

ADULT ORBITAL TUMORS: A RETROSPECTIVE PILOT STUDY OF OUR EXPERIENCE

I TUMORI DELL'ORBITA NELL'ADULTO: UNO STUDIO PILOTA RETROSPETTIVO SULLA NOSTRA ESPERIENZA

Alessandro De Stefano¹ and Daniela Lattanzi²

CAPSULA EBURNEA, 3(12):1-4, 2008.

¹ Dipartimento di Scienze Chirurgiche, Sperimentali e Cliniche: sezione di Otorinolaringoiatria; Università degli Studi "G. d'Annunzio" Chieti - Pescara, Italy.

² Dipartimento di Scienze Sperimentali: sezione di Oftalmologia; Università degli Studi "G. d'Annunzio" Chieti - Pescara, Italy.

Correspondence:

Dr. Alessandro De Stefano:
a.destefano@unich.it

Received: April 19th, 2008

Revised: May 5th, 2008

Accepted: May 15th, 2008.

No conflicts of interest were declared.

Category of paper:
ORIGINAL REPORT

Language of the Article: Italian.

Introduzione

Il complesso orbitario ed il suo contenuto sono costituiti da strutture ed organi che contraggono intimi rapporti con il basicranio, il sistema nasoparanasale, il rinofaringe ed i tegumenti esterni (1). Per questo motivo la patologia neoplastica orbitaria appare complessa, inoltre essa può prendere origine sia all'interno della cavità stessa, sia all'esterno, a partenza da organi ed apparati contigui (1-3).

I tumori dell'orbita rappresentano un vario gruppo di lesioni includente tumori primitivi, secondari e metastatici (4,5). Dall'analisi della letteratura appare importante distinguere la patologia tumorale orbitaria pediatrica da quella dell'adulto (5). Nel bambino infatti la tipologia e

Abstract.

The orbit is connected with numerous structures such as the skullbase, the sinus system, the nose, the rhinopharynx and the skin. The improvement of imaging techniques has produced an increase in diagnosis of tumors involving the orbit and the otolaryngologists, together with other colleagues, may be involved in the management of these tumors. The purpose of this study was to describe the cases of tumors involving the orbit in the adult population treated in our Institute in the past three years.

KEYWORDS: Orbit tumors, otolaryngologists, ophthalmologists, *Exenteratio Orbitae*.

Riassunto.

Il complesso orbitario ed il suo contenuto sono costituiti da strutture ed organi che contraggono intimi rapporti con il basicranio, il sistema naso-paranasale, il rinofaringe ed i tegumenti esterni. Essendo migliorate le metodiche di Imaging, sempre più pazienti possono presentarsi con neoplasie originanti direttamente dall'orbita oppure coinvolgenti la stessa dalle strutture circostanti. Lo specialista Otorinolaringoiatra può essere coinvolto, quindi, nel management di questo tipo di tumori insieme ai colleghi di altre branche specialistiche. Questo studio analizza in maniera retrospettiva i casi di tumori coinvolgenti l'orbita a partenza dai distretti ORL nella popolazione adulta trattati presso il nostro Istituto nell'ultimo triennio.

PAROLE CHIAVE: Tumori dell'orbita, otorinolaringoiatria, oftalmologia, *Exenteratio Orbitae*.

la frequenza delle lesioni tumorali (più spesso di natura congenita e benigna) è completamente differente da quella dell'adulto (5).

Nella popolazione adulta i tumori dell'orbita sono frequentemente carcinomi dell'apparato lacrimale, linfomi, tumori vascolari e metastasi (5,6); inoltre appare da subito importante rilevare che tendono ad essere più frequenti con il progredire dell'età e mostrano una spiccata malignità oltre i 60 anni (7-9). Tuttavia con l'utilizzo sempre maggiore delle tecniche di imaging quali l'ecografia, la RM e la TC l'incidenza di tumori dell'orbita (anche intraorbitali) in soggetti di classi d'età inferiore è notevolmente aumentato (7).

L'ecografia oltre ad essere una metodica poco

costosa consente di differenziare le lesioni cistiche da quelle solide, la TC invece appare fondamentale nell'evidenziare i limiti ossei della lesione, mentre la RM è utilissima nello studiare le neoplasie intracraniche come i meningiomi e le masse vascolari (7).

