

## EXOFTALMOS UNILATERAL SECUNDARIO A QUISTE EPIDERMICO ORBITARIO DEL ADULTO

*Gustavo Montaña M.\*  
Sadi de Buen\*\**

### INTRODUCCION

Una de las manifestaciones clínicas principales de la patología orbitaria es el exoftalmos. La severidad y dirección de éste depende de varios factores: tamaño de la lesión, características de la misma (expansiva, infiltrativa, de crecimiento lento o rápido), localización dentro de la órbita (dentro o fuera del cono muscular, anteriores o posteriores al septum orbitario), efecto de la lesión sobre los músculos extraoculares y otros.

El exoftalmos puede ser simulado por situaciones como retracción palpebral, crecimiento unilateral del globo (miopía, buftalmos), relajamiento de los músculos rectos, enoftalmos o microftalmos del ojo contralateral, asimetría de los huesos de la órbita y algunas más. Las causas más frecuentes de exoftalmos son la enfermedad tiroidea (exoftalmos uni y bilateral), hemangiomas, linfomas y pseudotumor inflamatorio. Aunque los dermoides son tumores orbitarios comunes, raramente causan exoftalmos debido a que su posición generalmente es anterior al septum orbitario.<sup>1</sup> De hecho, como causante de proptosis ocular, los quistes epidérmicos y dermoides de la órbita representan me-

nos del 5% de las proliferaciones intraorbitarias. Henderson<sup>2</sup> señala un 3% en 465 tumores orbitarios, Reese,<sup>3</sup> 4% en 504 biopsias de tumores orbitarios, y Palmer<sup>4</sup> 4.7% en 273 exoftalmías unilaterales.

La frecuencia de los quistes epidérmicos (también llamados epidermoides) orbitarios es inferior a la de los quistes dermoides, aunque es difícil dar el porcentaje preciso, pues la mayoría de las publicaciones sobre quistes epidermoides y dermoides están reunidas bajo la misma rúbrica.<sup>5</sup>

Los tumores orbitarios han sido desde hace muchos años un reto para el clínico, dada la dificultad de hacer un diagnóstico orientado hacia su etiología por lo inespecífico de la signología y sintomatología. Se requiere una serie de estudios complementarios (radiografías simples, arteriografías, flebogrfías, ecografía, tomografía y otras más) para delimitar sus características como tamaño, forma, posición, extensión y consistencia, y con base en ellas, acercarse a un diagnóstico etiológico y establecer un plan terapéutico adecuado.

### PRESENTACION DEL CASO

U.M.A., paciente del sexo femenino, de 45 años de edad, originaria y residente de Oaxaca; ocupación: hogar. Ingresó a la Unidad de Oftalmología del Hospital General de México, SSA, el 6 de agosto de 1984. Su padecimiento se inició dos años antes al presentar dolor de tipo punzante de mediana intensidad, localizado en la

\*Médico residente de segundo año. Unidad de Oftalmología, Hospital General de México, Secretaría de Salud (SSA).

\*\*Jefe del Departamento de Patología Ocular de la Unidad de Oftalmología del Hospital General de México, SSA y profesor titular de Patología, Facultad de Medicina, Universidad Nacional Autónoma de México (UNAM).

región periocular derecha, que cedía con analgésicos orales, sin irradiaciones, y desde hace año y medio protrusión y desviación hacia abajo lenta y progresiva del globo ocular derecho, acompañada de congestión bulbar leve, lagrimeo y, hace dos meses, visión borrosa con el mismo ojo. Los antecedentes personales patológicos (incluyendo traumatismos en la región afectada) fueron negativos.

