

## CAPÍTULO

## 1.11

## Lesiones estructurales y quistes orbitarios

*Ferrán Mascaró Zamora, José Luis Macaya Pascual*

## INTRODUCCIÓN

El presente capítulo aborda una serie de entidades infrecuentes no catalogables dentro de la gran patología orbitaria de naturaleza tumoral, vascular, infecciosa o inflamatoria. Cabe tenerlas en cuenta porque a nivel clínico pueden dar signos parecidos a cualquier distopía del globo ocular, y, por lo tanto, siempre habrá que tenerlos en cuenta de cara al diagnóstico diferencial. Se desarrollan primero las diferentes entidades y al final del capítulo se ofrece un cuadro resumen general.

## MUCOCELE Y MUCOPIOCELE (1)

**Definición.** Lesión quística de contenido mucinoso que se forma a partir de la mucosa de los senos paranasales.

**Epidemiología.** Representa el 4% de todas las masas orbitarias, siendo el oftalmólogo, en un 70% de los casos, quien realiza el primer diagnóstico.

**Patogenia.** Obstrucción de los puntos de drenaje aéreo de los senos paranasales. A menudo secundario a sinusitis, traumatismo o cirugía previas en la zona así como neoplasias. Su interior continua generando contenido mucoso cosa que hace que sean masas de crecimiento lento. En la sobreinfección hablamos de mucopiocele.

**Clínica.** Las manifestaciones oftalmológicas, presentes en el 28% de los casos, son por efecto masa y así como su localización: cualquier distopía del globo ocular entre las que destaca proptosis o enftalmos; masa firme palpable, epifora, edema periorbitario, malposición palpebral o restricción motilidad ocular extrínseca. La neuropatía óptica ocurre entre el 4-18% de los casos. En el mucopiocele aparecen signos flogóticos. La manifestación

no oftalmológica más importante es la cefalea localizada en el área afecta.

**Diagnóstico.** El diagnóstico es clínico, apoyado en pruebas de imagen. La TAC muestra masa encapsulada homogénea e isoíntensa. Seno paranasal adyacente opacificado. Remodelación y adelgazamiento del hueso adyacente. La RMN es más variable dependiendo del estado de hidratación de la masa. A mayor hidratación del contenido mucinoso, mayor intensidad tanto en T1 como T2, mientras que la menor hidratación da lesiones hipointensas en T1 o sin intensidad en T2.

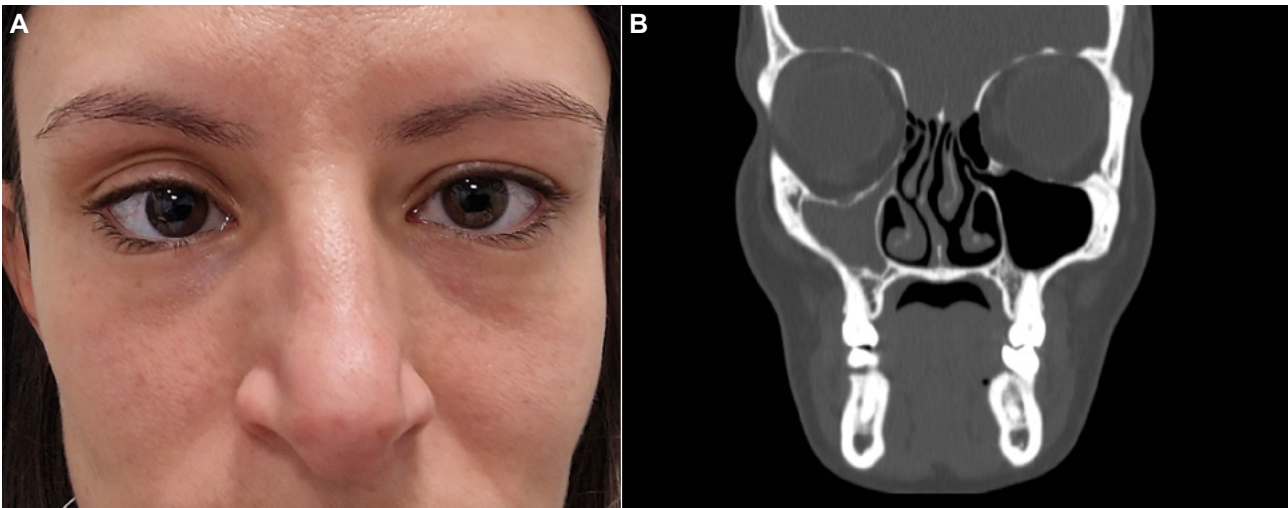
**Tratamiento.** El tratamiento es quirúrgico y endoscópico de elección, sobretodo en masas profundas. Consiste en el vaciamiento del mucocèle con re-apertura del ostium sinusal. A pesar del correcto tratamiento existen recurrencias hasta en el 26% de los casos.

