



Patología orbitaria en la población pediátrica: revisión de hallazgos mediante resonancia magnética

RESUMEN

Por su alta resolución de contraste y por la capacidad de diferenciación de los tejidos contenidos en la órbita la resonancia magnética es una herramienta muy útil en la detección y caracterización de los diferentes procesos patológicos en el globo ocular y de los componentes del espacio intra- y extraconal.

El objetivo de este trabajo es describir e ilustrar la anatomía de la órbita y su contenido, así como los principales hallazgos en las diferentes secuencias de resonancia magnética, de los principales procesos patológicos de origen congénito, infeccioso/inflamatorio, tumoral y vascular que afectan al ojo y sus tejidos adyacentes en la edad pediátrica.

El conocimiento preciso de las características normales de los diferentes componentes de la órbita, su localización y la relación entre sí, así como los principales hallazgos morfológicos y diferente comportamiento en cada secuencia de resonancia magnética utilizada para la evaluación de la patología congénita, infecciosa/inflamatoria, tumoral y vascular del globo ocular y sus estructuras adyacentes, es de gran importancia como parte del manejo multidisciplinario de este pequeño espacio que además de involucrar tejido de las tres capas germinales, se encuentra en íntima relación con el sistema nervioso central y los senos paranasales, por lo que una evaluación precisa del origen y extensión de la enfermedad son necesarias para un correcto manejo y seguimiento.

La resonancia magnética es un método de imagen útil para la detección, caracterización y determinación de la extensión de diversos procesos patológicos del globo ocular y sus tejidos adyacentes. Es deber del especialista en imagen conocer la anatomía ocular y las manifestaciones principales de cada entidad para brindar información clara y precisa para el manejo y seguimiento de cada paciente.

Palabras clave: resonancia magnética, anatomía de la órbita y contenido, patología congénita, infecciosa/inflamatoria, tumoral y vascular.

Orbital pathology in the pediatric population: review of magnetic resonance findings

ABSTRACT

High contrast resolution and capacity for differentiation of tissues contained in the orbit make magnetic resonance a very useful tool in detection and characterization of different pathological processes in the eye ball and the components of the intraconal and extraconal space.

Jiménez-Morales ML¹
Gómez-Garza G²
Criales-Cortés JL³
Mora-Tiscareño MA⁴

¹ Residente de cuarto año de la Especialidad de Imagenología Diagnóstica y Terapéutica Grupo CT Scanner-INCICH, UNAM; México, D.F.

² Jefe del Departamento de Resonancia Magnética del Instituto Nacional de Pediatría, México, D.F.

³ Profesor titular del curso de Imagenología Diagnóstica y Terapéutica, CT Scanner-Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, UNAM. Director Médico del Centro Diagnóstico CT Scanner del Sur, México, D.F.

⁴ Jefa del departamento de Radiología del Instituto Nacional de Pediatría.

Instituto Nacional de Pediatría. Insurgentes Sur 3700-C, CP 04530, México, D.F.

Recibido: 25 de marzo, 2015

Aceptado: 28 de abril, 2015

Correspondencia: Martha Lucía Jiménez Morales jimenezm26@hotmail.com

Este artículo debe citarse como

Jiménez-Morales ML, Gómez-Garza G, Criales-Cortés JL, Mora-Tiscareño MA. Patología orbitaria en la población pediátrica: revisión de hallazgos mediante resonancia magnética. Anales de Radiología México 2015;14:191-208.

The objective of this article is to describe and illustrate the anatomy of the orbit and its contents, and the main findings in different magnetic resonance sequences, for the main pathological processes of congenital, infectious/inflammatory, tumorous, and vascular origin that affect the eye and its adjacent tissues at pediatric age.

Precise knowledge of the normal features of the different components of the orbit, their location and interrelationship, and the principal morphological findings and different behavior in each magnetic resonance sequence used to evaluate congenital, infectious/inflammatory, tumorous, and vascular pathology of the eye ball and adjacent structures is of great importance as part of multidisciplinary management of this small space which, in addition to involving tissue of the three germ layers, is intimately related to the central nervous system and the paranasal sinuses, for which reason a precise evaluation of the origin and extension of the disease is necessary for proper management and monitoring.

