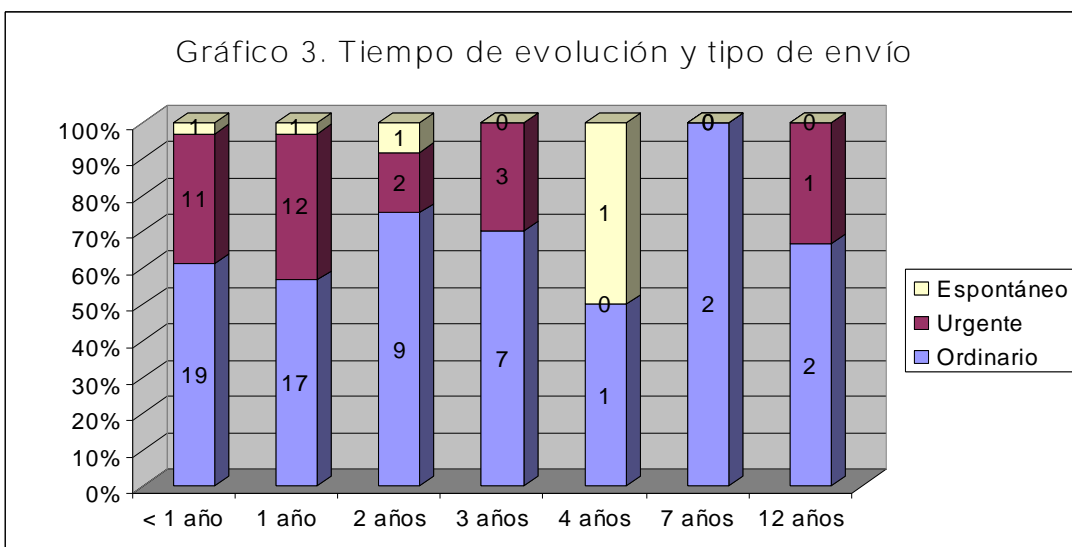
El promedio de tiempo transcurrido entre el inicio de la sintomatología y la atención médica en el Servicio de Oftalmología Pediátrica del HG CMNR fue de 1.77 ± 2.27 , con un rango de 14 días a 12 años (Gráfica 2)



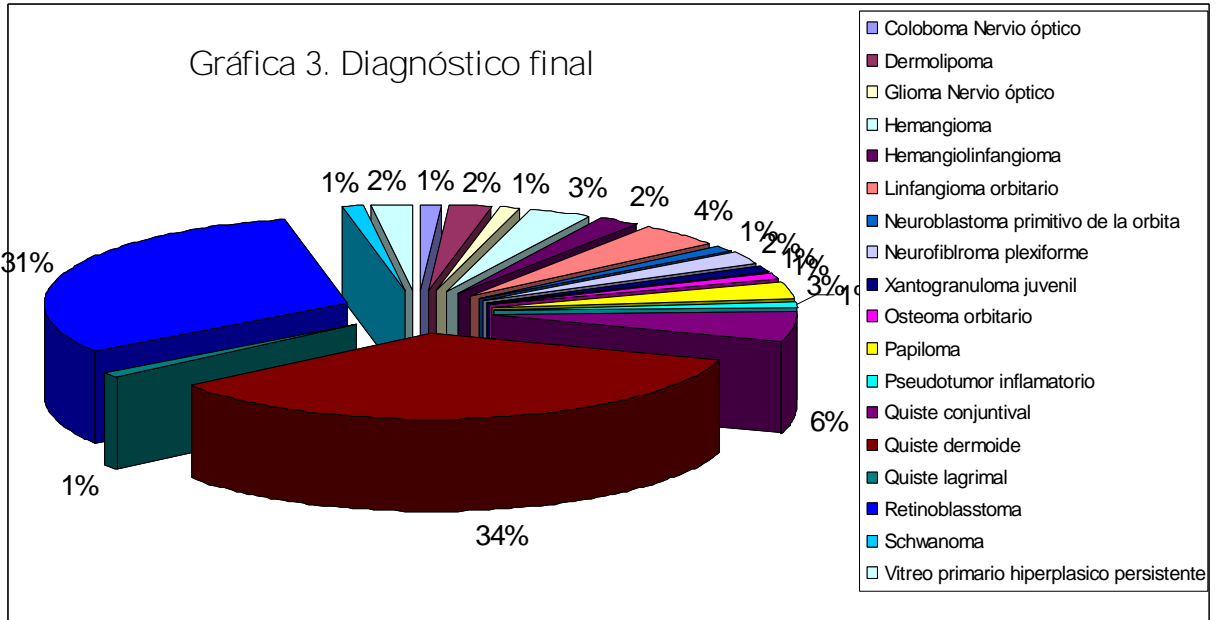
El 42% provenían del DF (38 pacientes), 41.1% (37 pacientes) del Estado de México, 11.1% (10 pacientes) de Hidalgo, 3.3% (3) de Veracruz y 2.2% (2) de Yucatán. Con lo que corresponde el 83.1% de los pacientes atendidos al área metropolitana.