## SÍNDROME DEL SENO SILENTE (fig. 1)(1)

**Definición.** Entidad patológica originada en el seno maxilar y que repercute en el suelo orbitario dando lugar principalmente a enftalmos e hipoglobo.

**Epidemiología.** Es una entidad rara. Predomina en la cuarta década de la vida sin predilección por sexo ni raza. Prácticamente siempre es unilateral.

**Patogenia y causas.** El factor más determinante en su aparición parece ser un defecto completo de ventilación del seno maxilar, especialmente en pacientes con sinusitis crónicas. A continuación, se genera un gradiente de presión negativa, lento pero intenso, que llega a deformar hacia dentro las paredes del seno maxilar. En fases más adelantadas, termina afectando a áreas cercanas como la órbita (enftalmos e hipoglobo) y la cavidad nasal



**Fig. 1:** **A.** Aspecto clínico de un caso de Síndrome del seno silente derecho en el que se aprecia hipoplasia malar derecha, pseudoptosis superior derecha y surco palpebral superior derecho más profundo. **B.** Aspecto radiológico en el que se aprecia en la TAC un seno maxilar derecho opacificado y reducido de tamaño (efecto presión negativa) y con el consiguiente aumento de volumen orbitario derecho.

(desviación del tabique nasal). Cabe remarcar que, además de la ya mencionada sinusitis crónica, ha sido descrito también tras traumatismos, intubación endotraqueal, inserción sonda nasogástrica, rinoplastia cosmética, descompresión orbitaria o septoplastia con fractura del cornete inferior.

**Clínica.** Enoftalmos e hipoglobo, unilateral, indoloro y lentamente progresivo. La diplopía suele aparecer en casos moderados-severos.

**Diagnóstico.** La sospecha clínica es fundamental. Las pruebas de imagen, en especial el TAC de órbitas, debe confirmar un seno maxilar disminuido de volumen y opacificado con un descenso del suelo orbitario adyacente y el consiguiente aumento del volumen orbitario. A menudo existe una desviación evidente del tabique nasal.

**Diagnóstico diferencial.** Fundamental pensar por orden de frecuencia: primero traumatismos con fractura suelo de la órbita, exoftalmos contralateral y otras causas más raras como síndrome de Pparry Rromberg o asimetría facial congénita.

**Tratamiento.** Tiene dos fases: la primera, y fundamental, consiste en mejorar el drenaje del seno maxilar. Para ello hay que realizar una cirugía endoscópica en cavidad nasal que según los casos realice una septoplastia y turbinectomía para mejorar la exposición del ostium maxilar y, una vez visible, realizar una ampliación de éste, denominado antrostomía. La segunda fase, de reconstrucción orbitaria, es algo más controvertida en cuanto a su necesidad y al momento de realizarla. Algunos Aautores prefie-

ren demorarla entre 2 y 6 meses tras cirugía endoscópica y, cuando se considera indicada, se coloca un implante de suelo de órbita, de una forma parecida a la que se realizaría en una fractura orbitaria.

### SÍNDROME DE PARRY ROMBERG (1)

**Definición.** Atrofia hemifacial progresiva que afecta a todos los tejidos blandos de una hemicara.

**Epidemiología.** Entidad rara. Los casos descritos son de las dos primeras décadas de la vida y que, de una forma variable, pueden manifestarse durante el resto de la vida.

**Patogenia y causas.** No se conoce. Se han propuesto cambios en el tono del sistema nervioso autónomo simpático como consecuencia de traumatismos, cirugías o infecciones. Algunos de los casos presentan también anticuerpos antinucleares elevados sugiriendo la autoinmunidad como posible factor coadyuvante.

**Clínica.** Enoftalmos y ptosis palpebral. Suelen coexistir con atrofia del tejido celular subcutáneo, más o menos fácil de detectar comparando con lado contralateral. Los cambios puramente cutáneos son tardíos y se asemejan a los de la esclerodermia localizada (morfea). A nivel sistémico suelen asociar manifestaciones neurológicas como convulsiones, migrañas y neuralgia trigémino.

**Diagnóstico.** Es clínico y debe demostrar, además, hemiatrofia cerebral, calcificaciones corticales

y aumento del espacio de líquido cefalorraquídeo. La histopatología de los tejidos afectados suele demostrar infiltración leucocítica y esclerosis perivasculares con preservación de fibras de elastina.