Magnetic resonance is a useful imaging method for detection, characterization, and determination of the extension of various pathological processes of the eye ball and its adjacent tissues. Imaging specialists need to be familiar with ocular anatomy and the principal manifestations of each entity to provide clear and precise information for management and monitoring of each patient.

Key words: magnetic resonance, orbital anatomy and contents, congenital, infectious/inflammatory, tumorous, and vascular pathology.

¡Oh profundidad de las riquezas de la sabiduría y de la ciencia de Dios! ¡Cuan insondables son sus juicios, e inescrutables sus caminos!
Romanos 11: 33

Al creador de la ciencia y dueño de la inteligencia y sabiduría... Dios! A él mis agradecimientos por siempre.

Anatomía

La órbita es un compartimento complejo dentro del cráneo que contiene al globo ocular, los músculos extraoculares, la grasa, estructuras neurovasculares y glándulas lacrimales. Tiene forma de pirámide, acostada sobre uno de sus lados, su base es la parte anterior y el ápex su parte posterior. La pared lateral de la órbita es la más gruesa, está compuesta por el hueso cigomático, el ala mayor del esfenoides y el hueso frontal. La fisura orbitaria inferior separa la pared

lateral del piso de la órbita y la fisura orbitaria superior separa la pared lateral del techo de la órbita. La pared medial está compuesta por el hueso etmoides o lámina papirácea que es extremadamente delgada, lo que condiciona una mayor vulnerabilidad para la propagación de infecciones desde el seno etmoidal adyacente, fracturas de la pared medial o daños durante procedimientos quirúrgicos.

El techo de la órbita está compuesto por el hueso frontal y una pequeña porción del ala menor del esfenoides. El ápex comunica la órbita con la fosa pterigopalatina y la fosa craneana a través de las fisuras orbitarias superior e inferior y el canal óptico. El nervio óptico, la arteria oftálmica y la vena central de la retina viajan a través del canal óptico, mientras la fisura orbitaria superior contiene los nervios craneales III, IV, rama



oftálmica (V1) del trigémino y la vena oftálmica superior. La fisura orbitaria inferior contiene la rama V2 del nervio trigémino, la arteria y vena infraorbitarias.¹

El globo ocular se encuentra en la parte anterior de la órbita y está compuesto por tres capas (de externa a interna):

- La esclera: membrana de soporte que se extiende hasta la córnea.
- La úvea: membrana vascular compuesta por la coroides posteriormente y el cuerpo ciliar e iris anteriormente.
- La retina: membrana neurosensorial que cubre la superficie interna del globo.

El interior del globo está ocupado por humor acuoso, cristalino, iris y vítreo, se divide en dos segmentos, el anterior y el posterior. El segmento anterior está lleno de humor acuoso, contiene a la córnea, al cristalino, al iris, al ángulo iridocorneal y a los cuerpos ciliares; se divide en dos cámaras, la anterior y la posterior.² La cámara anterior se localiza entre la cara posterior de la córnea y la cara anterior del iris, tiene forma de luna creciente, con diámetro anteroposterior de 3 mm y volumen aproximado de humor acuoso de 0.2 mL, es casi isointensa al humor vítreo en imágenes con TR largo y corto.³ La cámara posterior se encuentra entre la cara posterior del iris y la cara posterior del cristalino, el cual está rodeado por el cuerpo ciliar.² El iris es la extensión anterior del tracto uveal y se encuentra anterior al cristalino.³

El humor acuoso es secretado a la cámara posterior por el cuerpo ciliar, entra en la cámara anterior a través de la pupila y sale del globo ocular a través del canal de Schlemm.⁴ El segmento posterior contiene la esclera, la coroides, la retina y el vítreo.² El globo es un órgano único ya que contiene al vítreo y al cristalino, las estructuras con mayor y menor carga de agua

en el cuerpo, respectivamente. Entre 98 y 99% del contenido del vítreo y del 65 al 69% del contenido del cristalino es agua, esto produce la diferencia en el tiempo de relajación de dichas estructuras. El vítreo tiene un volumen aproximado de 4 mL, está compuesto por un material viscoso con función amortiguadora, tiene tiempos de relajación en T1 y T2 más largos que la mayoría de tejidos pero más corto que los del agua, presentando intensidad muy similar a la del líquido cefalorraquídeo.