A la exploración física se encontró: exoftalmos derecho de 6 mm (exoftalmometría de Hertel base 98 reportó: O.D. 24 mm, O.I. 18 mm), así como desviación inferior y nasal debido a tumoración situada debajo del reborde orbitario superoexterno, blanda, de bordes difusos, desplazable, dolorosa a la palpación, sin signos inflamatorios importantes en los tejidos vecinos (Fig. 1). El exoftalmos es parcialmente reductible, no pulsátil, no se modifica con la posición de la cabeza o esfuerzo, no se auscultan soplos. Existe pseudoptosis derecha por la hipotropía ocular. La conjuntiva del ojo derecho muestra hiperemia superficial leve; córnea, iris y cristalino normales. Reflejos fotomotor y consensual: normales. El fondo del ojo derecho mostró la papila con bordes discretamente borrados, excavación de 4/10, congestión vascular moderada, pliegues retinianos peripapilares, no se observaron hemorragias ni exudados.



Fig. 1. Aspecto inicial del paciente. Nótese el exoftalmos, la desviación inferior y nasal, así como la pseudoptosis.

En el ojo izquierdo no se encuentran alteraciones. La agudeza visual fue: O.D. 20/40 con corrección 20/30, ojo izquierdo 20/25 con corrección 20/20. La tensión ocular por el método de Goldman fue de 18 mm Hg O.D. y 16 mm Hg O.I. Gonioscopia: O.D.I. con ángulo abierto, numerosos procesos iridianos. Los movimientos oculares, ducciones y versiones fueron normales. La sensibilidad palpebral y ocular se encontró normal. La paciente está afebril, encontrándose a la palpación ganglios en la región preauricular y submaxilar derecha, pequeños, de 5 mm, de consistencia firme, no dolorosos y desplazables. Exploración neurológica: normal. Se practicó estudio radiológico comparativo de órbitas apreciándose los agujeros ópticos de dimensiones normales en ambas órbitas y simétricos, no había datos de erosión de los mismos ni en las paredes orbitarias, aunque se apreciaba un aumento de densidad difuso en la órbita derecha (Fig. 2).

Se efectuó ecografía de órbita, encontrándose masa localizada entre el techo orbitario y el globo ocular. Los exámenes de laboratorio (B.H., Q.S., T.P., E.G.O.) fueron normales. Se hizo el diagnóstico de síndrome del ángulo superoexterno de la órbita y edema papilar congestivo por compresión retroocular con las alternativas etiológicas siguientes: adenoma quístico de la glándula lagrimal, adenocarcinoma de la misma y quiste orbitario (dermoide o epidérmico).

Con los datos anteriores se procedió a practicar el 16 de agosto de 1984 orbitotomía lateral (con procedimiento de Krönlein-Beke) y se encontró una estructura quística, retroocular, que había erosionado la pared externa orbitaria, llegando por un pequeño orificio hasta el plano aponeurótico, y que al romperse drenó material de aspecto purulento, grisáceo-blancuzco, grueso. Se lavó la cavidad y se extirpó parcialmente la pared del quiste, enviándose al Departamento de Patología Ocular para su estudio, lo mismo que el líquido aspirado, cuyo frotis reportó: abundantes picocitos y numerosos cocos grampositivos. El cultivo fue negativo. La evolución de la paciente fue satisfactoria, manejándose a base de antiinflamatorios orales no esteroideos, dicloxacilina (2 gramos diarios VO) y cloranfenicol tópico, dándose de alta el 24 de agosto de 1984 con los siguientes da-