De los 90 pacientes revisados 57 (63.3%) acudieron con pase de envío a la consulta ordinaria, 29 (32.2%) fueron referidos como urgencia de sus UMF o HGZ y 4 (4.4%) de ellos se presentaron a la consulta de urgencias de manera espontánea.

En la gráfica 3 se muestra la distribución por tiempo de evolución del padecimiento y el tipo de envío por el que se recibieron en esta unidad.



Los diagnósticos de envío más frecuentes fueron por quiste dermoide (31.1%), leucocoria (25.5%) y tumor orbitario (15.5%). Los diagnósticos finales más frecuentes fueron quiste dermoide en 34.4% y retinoblastoma en 30.9% (Gráfica 4).



En la tabla 1 se muestra la relación entre los diagnósticos de envío y el diagnóstico final.

Tabla 1. Diagnóstico de envío y diagnóstico final de los pacientes con patología orbitaria.

DIAGNÓSTICO ENVÍO	N (%)	DIAGNÓSTICO FINAL	N (%)
Quiste dermoide	28 (31.1%)	Dermolipoma	2 (7.1%)
		Quiste dermoide	26 (92.8%)
Leucocoria	22 (25.5%)	Retinoblastoma	19 (86.3%)
		Coloboma de nervio óptico	1 (4.5%)
		Vítreo primario hiperplásico persistente	2 (9%)
Retinoblastoma	4 (4.4%)	Retinoblastoma	4 (100%)
Glaucoma	3 (3.3%)	Retinoblastoma	3 (100%)
Celulitis	1 (1.1%)	Retinoblastoma	1 (100%)
DR	2 (2.2%)	Retinoblastoma	2 (100%)

Quiste conjuntival	5 (5.5%)	Quiste conjuntival Quiste dermoide	4 (80%) 1 (20%)
Tumor orbitario	13 (15.5%)	Glioma nervio óptico Hemangioma orbitario Hemangiolinfangioma Linfangioma orbitario Neuroblastoma primitivo de la orbita Osteoma orbitario Quiste dermoide Schwanoma Pseudotumor inflamatorio	1 (7.6%) 2 (15.3%) 1 (7.6%) 3 (23%) 1 (7.6%) 1 (7.6%) 2 (15.3%) 1 (7.6%) 1 (7.6%)
Proptosis	3 (3.3%)	Hemangioma Hemangiolinfangioma Neurofibroma plexiforme orbitario	1 (33.3%) 1 (33.3%) 1 (33.3%)
Tumor palpebral	6 (4.4%)	Linfangioma orbitario Neurofibroma plexiforme Xantogranuloma juvenil Papiloma Quiste dermoide	1 (16.6%) 1 (16.6%) 1 (16.6%) 1 (16.6%) 2 (33.3%)
Tumor conjuntival	3 (2.2%)	Papiloma Quiste	2 (66.6%) 1 (33.3%)

Dentro de los signos y síntomas mas referidos por los pacientes se encontró el aumento de volumen localizado 38 (42.2%), leucocoria 27 (30%) y proptosis 21 (23%).