El cristalino se compone por tres partes:

1. Cápsula elástica: envuelve todo el cristalino.
2. Epitelio superficial: posterior a la cápsula, sólo se encuentra en la cara anterior.
3. Fibras: constituyen la mayor masa del cristalino.

El cristalino se mantiene en su posición por el ligamento suspensorio o zónula que emerge del epitelio del proceso ciliar. El 66% está compuesto por agua y el resto de proteínas. En imágenes de resonancia potenciadas en T1 es isointenso al vítreo e hipointenso T2. El cuerpo ciliar se encuentra posterior al iris, en T2 se observa como un área hipointensa desde el borde del cristalino a la pared del globo ocular. Es el responsable de producir el líquido acuoso.

Las tres capas oculares (esclera, coroides y retina) forman un anillo hipointenso bien definido;³ sin embargo, el tracto uveal muestra mayor intensidad de señal en T1, probablemente por el epitelio que contiene melanina y realce medio poco después de la administración de medio de contraste.⁴

El globo está rodeado por la «fascia bulbar» o «cápsula de Tenon» que se une con la esclera inmediatamente por detrás de la unión corneoescleral y con la vaina del nervio en la entrada al

globo ocular.⁵ El globo recibe sangre a través de la arteria oftálmica que corre adyacente al nervio óptico y da la arteria central de la retina. Existe un sistema de protección, la barrera hematocular, estructura similar a la barrera hematoencefálica.^{2,4} Los cuatro músculos rectos (superior, inferior, medial y lateral) y el oblicuo superior son fusiformes y junto con el músculo elevador del párpado se originan del tendón anular común llamado anillo de Zinn, que está adherido al ápex orbitario. Estos músculos, a excepción del oblicuo superior se insertan en el globo, posterior al borde corneoescleral y forman el límite anatómico entre los espacios intra- y extraconal.^{1,6}

El músculo oblicuo superior tiene un curso superomedial y se adhiere a la esclera, posterior al ecuador. El músculo oblicuo inferior se origina del piso orbitario medial y cursa posterolateralmente para insertarse en la esclera inferolateral. El músculo elevador del párpado corre por encima del globo y finaliza anteriormente en una aponeurosis⁶ (Figura 1).

Patologías de la órbita

Patología congénita

Hipertelorismo e hipotelorismo

El desarrollo embriológico de las órbitas involucra la migración medial e inferior de las yemas nasales hasta su fusión con la línea media frontal para formar la nariz. Una migración más allá del límite normal lleva a una disminución de la distancia interocular, entidad llamada hipotelorismo primario cuando es menor al quinto centil para la edad. El hipotelorismo secundario se relaciona con una formación anormal del cráneo como la microcefalia y la sinostosis metópica. Al contrario, el hipertelorismo es una distancia interocular por encima del centil 95 para la edad del paciente, que es consecuencia de una migración insuficiente de las yemas nasales. La

causa subyacente es una anomalía cromosómica y síndromes como la displasia frontonasal, que está caracterizada por hipertelorismo, hendidura facial y agenesia del cuerpo calloso.¹

Anoftalmia

Ausencia del globo ocular con párpados, conjuntiva y aparato lacrimal presentes. Los estudios de imagen muestran una órbita poco profunda y pobremente formada conteniendo escaso tejido rudimentario. La anoftalmia primaria ocurre cuando las vesículas ópticas no se forman y está asociada con anomalías cromosomales y síndromes genéticos como trisomía 13, síndrome de Walker-Warburg y síndrome de CHARGE (coloboma, anomalías cardíacas, atresia coanal, retardo mental, anomalías genéticas y del oído).

La anoftalmia secundaria se produce por un evento *in utero*, como un defecto metabólico (hiper- o hipovitaminosis A), evento vacular o infección (rubéola), que ocasiona la falla parcial o completa en la involución de la vesícula óptica primaria durante la formación temprana del ojo. Su forma de presentación puede ser como un pequeño quiste que produce la clásica apariencia de anoftalmia o como un quiste de mayor tamaño que se considera un quiste ocular congénito. La anoftalmia puede ser difícil de diferenciar de una microftalmia severa o de la hipoplasia orbitaria, a diferencia de los niños con anoftalmia los niños con microftalmia sí tienen el globo ocular con cristalino formado⁷ (Figura 2).