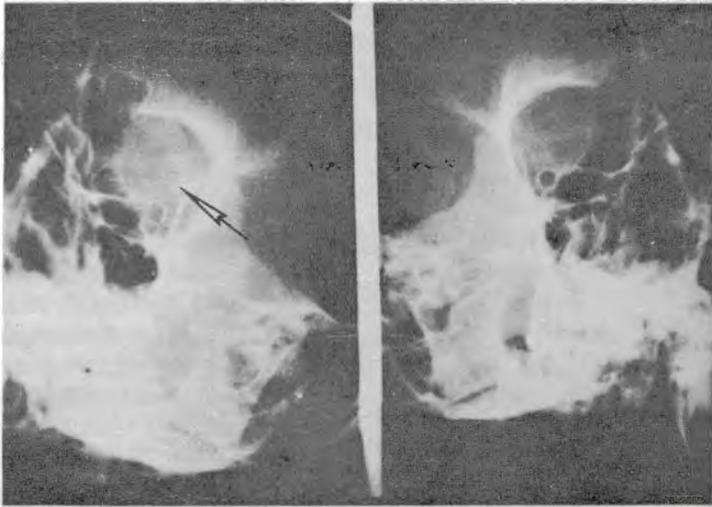


Fig. 2. Radiografía comparativa de órbitas. Se aprecia un aumento difuso de densidad en órbita derecha (flecha). Los agujeros ópticos son normales.

tos: exoftalmometría: O.D. 19 mm, O.I. 18 mm; agudeza visual: O.D. 20/25 con corrección 20/20. Tensión ocular: 16 mm Hg en ambos ojos, fondo de ojo: normal O.D.I. Edema palpebral y discreta ptosis del párpado superior derecho por re inserción baja del ligamento cantal externo (Fig. 3). En buen estado general, que ha per-



Fig. 3. Estado postoperatorio de la paciente. Ha desaparecido el exoftalmos y la desviación ocular, persistiendo sólo pseudoptosis por inserción baja del ligamento cantal externo.

sistido hasta seis meses después de la cirugía, en que fue vista por última vez en el control por la consulta externa.

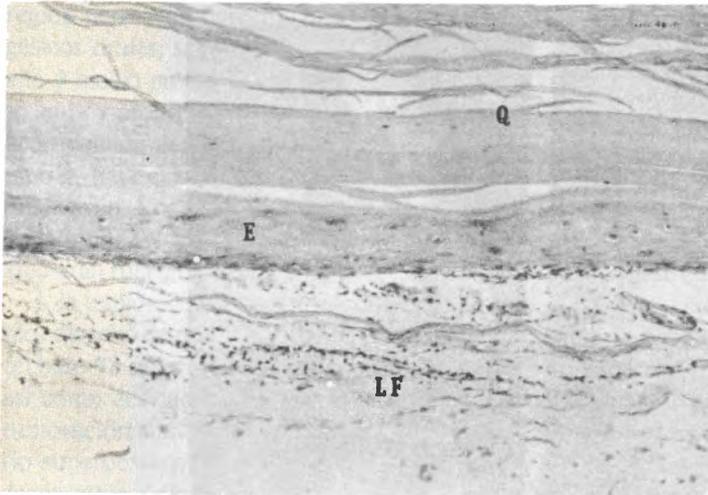
#### ANATOMIA PATOLOGICA

Se reciben dos fragmentos de tejido que miden 9.5 x 4.8 x 2.5 y 3 x 2 x 2 mm respectivamente, de consistencia blanda, color amarillo rojizo y aspecto carnoso. Presentan una cavidad irregular e incompleta con la superficie aterciopelada. Mediante el estudio histológico se comprueba que dicha cavidad está limitada por un epitelio de células escamosas, queratinizante en unas partes (Fig. 4), sin capa córnea en otras (Fig. 5) y reducido a una sola hilera de células aplanadas en otros lugares, que descansa sobre un tejido conectivo fibroso con infiltración linfoplasmocitaria. No hay folículos pilosos ni glándulas anexas al epitelio.

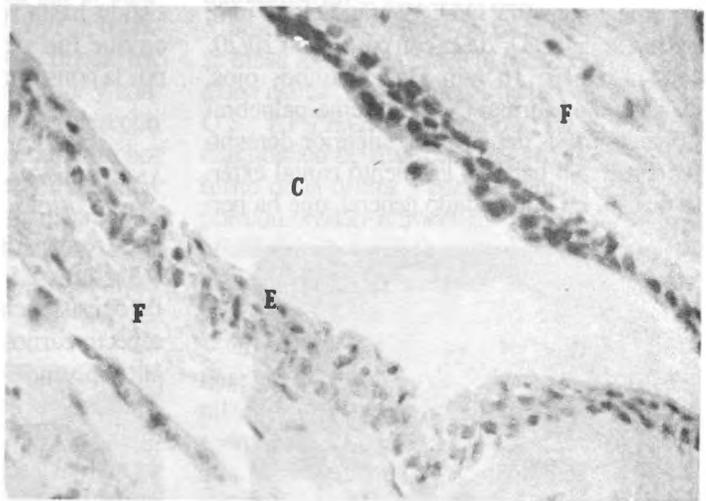
*Diagnostico:* Quiste epidérmico, incompletamente extirpado.