La siguiente tabla muestra los diagnósticos finales con la sintomatología referida por los pacientes, así como el tiempo de evolución.

Tabla 2. Diagnóstico final de los pacientes con patología orbitaria en relación a los signos y síntomas que presentaron y el tiempo de evolución.

DIAGNOSTICO FINAL	SIGNOS Y SINTOMAS	N (%)	TIEMPO EVOLUCION	N (%)
Quiste dermoide (31 pacientes)	Aumento de volumen localizado	29(93.5%)	Menos de un año	10(32.2%)
	Ojo rojo	6 (19.3%)	1 año	8 (25.8%)
	Conjuntivitis	3 (9.6%)	2 años	5 (16.1%)
	Mala oclusión palpebral	2 (6.4%)	3 años	6 (19.3%)
				7 a 12 años
Retinoblastoma (28 pacientes)	Leucocoria	25(89.2%)	Menos de un año	12(42.8%)
	Baja visual	12(42.8%)	1 año	12(42.8%)
	Estrabismo	7 (25%)	2 años	1 (3.5%)
	Dolor	5 (17.8%)	3 años	3 (10.7%)
	Proptosis	5 (17.8%)		
	Conjuntivitis	4 (14.2%)		
	Ojo rojo	2 (7.1%)		

	Ptosis	1 (3.5)		
Quiste conjuntival (5 pacientes)	Aumento de volumen localizado	2 (40%)	Menos de un año 2 años 3 años 7 años	1 (20%)
	Ojo rojo	3 (60%)		2 (40%)
	Limitación movimientos oculares	2 (40%)		1 (20%)
	Mala oclusión palpebral	1 (20%)		1 (20%)
	Conjuntivitis	2 (40%)		
Hemangioma (3 pacientes)	Proptosis	3 (100%)	1 año 2 años 12 años	1 (33.3%)
	Dolor y baja visual	1 (33.3%)		1 (33.3%)
Hemangioliinfagioma (2 pacientes)	Proptosis	2 (100%)	Menos de un año 1 año	1 (50%)
	Ptosis	1 (50%)		1 (50%)
Linfangioma orbitario (4 pacientes)	Proptosis	2 (50%)	Menos de un año 2 años 4 años	2 (50%)
	Ptosis	3 (75%)		1 (25%)
	Limitación movimientos oculares	1 (25%)		1 (25%)
	Estrabismo y aumento de volumen localizado	1 (25%)		
Dermolipoma (2 pacientes)	Proptosis, ptosis, estrabismo y dolor	1 (50%)	1 año 3 años	1 (50%)
	Aumento de volumen localizado	1 (50%)		1 (50%)
Papiloma (3 pacientes)	Ojo rojo	3 (100%)	Menos de un año 4 años 12 años	1 (33.3%)
	Aumento de volumen localizado	2 (66.6%)		1 (33.3%)
				1 (33.3%)
Neurofibroma plexiforme (2 pacientes)	Proptosis	2 (100%)	Menos de un año	2 (100%)
	Ojo rojo y estrabismo	1 (50%)		
	Ojo rojo y ptosis	1 (50%)		
Vítreo primario hiperplásico persistente (2 pacientes)	Leucocoria	2 (100%)	1 año 2 años	1 (50%)
	Baja visual	1 (50%)		1 (50%)
	Estrabismo	1 (50%)		
Schwanoma (1 paciente)	Baja visual, proptosis	1 (100%)	2 años	1 (100%)
Glioma nervio óptico (1 paciente)	Proptosis, ptosis, baja visual	1 (100%)	1 año	1 (100%)
Neuroblastoma primitivo de la órbita (1 paciente)	Proptosis, estrabismo	1 (100%)	Menos de 1 año	1 (100%)
Xantogranuloma juvenil (1 paciente)	Aumento de volumen localizado, ptosis, dolor	1 (100%)	Menos de 1 año	1 (100%)
Osteoma orbitario (1 paciente)	Proptosis, aumento de volumen localizado, limitación de movimientos oculares, dolor.	1 (100%)	1 año	1 (100%)
Pseudotumor inflamatorio (1 paciente)	Proptosis, ptosis, eritema	1(100%)	Menos de 1 año	1 (100%)