Coloboma

El coloboma es un defecto del globo secundario al cierre incompleto de la fisura coroidea, puede involucrar nervio óptico, retina, coroides, iris o cristalino y llevar a una herniación retrobulbar del líquido vítreo. Puede ser uni- o bilateral y manifestarse como pequeños defectos en la cara posterior del globo o grandes

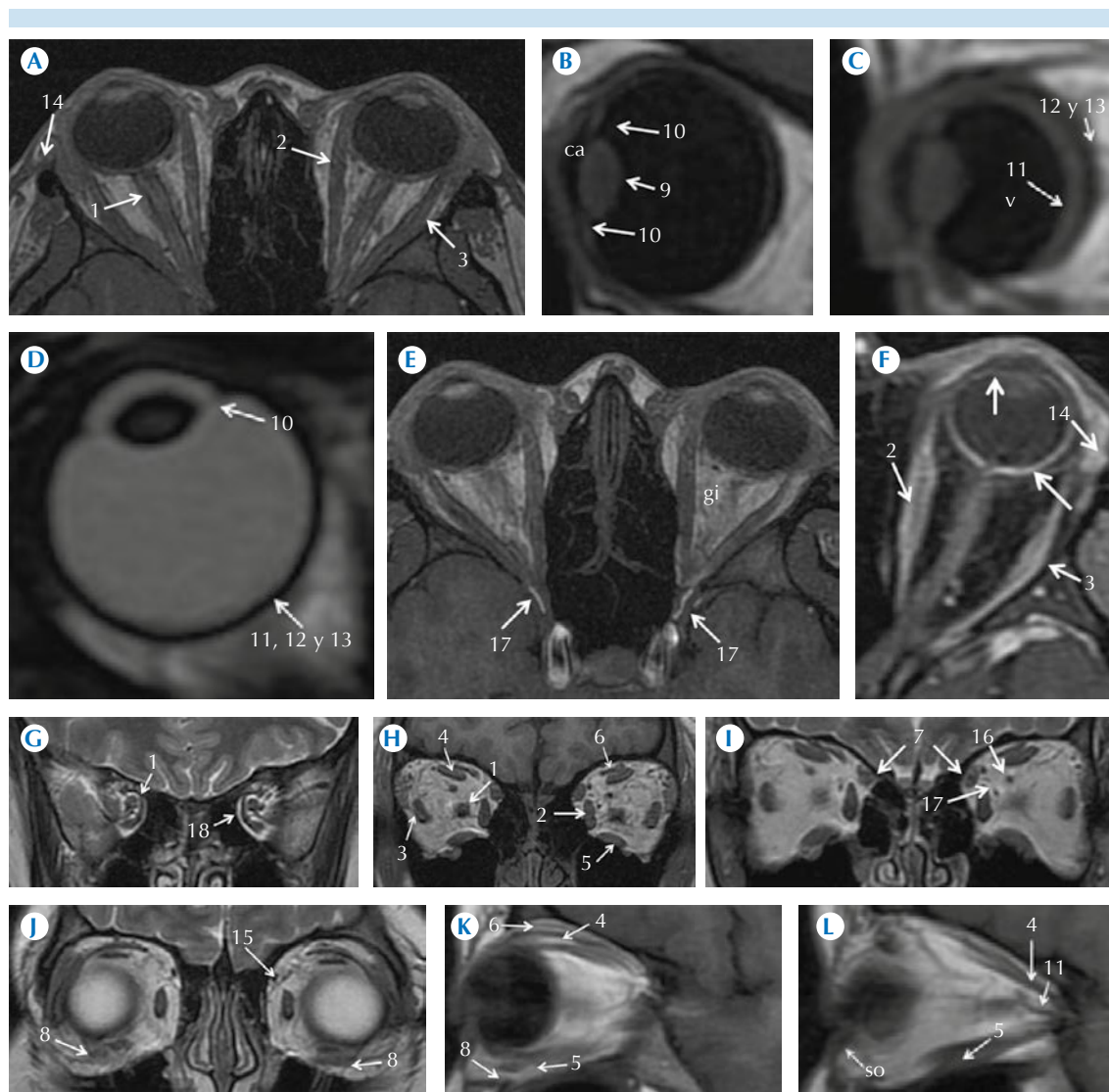


Figura 1. Anatomía ocular. **1.** Nervio óptico. **2.** Músculo recto medial. **3.** Músculo recto lateral. **4.** Músculo recto superior. **5.** Músculo recto inferior. **6.** Músculo elevador del párpado. **7.** Músculo oblicuo superior. **8.** Músculo oblicuo inferior. **9.** Cristalino. **10.** Cuerpo ciliar. **11.** Coroides. **12 y 13.** Retina y esclera. **14.** Glándula lacrimal. **15.** Nervio supraorbitario. **16.** Vena oftálmica superior. **17.** Arteria oftálmica. **18.** Anillo de Zinn. ca: cámara anterior; v: vítreo; gi: grasa intraorbitaria; so: septo orbitario. **Figura F:** T1+C: realce del tracto uveal (flechas blancas), músculos extraoculares y glándula lacrimal.

masas quísticas retrobulbares. En 60% de los casos es bilateral.⁷ En imágenes de resonancia magnética se presenta como una masa quística intraconal adyacente a la cara posterior del globo

con intensidad de señal igual a la del líquido cefalorraquídeo. Usualmente se presenta con microftalmia aunque el defecto puede crear un globo ocular asimétricamente más grande

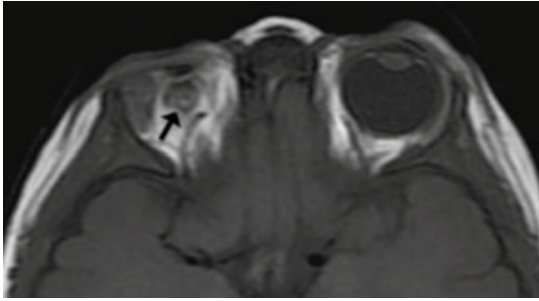