Nel presente lavoro abbiamo effettuato uno studio retrospettivo dei casi di tumori coinvolgenti l'orbita a partenza dai distretti ORL nella popolazione adulta, trattati presso il nostro Istituto nell'ultimo triennio, mettendo in rilievo il possibile trattamento chirurgico ed i relativi problemi ricostruttivi orbitari di queste neoplasie di confine.

Pazienti e metodi

Nel triennio compreso tra gennaio 2003 e dicembre 2006 abbiamo visitato presso il nostro Istituto Universitario di Otorinolaringoiatria 7 pazienti (3 maschi e 4 femmine) di età compresa tra 35 anni e 76 anni (età media: 63,7). Tutti i pazienti sono stati sottoposti, a visita otorinolaringoiatrica comprensiva di rinoscopia a fibre ottiche, visita oculistica con schermo di Hess e/ o ecografia orbitaria, TC del massiccio facciale o RM, FNAB o prelievo biptico. Tutti i pazienti sono stati sottoposti ad intervento chirurgico di exeresi delle neoplasie ed hanno avuto almeno 2 anni di Follow-up. I dati clinici relativi ad i nostri pazienti sono riassunti nella tabella 1.

Risultati

I tumori orbitari benigni sono stati 2, mentre i maligni sono stati 5, nessun tumore si è rivelato come metastasi orbitaria a distanza. Inoltre dall'analisi della nostra casistica abbiamo potuto rilevare che solo 2 tumori sono stati primitivamente intraorbitari: rispettivamente una cisti epidermoide a partenza dal tetto orbitario (pz N° 6, Tab 1) ed un cilindroma della ghiandola lacrimale sinistra (pz N° 2). I restanti 5 tumori sono stati a partenza extraorbitaria ed hanno coinvolto l'orbita in un secondo tempo. Rispettivamente l'origine di queste neoplasie extraorbitarie è stata dal setto nasale, dalla cute del dorso del naso, dal seno mascellare (pz N°1, 3, 5) o dagli annessi oculari (cute palpebrale e ghiandole tarsali) (pz N°4 e 7).

Tutti i tumori sono stati rimossi chirurgicamente. L'exeresi della cisti epidermoide è avvenuta attraverso una orbitotomia mediana, ed il paziente (N°6) a distanza di 3 anni non ha mostrato presenza di recidiva.

Il cilindroma della ghiandola lacrimale è stato rimosso, previa incisione sopraciliare prolungata fino all'arco zigomatico omolaterale ed orbitotomia esterna, con rimozione di un ampio frammento osseo circostante sostituito da materiale protesico (osso eterologo) solidarizzato "ad incastro" sull'osso frontale. Il paziente è attualmente vivente, emmetrope ed il follow-up

PAZIENTE	ETA'	SESSO	ISTOLOGIA	INTERVENTO	FOLLOW-UP
1 C. M.A.	74aa	F	Carcinoma setto	Maxillectomia parziale anteriore	DoD./ 2 anni
2 M. G.	50aa	F	Cilindroma ghiandola lacrimale	Orbitotomia esterna + innesto di osso eterologo	NED / 3anni
3 L. T.	76aa	M	Carcinoma cutaneo del naso + vie lacrimali	Maxillectomia totale + R.P.O. con cartilagine setto	NED / 3 anni
4 P.G.	76aa	M	Basalioma palpebrale sup.+ inf. plurirecidivato	Exenteratio Orbitae all. Palp. + innesto cute addominale	NED / 2 anni
5 A. E.	72aa	M	Adamantinoma seno mascellare	Maxillectomia totale + R.P.O. con cartilagine setto	DwD./ 2 anni
6 P. R.	35aa	F	Cisti epidermoide	Rimozione cisti	NED / 3anni
7 P. E.	63aa	F	Carcinoma ghiandola tarsale di Meibomio	Orbitotomia mediana + catetere vie lacrimali + mucosa geniena	NED /2anni

Tab. 1: Dati clinici dei pazienti oggetto dello studio. RPO: Riparazione Perdita Ossea; NED: No Evidence Disease; DOD: Death of Disease; DWD: Death with Disease.



Fig. 1: Innesto di cute addominale dopo exenteratio orbitae.

a 3 anni non ha mostrato recidiva della malattia.