**Diagnóstico diferencial.** Parálisis VII par, esclerodermia localizada (morfea), traumatismo.

**Tratamiento.** Las medidas etiopatogénicas son los agentes inmunomoduladores, agentes bloqueantes del sistema simpático o bloqueo del ganglio estrellado. Otras medidas buscan compensar en lo posible la atrofia e incluyen injertos autólogos, como la grasa, o heterólogos.

### ESCLERODERMIA LOCALIZADA (MORFEA)(1)

**Definición y epidemiología.** Variante de esclerodermia localizada con afectación orbitaria, más comúnmente conocida como morfea en «coup de sabre». Aunque la afectación es predominantemente infantil, no son extraordinarios los casos en edad adulta.

**Causas y patogenia.** En una primera fase se produce una inflamación de origen autoinmunitario que provoca depósito colágeno dérmico, con su consiguiente engrosamiento. En la segunda fase, denominada esclerótica, estos haces de colágeno reemplazan la grasa y músculo subcutáneos, provocando clínicamente placas de atrofia. Los casos de afectación periocular tienen en un 50% de los casos afectación concomitante con otros órganos internos, sobre todo el sistema nervioso central.

**Clínica.** La afectación ocular y periocular es muy variada, aunque sólo un 3,2% de los casos es clínicamente relevante. Puede aparecer enoftalmos, cualquier forma de malposición palpebral, madarosis, uveítis, episcleritis, paresia oculomotora o estrabismo. La piel adyacente aparece endurecida y adherida a plano óseo. Otras manifestaciones son sobre todo neurológicas, aparecen el 50% de los casos y años más tarde de las manifestaciones cutáneas. También son amplias pudiendo ser convulsiones, hemiparesia, cambios de personalidad, deterioro cognitivo o cefaleas.

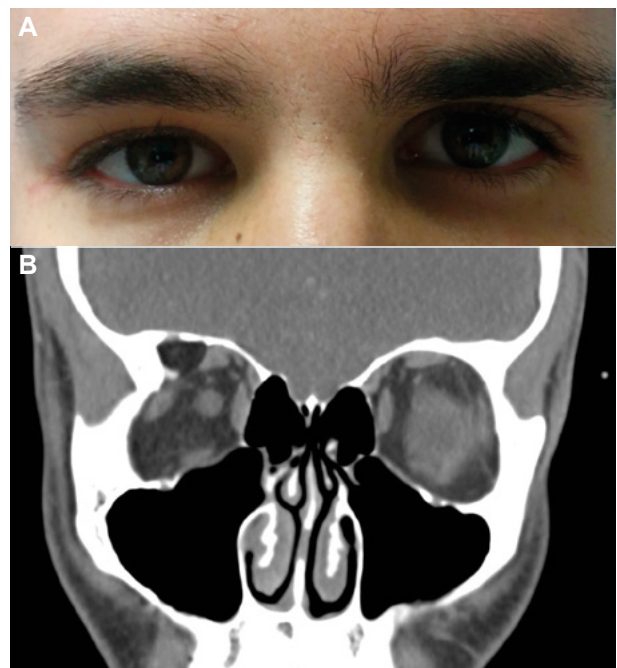
**Manejo y Pronóstico.** El tratamiento es médico y pretende limitar la fase activa de la enfermedad. Se han utilizado diversos fármacos arsenal médico como metotrexato, corticosteroides, colchicina o d-penicilamina. En fases atrófico-inactivas se plantean rellenos de forma personalizada. El pronóstico vital es malo con una supervivencia a los 10 años del 75%.

### QUISTE DERMOIDE Y EPIDERMOIDE DEL ADULTO (fig. 2)(1,2)

**Definición y Epidemiología.** Lesiones congénitas (coristomas) desarrolladas por el atrapamiento de tejido ectodérmico cerca de las suturas óseas craneales. La mayoría son detectados en los primeros años de vida y son preseptales. Su detección en la edad adulta se da en los casos más profundos, retroseptales, yretroseptales, y que pasan inadvertidos hasta las primeras etapas de edad adulta.

**Patogenia.** Dicho atrapamiento de tejido ectodérmico da lugar a quistes, cuya pared es dérmica o epidérmica y el contenido variable semisólido con colágeno, queratina, grasa, folículos pilosos, colesterol o calcio. Este contenido es altamente proinflamatorio y es muy importante tenerlo en cuenta tanto en diagnóstico (fugas o ruptura espontánea que produce adherencias, resorción ósea subperióstica o fenómenos inflamatorios orbitarios) como en su tratamiento (ruptura iatrogénica).