Figura 2. Microftalmia derecha (flecha negra) con aspecto hipoplásico de la vía visual intracerebral. Globo ocular derecho hipoplásico con 10.5 mm de diámetro, adelgazamiento del nervio óptico, asimetría a nivel del quiasma y menor volumen de la cintilla óptica contralateral.

(Figura 3). Puede presentarse como parte del síndrome de CHARGE, que consiste en coloboma, anomalías cardíacas, atresia coanal, retardo en el crecimiento, anomalías genitales y del aparato auditivo.^{1,7,8} Debe diferenciarse del quiste de duplicación y de la miopía axial que puede causar alargamiento del globo.⁷ En el estudio histológico usualmente se observa una retina sensorial displásica sin capa pigmentaria.⁸

Persistencia de la vasculatura fetal

Los vasos hialoideos son una fuente importante de nutrición intraocular hasta el octavo mes.

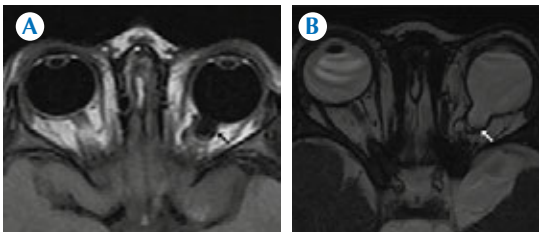


Figura 3. Niño de 2 años con coloboma izquierdo. **A)** Axial FLAIR y **B)** Axial FIESTA; demuestran defecto coroidoescleral con expansión quística del nervio óptico izquierdo (flecha blanca).

Estos vasos forman la capa vascular situada en la superficie interna de la retina y una delicada red de fibras entre el cristalino y la retina. Los espacios intersticiales de esta red son ocupados más tarde por una sustancia gelatinosa y transparente que constituye el cuerpo vítreo. Los vasos hialoideos se obliteran y desaparece por completo durante la vida fetal y queda el canal hialoideo. El vítreo secundario inicia su formación durante el tercer mes de embarazo y gradualmente reemplaza a los elementos fibrovasculares del vítreo primario.