De acuerdo al diagnóstico con el que fueron enviados y a la revisión inicial en el servicio de urgencias o en la consulta externa, se decidió el internamiento hospitalario de 35 (38.8%) pacientes para su estudio, los restantes 55 (61.1%) presentaron padecimientos que pudieron ser atendidos de manera ordinaria por la consulta. De los pacientes que se internaron 28 (80%) se diagnosticaron con Retinoblastoma.

Por la importancia del diagnóstico de Retinoblastoma, en la siguiente tabla se desglosa su distribución de acuerdo a las principales variables del estudio.

Tabla 3. Distribución de los 28 pacientes con diagnóstico final de Retinoblastoma de acuerdo a las principales variables del estudio.

Edad		Tiempo evolución		Ojo afectado		Origen*		Envío*		Tratamiento	
Menos de un año	7	Menos de un año	12	Derecho	8	DF	6	E	2	Enucleación	26
1 a 2 años	13	1 año	12	Izquierdo	12	EM	16	O	5	Salvamento	2
3 a 4 años	7	2 años	1	Ambos	7	H	3	U	21		
5 a 6 años	1	3 años	3	Trilateral	1	V y Y	3				

* DF: Distrito Federal, EM: Estado de México, H: Hidalgo, V: Veracruz, Y: Yucatán

* E: Espontáneo, O: Ordinario, U: urgente

En la siguiente tabla se muestra el tipo de envío y el diagnóstico final.

Tabla 4. Diagnóstico final de los pacientes en relación al tipo de envío.

Diagnóstico	Tipo de Envío		
	Ordinario	Urgente	Espontáneo
Quiste dermoide	31 (100%)	0	0
Retinoblastoma	5 (17.9%)	21 (75%)	2 (7.1%)
Quiste conjuntival	5 (100%)	0	0
Hemangioma	2 (67%)	1 (33%)	0
Hemangioliinfangioma	1 (50%)	1 (50%)	0
Linfangioma orbitario	2 (50%)	1 (25%)	1 (25%)
Dermolipoma	2 (100%)	0	0
Papiloma	3 (100%)	0	0
Neurofibroma plexiforme	2 (100%)	0	0
Vitreoprimario hiperplásico	0	2 (100%)	0
Schwanoma	0	1 (100%)	0

Coloboma de Nervio óptico	0	1 (100%)	0
Glioma Nervio óptico	1 (100%)	0	0
Neuroblastoma primitivo	0	0	1 (100%)
Xantogranuloma juvenil	0	1 (100%)	0
Osteoma orbitario	1 (100%)	0	0
Pseudotumor inflamatorio	1 (100%)	0	0
Quiste lagrimal	1 (100%)	0	0
Total (90 pacientes 100%)	57 (63.3%)	29 (32.2%)	4 (4.5%)

El tratamiento se dividió en 3 categorías: quirúrgico, medico y radioterapia, de los 90 pacientes estudiados 81(90%) requirieron tratamiento quirúrgico, 28 (31.1%) una combinación de quirúrgico y quimioterapia y 9 (10%).

De los pacientes estudiados únicamente a 9 (10%) no fue necesario realizarles estudio histopatológico por medio de biopsia, del resto 13 (14%) fueron incisionales y 68 (76%) exicionales.

De las 81 muestras tomadas 28 fueron positivas para retinoblastoma clasificándose en exofítico 13 (14.4%), endofítico 12 (13.3%) y diseminado 3 (3.3%).