**Clínica.** Los quistes dermoides del adulto acostumbra a ser lesiones orbitarias y se manifiestan como exoftalmos e hipoglobo (su origen principal es en suturas fronto-cigomática y fronto-etmoidea).



**Fig. 2:** Quiste dermoide en techo orbitario derecho. **A.** Aspecto clínico en el que se aprecia hipoglobo derecho y exoftalmos derecho. **B.** Imagen mediante TC corte frontal de orbitas en que se aprecia quiste dermoide en Techo Orbitario Derecho (imagen hipointensa encima del globo ocular).

Tabla 1. Cuadro resumen lesiones estructurales y quistes orbitarios

Diagnóstico	Etiología	Hallazgos Clínicos	Radiología	Tratamiento
<b>Mucocele</b>	Obstrucción secundaria de los ostium senos paranasales	Distopía Globo Ocular (proptosis o enoftalmos), masa firme palpable	TAC masa homogénea isointensa con seno paranasal opacificado	Drenaje endoscópico y restablecimiento drenaje sinusal
<b>Sd Seno silente</b>	Mala ventilación seno maxilar desencadena gradiente presión negativa y fuerza centripeta	Enoftalmos, hipoglobo, surco superior marcado	Opacificación seno maxilar, disminución volumen seno maxilar y aumento volumen orbita con desviación tabique nasal	Cirugía endoscópica nasal con anastomosis. Controversia acerca de reconstrucción orbitaria
<b>Sd Parry Romberg</b>	Inflamatoria autoinmune y posible isquemia microvascular	Atrofia unilateral cutánea de tejidos conectivos faciales, alopecia, enoftalmos, endurecimiento tarsal, restricción MOE o iritis	Erosión y adelgazamiento óseo. Hemiatrofia cerebral, calcificaciones corticales	Inmunosupresores, agentes simpaticolíticos, relleno tisular
<b>Esclerodermia localizada</b>	Inflamatoria autoinmune y posiblemente hereditaria	Induración/atrofia frontoparietal, enoftalmos, ptosis, restricción MOE, uveítis, epilepsia, hemiparesia	Hemiatrofia cerebral, calcificaciones corticales, anomalías vasculares o cambios óseos	Antiinflamatorios, antimetabolitos, antiplaquetarios, rellenos tisulares
<b>Periorbitopatía asociada a prostaglandinas</b>	Lipolisis inducida por prostaglandinas y bloqueo adipogénesis	Involución dermatocalasia, pérdida volumen paquetes adiposos orbitarios, aumento surco párpado superior, retracción o ptosis párpado superior	Anatomía ósea normal	Retirada medicación causante
<b>Quiste dermoide orbitario adulto</b>	Atrapamiento tejido ectodérmico en suturas óseas craneales que pasa desapercibido hasta edad adulta joven	Exoftalmos, hipoglobo, celulitis orbitaria o preseptal por ruptura del quiste	Lesión quística hipointensa en suturas frontocigomática o frontoetmoidea (75% casos)	Exéresis y curetaje con especial interés en no romper quiste durante cirugía y no dejar restos en las suturas para evitar recidivas

Pueden provocar también fenómenos inflamatorios orbitarios episódicos y, más raramente, neuropatía óptica compresiva. La oscilopsia masticatoria está presente cuando aparecen en suturas pterigo-maxilares con extensión a fosa temporal.

**Diagnóstico.** Además de la clínica, la tomografía axial computerizada, en adultos, ayuda a determinar localización, tamaño, afectación ósea y extensiones subperiósticas, presentes hasta en el 75% de los casos. De cara a la planificación quirúrgica interesa buscar la base de la lesión pues es considerado el centro activo de crecimiento e interesa su curetaje para minimizar las recidivas.

**Diagnóstico diferencial.** Granuloma de colesterol, schwannoma quístico, quiste hidatídico, quiste epitelial de inclusión.

**Tratamiento.** Exéresis quirúrgica con especial énfasis en evitar su ruptura. Curetaje de las sutu-

ras óseas adyacentes para retirar todos los restos epidérmicos que pudieran quedar y minimizar recidivas. Irrigación abundante con suero fisiológico antes de cierre por planos. El abordaje vía pliegue palpebral superior permite acceder a la mayoría de las lesiones.

### PERIORBITOPATÍA INDUCIDA POR PROSTRAGLANDINAS (1,5,6)

**Definición.** Atrofia grasa periorbitaria asociada al uso de análogos de prostaglandinas usadas en el tratamiento médico del glaucoma.