I tumori secondari, tutti coinvolgenti l'orbita in una seconda fase, hanno richiesto 2 maxillectomie totali (Pz N° 3 con carcinoma cutaneo del dorso nasale, pluritrattato in altra sede, esteso al canto interno ed alle vie lacrimali, vivente e privo di malattia a 3 anni; Pz N° 5 con recidiva di adamantinoma già trattato 34 anni prima, deceduto non per malattia dopo 2 anni), una maxillectomia parziale anteriore (Pz N° 1 con recidiva di carcinoma del setto, diffuso all'orbita dopo 2 anni e deceduto dopo 2 anni per malattia), una exenteratio orbitae allargata alle palpebre (Pz N° 4 con basalioma palpebrale superiore ed inferiore plurirecidivato, vivente e senza evidenza di malattia a 2 anno, protesizzato dopo alcuni mesi dall'intervento), un' orbitotomia mediana per un carcinoma a partenza delle ghiandole tarsali di Meibomio, estesosi all'angolo interno dell'orbita (Pz N° 7), con visus e motilità perfettamente conservate e senza segni di ripresa locale di malattia a 2 anni. I dati relativi a questi risultati sono stati riassunti nella tab. 1.

Discussione

Nella popolazione adulta la tipologia dei tumori orbitari varia notevolmente da quella della popolazione pediatrica. Il gruppo più frequente di tumori benigni include: le masse infiammatorie (pseudotumor), le cisti, i meningiomi e i tumori vascolari. Tra i maligni, invece si riscontrano: i carcinomi (prevalentemente di origine nasosinusale), ed i linfomi (4%-13%). Frequenti so-

no anche le metastasi (da cancro polmonare nella donna, e prostatico nell'uomo) essendo l'8% di tutti i tumori orbitari (10,11).

In accordo con la letteratura abbiamo potuto rilevare che i tumori della cavità orbitaria colpiscono ambedue i sessi e possono insorgere in qualunque età, mostrando uno shift verso la malignità mano a mano che l'età del paziente aumenta (12-15).

Tra i tumori ORL con tendenza all'invasione dell'orbita, quelli originanti dal compartimento naso-sinusale sono i più frequenti, infatti il tasso di coinvolgimento orbitario avviene nei 2/3 dei casi (15).

La filosofia che ci ha guidato nel trattamento dei tumori primitivi e secondari dell'orbita è stata quella di dover, a tutti i costi, salvare l'occhio oltre che di impedire alle neoplasie di entrare nell'orbita con il rischio di propagarsi nell'endocranio. Pertanto solo in un caso, peraltro di visus ormai quasi inesistente, abbiamo dovuto effettuare un'exenteratio orbitae.

Nell'ambito dei tumori diffusi all'orbita da strutture distanti, è stato interessante segnalare la particolare evoluzione di una recidiva locale di carcinoma del setto che si era diffusa al bordo orbitario anteriore attraverso le vie lacrimali (pz N°3).

Il principale problema che abbiamo incontrato nella rimozione di questi tumori è stata la successiva ricostruzione della cavità orbitaria e la conservazione (quando possibile) delle vie lacrimali.

Nei 3 casi in cui abbiamo effettuato la maxillectomia totale e parziale la ricostruzione del pavimento orbitario è stata eseguita con riposizionamento di cartilagine settale secondo Krause (16). Nel paziente affetto dal cilindroma dopo l'orbitotomia esterna con asportazione di osso intimamente aderente al tumore abbiamo dovuto ricostruire la parete con osso eterologo. La cavità orbitaria del paziente sottoposto ad exenteratio orbitae allargata alle palpebre è stata foderata con un innesto di cute addominale al fine di poter dopo alcuni mesi riposizionare una protesi (Fig. 1). Mentre nel paziente affetto da carcinoma della ghiandola di Meibonio dopo l'orbitotomia mediana abbiamo provveduto alla conservazione delle vie lacrimali che sono state cateterizzate ed il catetere lasciato in situ per 3 mesi e successivamente rimosso, inoltre la breccia congiuntivale è stata riparata con un innesto di mucosa geniena (Fig. 2).