#### COMENTARIO

El quiste epidérmico de la órbita es un tumor básicamente congénito, disembrioplásico, que se desarrolla junto a las suturas óseas frontoetmoi-



**Fig. 4.** Pared del quiste. Epitelio escamoso (E), queratina (Q). Infiltrado linfoplasmocitario (LF), (HyE)



**Fig. 5.** Epitelio escamoso (E); tejido conectivo fibroso (F), cavidad (C). (H y E).

dales, esfenomalares o maxilomalares. El desarrollo del quiste es probablemente a partir de una inclusión ectoblástica en el curso del desarrollo embrionario, particularmente en los lugares de las suturas de los diferentes elementos óseos que constituyen el macizo facial.<sup>6</sup> Algunos autores sugieren que obedece a un traumatismo previo,<sup>7</sup> en especial los casos de quistes epidérmicos alejados de la línea media. Asimismo, exis-

ten reportes de quistes epidérmicos, aunque de localización supraselar, que han aparecido después de radioterapia orbitaria.<sup>8</sup>

El quiste epidérmico se encuadra dentro de los coristomas, estructuras tisulares que normalmente no se forman en el sitio de donde fueron extirpadas. Es una formación de superficie irregular, de pared blanco-nacarada que delimita una cavidad repleta de substancia amorfa, fria-

ble, de aspecto céreo, blanco-grisácea, que aparentemente está constituida por láminas concéntricas. La pared se adhiere firmemente por una de sus caras al hueso. Histológicamente se demuestra que la pared está constituida por elementos epiteliales con granulaciones queratohialinas, como el epitelio escamoso estratificado, sin apéndices epidérmicos (folículos pilosos, glándulas sebáceas, glándulas sudoríparas) como sucede en el quiste dermoide.<sup>6,7,9</sup> El contenido del quiste está compuesto por láminas concéntricas de queratina, fragmentos epiteliales y cristales de colesterol (de ahí su antigua denominación de colesteatoma).<sup>5</sup> Microscópicamente no puede diferenciarse un quiste epidérmico congénito de uno adquirido.<sup>9</sup> A su alrededor puede encontrarse una reacción inflamatoria granulomatosa que corresponde a los colesteatomas-granulomas descritos por François.

El quiste epidérmico de la órbita se comporta como un tumor benigno, de evolución lentamente progresiva, de crecimiento expansivo, debido a la multiplicación y acumulación de desechos celulares queratinizados. Debido a su extrema plasticidad, moldea los tejidos intraorbitarios sin destruirlos. Se localizan de preferencia en el cuadrante superoexterno a nivel de la sutura frontomalar, como sucedió en este caso. A medida que crece, el quiste provoca erosión ósea acompañada casi siempre de reacción hiperostósica, en ocasiones visible radiológicamente. Los signos y síntomas son variables, según su localización, es frecuente la proptosis, directa o no del globo ocular, por lo general con desviación inferior y nasal, de evolución larga, ya que usualmente se necesitan años para que el volumen sea suficientemente grande para inducir manifestaciones clínicas. Asimismo, es frecuente la cefalea frontal y periocular de intensidad moderada. A largo plazo, la evolución espontánea de los quistes epidérmicos se acompaña de complicaciones intraorbitarias y extraorbitarias. Las intraorbitarias, además de los procesos inflamatorios, son de orden mecánico: compresión del nervio óptico y estructuras vasculares, con alteraciones campimétricas y de agudeza visual,<sup>6,10</sup> dan, como en el presente caso, problemas congestivos de papila y alteraciones en el retorno venoso, incluso de la circulación episcleral, con la consiguiente elevación