Cerca del séptimo mes de la gestación la cámara posterior del ojo contiene predominantemente vítreo secundario. El vítreo primario queda reducido a un pequeño remanente en forma de "s" llamado el canal de Cloquet, que se extiende desde la superficie posterior del cristalino a la cabeza del nervio óptico. En un recién nacido a término esta estructura residual sirve como canal linfático sin contener nada de tejido del vítreo primario.^{9,10}

El vítreo primario hiperplásico persistente es una anomalía del desarrollo del ojo causada por la hiperplasia del vítreo primario y una falla en su regresión. La persistencia de esta estructura lleva a un daño en la visión ya que causa edema del cristalino, glaucoma de ángulo cerrado secundario, episodios de hemorragia espontánea y ocasionalmente desprendimiento de retina secundario a hemorragia organizada o tracción.^{1,10} Se clasifica en anterior (subtipo más común), en el cual el remanente está presente sólo posterior al cristalino o posterior, en el cual el remanente está adyacente al disco óptico.¹ En las imágenes de resonancia se presenta como microftalmia, deformidad del globo y del cristalino y persistencia del vítreo primario que se observa como una banda de tejido intravítreo en forma de cono tubular que se extiende desde la cara posterior del cristalino hacia la parte posterior del globo; también se puede evidenciar el desprendimiento de la retina y niveles líquido-líquido intravítreo

como resultado de la hemorragia intraocular (Figura 4). La tomografía es útil para demostrar ausencia de calcificaciones y poder diferenciarlo del retinoblastoma.^{1,10}

Fibrodisplasia retrolental

La fibrodisplasia retrolental es un anomalía vascular de la retina que afecta a niños prematuros, con bajo peso al nacer (< 1.5 kg) que han sido tratados con oxígeno suplementario. Más de 82% de los niños con peso al nacer menor de 1 kg y 47% de los niños con peso al nacer entre 1 y 1.25 kg desarrollan alguna forma de esta enfermedad. El desarrollo vascular de la retina inicia alrededor del segundo mes de edad gestacional con el crecimiento de los vasos hialoideos desde el disco óptico hacia el exterior. Entre el quinto y sexto meses de la gestación ocurre la apoptosis de la vasculatura hialoidea, seguida del crecimiento de las arcadas retinianas hacia la periferia. La apoptosis tiene que estar completa al momento en que las arcadas retinianas alcanzan

la periferia. En infantes prematuros la vasculatura hialoidea en regresión interfiere con el desarrollo de la vasculatura retiniana, creando hipoxia, crecimiento y dilatación anormal de los capilares de la retina. Se forma una zona avascular anterior y una posterior de vasos tortuosos y dilatados. A medida que esta condición progresa se desarrollan cicatrices vasculares y desprendimiento de la retina. El tratamiento puede hacerse con foto-coagulación. Los hallazgos en imagen incluyen densidad anormal de la cara posterior del cristalino, desprendimiento de retina, calcificaciones y microftalmia secundaria a las cicatrices; en la resonancia puede observarse líquido dentro del espacio subretiniano¹ (Figura 5).

Patología infecciosa

Celulitis

La celulitis puede ser periorbitaria y orbitaria, dependiendo de su localización con respecto al septo orbitario. Hacer la distinción entre ambas entidades es imperativo ya que de esto depende la agresividad del tratamiento, siendo la preservación de la visión la preocupación principal. La celulitis periorbitaria o preseptal involucra los tejidos blandos anteriores al septo orbitario que es una hoja delgada de tejido fibroso que se

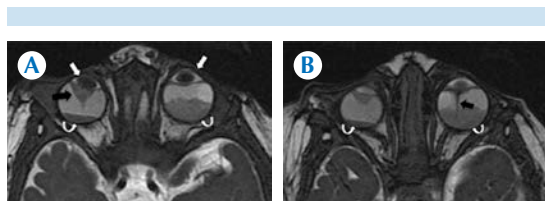


Figura 4. Niña de 4 meses con vítreo primario hiperplásico persistente bilateral. **A-B)** Axial FIESTA: microftalmia bilateral con globo ocular derecho de menor tamaño; pérdida la diferenciación de los componentes del segmento anterior (flechas blancas) y colecciones hipointensas subhialoideas localizadas en segmentos posteriores (flechas curvas). Es evidente una imagen en "V" de origen vascular que se origina en polo posterior del globo ocular a nivel del nervio óptico que continúa longitudinalmente hacia la pared posterior del vítreo (flechas negras). Ausencia de señal en T1 y T2 así como aparente reforzamiento a la administración de contraste. Sin reforzamiento en el resto de las estructuras oculares ni hiperintensidad en DWI (las imágenes no se muestran).