Refiriéndonos a la evolución de los pacientes 45 (50%) permanecen en vigilancia, 41(46%) fueron dados de alta a sus HGZ para seguimiento periódico y únicamente 4 (4%) fallecieron en estos 3 años. De los cuatro fallecimientos tres pacientes presentaban retinoblastoma (un trilateral y dos monoculares) y un paciente con neuroblastoma primitivo de la orbita. De los pacientes que fallecieron con diagnóstico de retinoblastoma, uno se encontraba en quimioterapia, uno fue recaída y el paciente del RTB trilateral falleció por causa no relacionada directamente con el tumor (desequilibrio hidroelectrolítico). La paciente con Neuroblastoma primitivo de la orbita se encontraba en quimioterapia por recaída.

DISCUSIÓN

Los casos reportados por patología tumoral orbitaria en la literatura varían desde 25 hasta 340 en un periodo aproximado 3 años o más de seguimiento. En nuestro HG CMNR considerado como unidad de tercer nivel, en un periodo de 3 años se atendieron 105 pacientes con esta patología, de los cuales solo se incluyeron en el estudio 90(86%), que contaban con los criterios de inclusión, dando aproximadamente 30 casos por año.

La distribución de edad de estos pacientes se concentro entre menos de un año a los 6 años de edad (promedio de 3.91+3.54, moda 2 años, mediana 3 años) sin haber un franco predominio por sexo.

El tiempo transcurrido desde el inicio de la sintomatología hasta su referencia a esta unidad varió de 14 días a 12 años, con un promedio de 2 años, concentrándose la mayor parte de los envíos entre los primeros 3 años de iniciada la sintomatología. Este diferimiento pudiera deberse a que muchas veces el medico de primer contacto o el familiar a cargo del paciente prolongan el envío o atención esperando que la sintomatología disminuya o desaparezca con el crecimiento y desarrollo del niño. El tramite administrativo del envío del médico familiar al oftalmólogo del segundo nivel y de este a el tercer nivel puede ser otro factor en el retraso del envío.

Solo el 26.9% de los pacientes atendidos provenían de provincia y el 93.6% tuvieron valoración medica previa a su envío. La tercera parte de los pacientes fueron referidos con carácter urgente para su atención. Sin embargo, los 35 pacientes que requirieron de internamiento urgente para su estudio sospechando patología tumoral maligna, no fueron los mismos que se enviaron con carácter urgente. El 38.8% de los pacientes que requirieron de atención inmediata, 80% correspondieron a retinoblastoma, de los cuales 5 fueron enviados con carácter ordinario. Es importante el que los médicos de primer contacto y los oftalmólogos de segundo nivel detecten oportunamente datos de alarma que puedan hablar de patología tumoral maligna y sean estos pacientes los que se envíen como urgentes.

Los diagnósticos de envío más frecuentes fueron quiste dermoide, leucocoria y tumor orbitario englobando los tres diagnósticos al 72.1% del total de los pacientes.

De los diagnósticos finales, el 68% correspondió a patología benigna y de esta la mayor frecuencia correspondió a quistes (conjuntival, dermoide y lagrimal) con un 41% del total. Dentro de la patología benigna que puede tener un comportamiento maligno se encuentran las lesiones vasculares que engloban a los hemangiomas orbitarios, hemangiolinfangiomas y linfangiomas, que en esta serie ocuparon el 9% del total de los pacientes.

La patología maligna represento el 32 % de la población estudiada, ocupando el lugar predominante el retinoblastoma con el 31% del total de los casos. Este dato concuerda con la literatura en la que el primer lugar lo ocupa el retinoblastoma considerado como el tumor maligno intraocular mas frecuente en la infancia. La edad

de aparición de 1.98 años encontrada en la presente serie nuevamente coincide con la literatura que reporta una incidencia de 90% antes de los 2 años de edad. De los 28 casos reportados en nuestro estudio 12 (42.85%) fueron mujeres y 16 (57.14%) hombres, el tumor se presentó 8.8% (8) en ojo derecho y 13% (12) en ojo izquierdo, 7.7% (7) en ambos ojos; el diagnóstico histológico más frecuente fue el exofítico (crecimiento en el espacio subretiniano) con un 14.4%.