de la tensión ocular (misma que desapareció una vez removida la masa ocupativa). Otra alteración es la deficiencia oculomotora, responsable de diplopia.<sup>11</sup> Se ha reportado *mistagmus* horizontal voluntario, oscilopsia y diplopia asociada a la masticación en un caso de quiste epidérmico contiguo al músculo temporal, que al contraerse durante la masticación desplazaba al globo ocular.<sup>4</sup> Las complicaciones extraordinarias están ligadas a la extensión del quiste: fistulización cutánea o a plano aponeurótico temporal (incipiente, con infección bacteriana agregada en este caso), propagación al seno frontal o a endocráneo después de la lisis ósea total del techo de la órbita. Raramente puede desarrollarse un carcinoma de células escamosas a partir de un quiste orbitario.<sup>12</sup>

Los estudios paraclínicos son importantes para orientar la etiología del tumor. En las radiografías simples se describen clásicamente lesiones lacunares, homogéneas, de límites netos, con reacción hiperostósica de las paredes en alguno de los huesos orbitarios, más frecuentemente del techo o región externa, independientes de los senos paranasales.<sup>11</sup> La arteriografía puede mostrar desplazamientos de las estructuras vasculares y congestión venosa, pero no neovascularización. La radiografía de agujeros ópticos es normal (como en este caso) aunque raramente puede haber ensanchamiento de los mismos si el quiste se extiende a cavidad craneana. La tomografía lineal es útil para delimitar más precisamente el tumor, así como para descartar lisis ósea.<sup>10</sup> La ecografía ayuda a determinar la calidad quística del mismo. Sin embargo, el mayor avance en el diagnóstico de padecimientos orbitarios, incluyendo tumores, lo constituye la tomografía computada; mediante ella se obtienen datos positivos en más del 90% de los pacientes con tumor orbitario, información sobre su localización, invasión a estructuras intraorbitarias o ataque a la región retroorbitaria. En la tomografía el quiste da imagen tumoral homogénea, con límites netos, que se extiende a partir de una de las paredes orbitarias que puede erosionar. Por último, su densidad no se modifica con la inyección de material de contraste.<sup>13</sup>

A pesar de lo anterior, en ocasiones los datos no son concluyentes y es necesaria la biopsia

para hacer el diagnóstico histológico y normar la conducta a seguir. Básicamente existen dos tipos de biopsias: la directa, practicada a través de una orbitotomía anterior o lateral y la biopsia por punción con aguja fina. En cuanto a esta última, descrita por Soderström en 1966, se usa una aguja de 0.7 mm de diámetro interno, a través de la piel del borde orbitario hasta donde se localiza el tumor (usualmente indicada para tumores situados en la porción posterior de la órbita) bajo control radiológico o previa identificación con radiografías, ultrasonido o tomografía; se aspira el material con una jeringa. Se aduce que el procedimiento es rápido, poco cruento y de complicaciones excepcionales (hematomas, lesión nerviosa) cuando se efectúa por personas experimentadas.<sup>14</sup> Sin embargo, se critica por la posibilidad de no llegar al tejido adecuado, tomar muestras insuficientes y diseminar el proceso patológico. En cuanto a la orbitotomía, se dice que permite la observación directa del tumor y la toma adecuada de las muestras, así como la posibilidad de continuar la cirugía para extirpar la lesión.