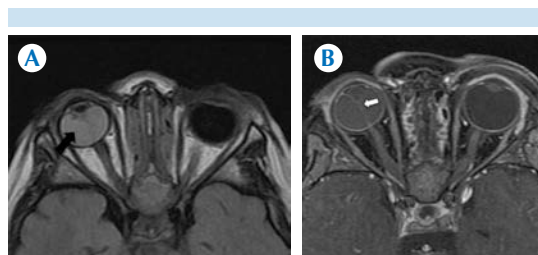


Figura 5. Niño de 3 años con desprendimiento de retina en el globo ocular derecho **A)** FLAIR: hematoma subretineal (flecha negra). **B)** T1 + C: retina desprendida, se observa como una estructura con forma de "V", refuerza tras la administración de gadolinio (flecha blanca).

origina en el periostio orbitario y se inserta en el tejido palpebral a lo largo de las placas tarsales. Se observa edema palpebral, eritema, quemosis y limitación de los movimientos oculares en ausencia de proptosis. Las imágenes de tomografía computada y de resonancia magnética demuestran induración e inflamación de los tejidos blandos preseptales. La celulitis orbitaria involucra los tejidos blandos postseptales que se dividen en intraconales (músculos extraoculares y membrana intermuscular), extraconales (por fuera del cono muscular, la órbita y la membrana intermuscular) y de localización subperióstica. La mayoría de los casos son secundarios a sinusitis con diseminación vascular de la infección. Los hallazgos clínicos son similares a los de la celulitis periorbitaria asociada o no a proptosis. Los hallazgos en imagen incluyen opacificación sinusal, estración de la grasa retrobulbar y colecciones líquidas extraconales adyacentes a la pared de la órbita, con efecto de masa sobre los músculos extraoculares. Los abscesos de evolución reciente no necesariamente muestran realce periférico.¹¹ En imágenes de resonancia magnética se observa hipointensidad difusa en T1 e hiperintensidad en T2 de los tejidos blandos periorbitarios.¹ El diagnóstico diferencial incluye condiciones inflamatorias como el seudotumor y la miositis orbitaria, así como neoplasias intra- y extraorbitarias. Entre las complicaciones están la trombosis de la vena oftálmica superior y del seno cavernoso, meningitis y abscesos intracraneales.¹¹

Patología inflamatoria

Oftalmopatía distiroidea

La oftalmopatía distiroidea es una reacción autoinmunitaria en pacientes con enfermedad de Graves que lleva a la inflamación y acumulación de glicosaminoglicanos en los músculos extraoculares asociadas con fibrosis de la grasa

orbitaria. Los hallazgos clásicos son exoftalmia secundaria al aumento generalizado de la grasa orbitaria y crecimiento difuso sin dolor de los músculos extraoculares con respeto de las inserciones miotendinosas.¹ Se observa una disminución gradual del grosor de los músculos hacia el sitio de inserción en el globo ocular con contornos regulares y bien definidos. Los músculos más frecuentemente afectados son el recto inferior y el recto medial. Suele haber una pobre correlación entre el grado de afectación orbitaria y la severidad del hipertiroidismo. Entre los diagnósticos diferenciales se incluyen seudotumor orbitario, enfermedad metastásica, malformaciones arteriovenosas durales y acromegalia.

Síndrome orbitario inflamatorio inespecífico (seudotumor inflamatorio)

Esta entidad es secundaria a la infiltración de uno o más de los tejidos blandos dentro de la órbita, por células inflamatorias como las plasmáticas, linfocitos e histiocitos. Los casos en pediatría representan el 11.5% de los casos reportados de esta afección. En contraste con la oftalmopatía tiroidea los hallazgos en imagen incluyen engrosamiento asimétrico de los músculos extraoculares con infiltración de la grasa orbitaria que condiciona contornos musculares irregulares asociado con inserciones miotendinosas amplias. La forma aguda responde muy bien al tratamiento con esteroides; en cambio, la forma crónica puede tener respuesta pobre por la presencia de fibrosis, requiriendo el uso de metrotexato y terapia con radiación. Los diagnósticos diferenciales incluyen miositis infecciosa, enfermedad de Graves y linfoma.¹ El seudotumor orbitario puede estar asociado con varias enfermedades sistémicas incluyendo granulomatosis de Wegener, sarcoidosis, vasculitis y linfoma⁷ (Figura 6).