Los diagnósticos de envío de esta patología fueron en la mayor parte por leucocoria, seguido por retinoblastoma, glaucoma, desprendimiento de retina y celulitis. Llama la atención el tiempo de demora en su referencia, ya que el promedio del inicio de la sintomatología es de un año con un rango de 2 meses a 3 años y 18% de los pacientes fueron enviados de forma ordinaria.

La sintomatología más importante por la que se refirieron los pacientes fue el aumento de volumen localizado (38 pacientes), leucocoria (28), proptosis (21), ojo rojo (17), disminución agudeza visual (17), estrabismo (15), ptosis (11) y dolor (10).

El 90% de los pacientes fue sometido a toma de biopsia de las que el 76% fueron excisionales.

La mitad de los pacientes se encuentran ya en vigilancia en sus HGZ. El 46% se encuentra aún en vigilancia por la consulta externa de nuestro servicio y el 4% fallecieron, la mayor parte por causas relacionadas a la patología tumoral.

CONCLUSIONES

El envío de pacientes con diagnóstico relacionados a patología tumoral orbitaria a esta unidad es frecuente.

La población mayormente afectada es la menor a los dos años de edad, sin predominio de sexo.

Dentro de la patología orbitaria benigna sigue ocupando el primer lugar la patología quística. La presentación maligna mas frecuente fue el retinoblastoma, representando la mayor causa de mortalidad en esta muestra.

La demora en el diagnóstico y por tanto en el inicio del tratamiento puede ensombrecer el pronóstico funcional e incluso de vida para el paciente. Tres de los pacientes que fallecieron presentaron diseminación por extensión directa en la orbita, SNC, o por metástasis en la medula ósea.

La toma de biopsias y el diagnóstico histopatológicos son herramientas indispensables para el diagnóstico final de la patología tumoral orbitaria.

La atención de los pacientes con patología tumoral orbitaria en la mayor parte requerirá de manejo quirúrgico.

El manejo integral de estos pacientes con la colaboración de otras áreas medicas como Otorrinolaringología, Neurología y Oncología, así como la complementación diagnóstica con estudios de imagen resulta indispensable para el adecuado manejo, diagnóstico y tratamiento del paciente con patología tumoral orbitaria.

Se requiere de medidas que favorezcan el envío oportuno para la atención de pacientes con sintomatología que pueda corresponder a retinoblastoma u otra patología maligna, como son cursos de capacitación para los médicos de primer contacto con la finalidad de que se sospeche y derive al paciente con datos sugestivos de patología tumoral orbitaria de manera oportuna y así mediante el diagnóstico oportuno poder brindarle el tratamiento menos agresivo permitiendo una mejor calidad de vida a través de una rehabilitación adecuada.

También se requiere capacitar a los oftalmólogos de segundo nivel para atender a la población pediátrica con patología quística, la cual tiene manejo quirúrgico no complicado y con buen pronóstico.

ANEXOS I
HOJA DE CLAVES PARA LA RECOLECCION DE DATOS

1. Edad:	Años	a
	Meses	m
	Días	d
2. Sexo:	Masculino	M
	Femenino	F
3. Lugar de Origen:	Estado de México	EM
	Distrito Federal	DF
	Veracruz	V
	Hidalgo	H
	Yucatán	Y
4. Tiempo de evolución:	Años	a
	Meses	m
	Meses	d
5. Tipo de Referencia :	Ordinaria	O
	Urgente	U
	Espontánea	E
6. Diagnostico de Ingreso:	Quiste dermoide	QD
	Leucocoria en estudio	LE
	Tumor orbitario	TO
	Tumoración palpebral	TP
	Proptosis en estudio	P
	Celulitis	C
	Retinoblastoma	RTB
	Glaucoma	G
	Quiste conjuntival	QC
	Desprendimiento de retina	DR
Luxación cristalino	LC	
7. Signos y síntomas	Ptosis	P
	Dolor	D
	Estrabismo	E
	Proptosis	PT
	Disminución AV	BV
	Leucocoria	L
	Conjuntivitis	C
	Limitación mov	LMO
	Aumento Vol. localizado	AVL