El tratamiento del quiste epidermoide es únicamente quirúrgico, y consiste en evacuar el contenido del mismo y practicar la exéresis de la cápsula sin dejar restos epiteliales, ya que a partir de éstos podría reproducirse en un lapso variable. Cabe decir que en el presente caso no se tuvo la certeza de extirpar el tumor totalmente, por lo que existe la posibilidad de recurrencia de la lesión. Asimismo, puede haber prolongaciones importantes a la fosa craneana anterior, fosa temporo-cigomática o a la fosa cerebral media. Por esto el problema del tratamiento del quiste epidermoide es esencialmente escoger la vía de abordaje, misma que dependerá de su localización y extensión. La lisis total del techo de la órbita y la propagación a endocráneo imponen una orbitotomía superior neuroquirúrgica. Los quistes limitados al espacio orbitario pueden ser abordados por vía anterior o lateral. Hay tres tipos de acceso anterior: debajo de la región superciliar, transpalpebral y transconjuntival. Esta última en tumores pequeños, poco infiltrantes, da buenos resultados cosméticos y funcionales.<sup>5</sup> La vía lateral, que se usó en este caso, es la más frecuentemente utilizada por la amplitud del campo quirúrgico que permite

alcanzar incluso el vértice orbitario, así como una reconstrucción ósea satisfactoria.

El pronóstico del quiste epidérmico orbitario es excelente y las recidivas son excepcionales.

#### RESUMEN

Se presenta un caso de exoftalmos unilateral en un paciente de 45 años de edad, producido por un quiste epidérmico orbitario de localización superotemporal. Se dan los datos clínicos, anatomopatológicos, pronóstico, tratamiento y la evolución post-quirúrgica.

#### SUMMARY

A case of unilateral exophthalmos due to an orbital epidermoid cyst in a 45 year-old male is presented. The clinical data, pathological findings, prognosis, treatment and follow-up are provided.

#### BIBLIOGRAFIA

1. Yanoff, M. y Fine, B.S.: *Ocular pathology. A text and atlas*. Harper & Row Publishers, Philadelphia. 648. 1982.
2. Henderson, J.W.: *Orbital Tumors*. W.B. Saunders Co. Filadelfia, 87. 1973.
3. Reese, A.B.: "Expanding lesions of the orbit". *Trans. Ophthalmol. Soc. UK*, **91**: 85-104. 1971.
4. Palmer, B.W.: "Unilateral exophthalmos". *Arch. Otolaringoi.* **82**: 415-424. 1965.
5. Lepori, J.C.: "Kyste epidermoide orbitaire de l'adulte. Abord trans-conjunctival". *Rev. Otoneuroophthalmol* **50**: 159-163. 1982.
6. Bowyer, M.; Chassagne, J.F. y Herpner, H.: "A rare cause of exophthalmos of tumorous origin: epidermoid cyst of the orbit roof". *Bull Soc Ophthalmol* **11**: 771-773. 1978.
7. Knight, R.Y.; St. John, J.N. y Nakada, T.: "Chewing oscillopsia. A case of voluntari visual ilusion of movement". *Arch. Neuroi.* **41**: 95-96. 1984.
8. Frazer, A.K. y Victoratos, K.G.: "Multiple disparate cranial neoplasms". *Cancer* **44**: 2312-2315. 1979.
9. Yanof, M. y Fine, B.S.: *Op. cit.* 658.
10. Morax, P.V.; Aron-Rosa, D. y Offret, H.: "Un cas de kyste epidermoide de l'orbite á symptomatologie rare"; *Bull Soc Ophthalmol* **71**: 427-431. 1971.
11. Romanet, J.P.; Mouillon, D.; Raphael, B.; Barge, M. Y Pasquier, B.: "Kyste epidermoide de l'orbite". *Bull Soc Ophthalmol.* **11**: 993-996, 1981.

12. **Wright, J., y Morgan, G.:** "Squamous cell carcinoma developing in an orbital cyst". *Arch. Ophthalmol.* **95:** 635-637. 1977.
13. **Forbes, G.S.; Sheedy, P.F. y Waller, R.R.:** "Orbital tumors evaluated by computed tomography". *Radio-*  
*logy* **136:** 101-111. 1980.
14. **Westman-Naeser, S. y Naeser, P.:** "Tumours of the orbit diagnosed by fine needle biopsy". *Acta Ophthal.* **50:** 969-976. 1978.