Conclusioni

L'orbita appare complessa nella sua costituzione anatomica ed è intimamente connessa con strutture anatomiche di pertinenza ORL. Grazie alle avanzate tecniche radiologiche la diagnosi dei tumori orbitari è notevolmente aumentata

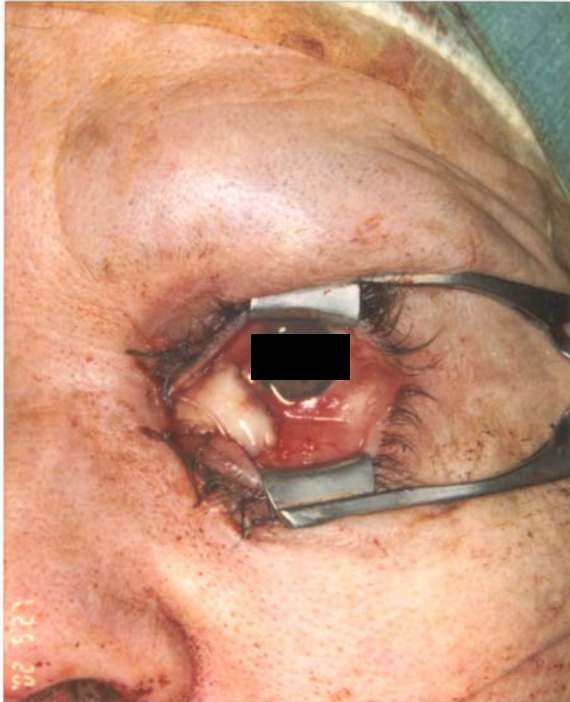


Fig. 2: Visione post-operatoria, riparazione della breccia congiuntivale con mucosa geniena e cateterizzazione delle vie lacrimali.

rispetto al passato. Per tal motivo lo specialista otorinolaringoiatra può essere coinvolto direttamente nella diagnosi e nel management di questo tipo di malattie. Un approccio combinato con l'aiuto dei colleghi oftalmologi, dei chirurghi maxillo-facciali e dei neurochirurghi andrebbe sempre eseguito, avendo come obiettivo principale il risparmio dell'occhio (purtroppo non sempre realizzabile) e la ricostruzione della cavità orbitaria stessa, per una eventuale protezione.

Bibliografia

1. Lukasik S, Betkowski A, Cyran-Rymarz A, Szuber D: Diseases of the orbit. Eur J. Radiol 1997; 24:222-226
2. Ducrey N, Bernasconi O: Non-traumatic orbital disease in Lousanne: 1965-1996. J Fr Ophthalmol 1999; 22:337-382
3. Koop G, Folz B, Schulze S: A rare orbital tumor. Ophthalmologie 2008; 17:30-35
4. Shields JA, Shields CL: Atlas of Orbital Tumors. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 1999; pp. 187-224.
5. Shields JA: Diagnosis and management of orbital tumors. Philadelphia, WB Saunders, 1989; pp. 20-27.
6. Kojima M: Incidence of an intraorbital tumor, ophthalmological [Jpn]. Mook; 1980;13:141-148.
7. Lee AG, Brazis PW, Garrity JA, White M: Imaging for neuro-ophthalmic and orbital disease.

Am J Ophthalmol 2004; 138:852-862

8. Seregard S, Sahlin S: Panorama of orbital space-occupying lesions. The 24-year experience of a referral centre. Acta Ophthalmol Scand 1999; 77:91-98.

9. Henderson JW, Campbell RJ, Farrow GM, Garrity JA: Orbital Tumors. 3rd ed. New York: Raven Press, 1994; pp. 43-52.

10. Khalil M, Arthurs B: Basal cell adenocarcinoma of the lacrimal gland. Ophthalmology; 2000; 107:164-168,

11. Karcioğlu ZA, al-Hussain H, Svedberg AH: Cystic basal cell carcinoma of the orbit and eyelids. Ophthal Plast Reconstr Surg 1998; 14:134-140

12. Margo CE, Mulla ZD. Malignant tumors of the orbit. Analysis of the Florida Cancer Registry. Ophthalmology 1998; 105:185-190.

13. Ingalls RG. Tumors of the orbit and allied pseudo tumors. Springfield, IL: Charles C Thomas, 1953; pp. 3-23.

14. Gunalp I, Gunduz K. Biopsy-proven orbital lesions in Turkey. A survey of 1092 cases over 30 years. Orbit 1994; 13:67-79

15. Maroon JC, Abala AA. Tumor of the orbit. In: Youmans JR, ed. Neurological Surgery. Vol. 4. Philadelphia, PA:WB Saunders; 1982, pp. 2882-2892

16. Krause M, Gatot A, Fliss DM: Repair of traumatic inferior orbital wall defects with nasoseptal cartilage. J Oral Maxillofac Surg 2001; 59:1397-1400.