**Patogenia.** Los análogos de las prostaglandinas han demostrado capacidad para bloquear el metabolismo lipídico, consiguiendo una reducción del volumen de los adipocitos. Concretamente re-

duciendo la expresión del receptor PPAR-gamma. Dentro de los análogos de prostaglandinas, Eel bimatoprost tiene la mayor capacidad para generar atrofia grasa, el efecto más potente, seguido por del travoprost y latanoprost.

**Clínica.** Más evidentes en casos unilaterales, suele aparecer disminución de paquetes grasos orbitarios, aumento surco orbitario superior, elevación del pliegue palpebral superior, ptosis palpebral superior, enoftalmos y hasta retracción del párpado inferior. Se ha descrito al inicio del tratamiento con análogos de prostaglandinas a las pocas semanas y hasta al cabo de años de tratamiento.

**Tratamiento.** El tratamiento consiste en intentar usar las medicaciones menos yatrogénicas posible y que, lógicamente, permitan un manejo adecuado del glaucoma. No está bien establecido la utilidad de la modificación de la medicación y, ni siquiera, si, en caso de mejora objetiva, el paciente percibe dicha mejoría.

## GRANULOMA ORBITARIO DE COLESTEROL

(1,3,4)

**Definición.** Acúmulo localizado de depósitos de colesterol, hemosiderina y hematoïdina. Aparte de la órbita, son lesiones que pueden encontrarse en cualquier parte del cuerpo.

**Patogenia.** En los casos orbitarios, suele haber un antecedente de hemorragia orbitaria ya sea traumática o espontánea. Es por este motivo que, específicamente hablando de los casos orbitarios, también se les ha denominado *quistes hemáticos orbitarios*.

**Clínica.** Cabe considerar que el 92% de los casos son en órbita superior o supero-temporal. Destaca la proptosis, distopia ocular, limitación motilidad ocular extrínseca incluyendo diplopía, así como dolor y disminución de agudeza visual.

**Tratamiento.** La resección quirúrgica o *debulking* mejora todos los signos y síntomas.

### MENSAJES CLAVE A RECORDAR

- Las distopías del globo ocular nos han de hacer pensar en entidades frecuentes o potencialmente muy graves tanto para el globo como incluso para la vida del paciente, como por ejemplo la orbitopatía asociada al tiroïdes o cualquier tipo de neoformación bien sea tumoral, vascular, inflamatoria o infecciosa.
- Existen otras entidades más infrecuentes que, cuando menos, conviene siempre tener presentes y estas son las abordadas en el presente capítulo.

### BIBLIOGRAFIA

1. Davies BW and Durairaj VD. Orbital Structural Disorders. En: Aaron Fay & Peter Dolman. Diseases and Disorders of the Orbit and Ocular Adnexa. Elsevier 2018
2. Diana H. Kim, Daphna Landau Prat, Samuel Tadros & William R. Katowitz (2022) Orbital and periorbital dermoid cysts: a retrospective analysis of 270 lesions, Orbit, 41:3, 341-345.
3. Rong AJ, Erickson BP, Blessing NW, Dubovy SR, Lee BW. Orbital cholesterol granuloma: A report and discussion of orbital findings. Am J Ophthalmol Case Rep. 2019 May 21; 15: 100468.
4. Jordan DR, Spittelie P, Brownstein S, Rawlings N, Gilberg SM. Orbital cholesterol granuloma and cholesteatoma: significance of differentiating the two. Ophthalmic Plast Reconstr Surg. 2007 Sep-Oct; 23(5): 415-7.
5. Tanito M, Ishida A, Ichioka S, Takayanagi Y, Tsutsui A, Manabe K, Shirakami T, Sugihara K, Matsuo M. Proposal of a simple grading system integrating cosmetic and tonometric aspects of prostaglandin-associated periorbitopathy. Medicine (Baltimore). 2021 Aug 27; 100(34): e26874.
6. Rei Sakata, Pei-Yao Chang, Kyung Rim Sung, Tae-Woo Kim, Tsing-Hong Wang, Shamira A Perera & Louis B Cantor (2021) Prostaglandin-associated periorbitopathy syndrome (PAPS): Addressing an unmet clinical need, Seminars in Ophthalmology, 2022 May 19; 37(4): 447-454.
7. Smith and Nesi's Ophthalmic Plastic and Reconstructive Surgery Springer; 4th ed. 2021 edición (20 noviembre 2020)
8. Aaron Fay & Peter Dolman. Diseases and Disorders of the Orbit and Ocular Adnexa. Elsevier 2018