	Ojo Rojo	OR
	Eritema	R
	Fotofobia	F
	Mala oclusión palpebral	MOP
8. Tratamiento:	Quirúrgico	QX
	Medico	M
	Quimioterapia	QT
9. Biopsia :	Biopsia incisional	BI
	Biopsia excisional	BE
	Sin Biopsia	N
10. Diagnostico final:	Quiste dermoide	QD
	Retinoblastoma	RTB
	Retinoblastoma bilat	RTBAO
	Retinoblastoma trilat	RTB t
	Schwanoma	S
	Quiste	QC
	Linfangioma orbitario	LO
	Glioma NO	GNO
	Hemangioma	H
	Hemangiolinfangioma	HL
	Neurofibroma Plexiforme	NP
	Pseudotumor	PI
	Papiloma	P
	Neuroblastoama primitivo	NBP
	Coloboma NO	CNO
	Vítreo primario	VPH
	Dermolipoma	DL
	Osteoma orbitario	OO
	Quiste lagrimal	QL
11. Evolución:	Vigilancia	V
	Fallecimiento	F
	Resolución	R

BIBLIOGRAFIA

- 1) Shields Jerry, Shields Carol. Ocular tumors of childhood. *Ped Clin North Am* 1993; 40(4): 805-26.
- 2) Puig Martha, Alert Jose, Melgares Maria de los Ángeles, Santos Dania, et al. Tratamiento de los tumores malignos oculares en los niños. Resultados y seguimiento en un periodo de 25 años. *Rev Cubana Oncol* 2001; 17(1): 59-64.
- 3) Mark D Sherman. Excerpt From Dermoid, Limbal.
[fuente http://www.emedicine.com/oph/byname/dermoid-limbal.htm](http://www.emedicine.com/oph/byname/dermoid-limbal.htm).
- 4) Sterker I, Frerich B. Orbital Diseases in Childhood. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 2006; 223(1):59-67.
- 5) Belmekki M, Bakkali M, Abdellah H, Benchrifia F, Berraho A. Epidemiology of Orbital Processes in Children. 54 Cases. *J Fr Ophtalmol*, 1999; 22(3):394-8.
- 6) Bakhshi Sameer, Singh Preetpaul, Chawla Nikhil. Malignant Childhood Proptosis. Study of 104 cases. *J Pediatr Hematol Oncol* 2008;30(1):73-76.
- 7) Covarrubias Gilberto, Rendon Homero, Fing Ever, et al. Retinoblastoma. Presentación de 25 Casos. *Bol Clin Hosp. Infant Edo Son* 2005; 22(2):77-80.
- 8) Karcioğlu Zeynel, Hadjistilianou Doris, Rozans Marta, et al. Orbital Rhabdomyosarcoma. *Cancer Control* 2004; 11(5):328-333.
- 9) Shields Carol, Shields Jerry, Honavar Santosh, et al. Clinical Spectrum of Primary Ophthalmic Rhabdomyosarcoma. *Ophthalmology* 2001;108(12):2284-2292.
- 10) Kodsí Sylvania, Shetlar Debra, Campbell Jean, et al. A Review of 340 Orbital Tumors in Children During a 60 Year Period. *American Journal Of Ophthalmology* 1994; 117(2):177-182.
- 11) Mejía Juan, Flores Hilario, Juárez Irina, et al. Edad de Aparición de los Diferentes Tumores Malignos en la Infancia. *Revista Medica IMSS* 2005; 43(1):25-37.
- 12) Leal C, Flores M, Medina A, et al. A multicentre report from the Mexican Retinoblastoma Group. *BJO* 2004;88:1074-1077.