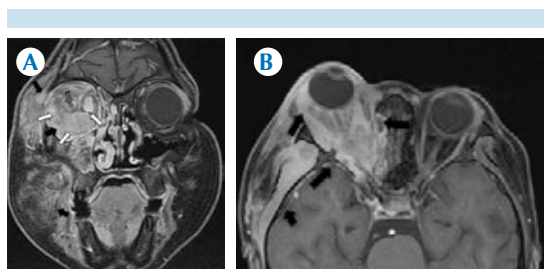


Figura 6. Niña de 13 años con afectación de la órbita derecha y tejidos periorbitarios asociado con granulomatosis de Wegener. **A-B)** Coronal y axial T1 Fat Sat +C: aumento del volumen de los tejidos intra- y extraconales, así como el tejido periorbitario incluyendo los párpados, tejido blando de la región frontal y malar con refuerzo intenso y homogéneo del tejido afectado (flechas negras). En todas las imágenes se observa aumento del grosor de los músculos extraoculares (flechas blancas). El nervio óptico es normal (flechas con relleno punteado).

Patología tumoral

Rabdomiosarcoma

Es el tumor mesenquimatoso más común en niños, representa 5% de todos los cánceres infantiles y el tumor maligno extraocular más frecuente en esta edad. Se origina de células mesenquimales pluripotenciales que tienen la capacidad de diferenciarse en músculo esquelético. Las tres variantes histológicas son: el embrionario, alveolar y pleomórfico, en algunos casos se pueden mezclar dos tipos histológicos. La variante más frecuente en la órbita y en niños pequeños es la embrionaria, en cambio la forma alveolar se presenta muy raramente en la órbita, es menos común y afecta a niños mayores y adolescentes. El tipo pleomórfico es raro en niños y extremadamente raro en la órbita. El rabdomiosarcoma primario de la órbita ocurre con mayor frecuencia en la primera década de la vida, con edad promedio de 6 a 8 años, pero ha sido reportado en todos los grupos etarios desde la infancia hasta los 68 años. Hay escasa predi-

lección por el sexo masculino con una relación hombre/mujer de 5:3. Es un tumor agresivo, de rápido crecimiento. Se manifiesta con proptosis rápidamente progresiva o desplazamiento ocular. Otros signos comunes incluyen edema palpebral y conjuntival que puede sugerir una celulitis orbitaria. Es siempre unilateral, más comúnmente extraconal (37-87% de los casos) o intra- y extraconal en 13 a 47% de los casos. El subtipo embrionario se localiza en 33 a 53% de los casos en el cuadrante superonasal. Erosiones óseas, invasión a senos paranasales e invasión intracraneal ocurren en 30 a 40, 20 y 3% de los casos, respectivamente.¹ Las adenopatías regionales son raras excepto en enfermedad avanzada ya que la órbita posterior está desprovista de tejido linfático. Las metástasis se dan por vía hemática y los sitios más comunes son pulmón y huesos. La tomografía es particularmente útil para valorar el involucramiento óseo y la resonancia es sensible para demostrar la extensión intracraneal. El seguimiento con tomografía puede demostrar la inhibición o progresión del daño óseo indicando el grado de respuesta al tratamiento; la enfermedad recurrente o residual puede verse en imágenes de resonancia. En imágenes de resonancia magnética se observa lesión rodeando las estructuras intraorbitarias con intensidad de señal similar al músculo o cerebro en imágenes potenciadas en T1 y de intensidad variable pero usualmente hiperintensa en T2. Los tumores con focos hemorrágicos o hemorragia subaguda pueden presentar áreas de alta intensidad de señal en imágenes en T1 y T2. Después de la administración de medio de contraste se observa realce homogéneo de moderado a marcado (Figura 7).

La invasión al globo ocular es rara. Ocasionalmente se puede ver invasión a los senos paranasales y a estructuras intracraneales adyacentes, un hallazgo que refleja la naturaleza agresiva del tumor. Los factores favorables de pronóstico incluyen ausencia de metástasis a dis-

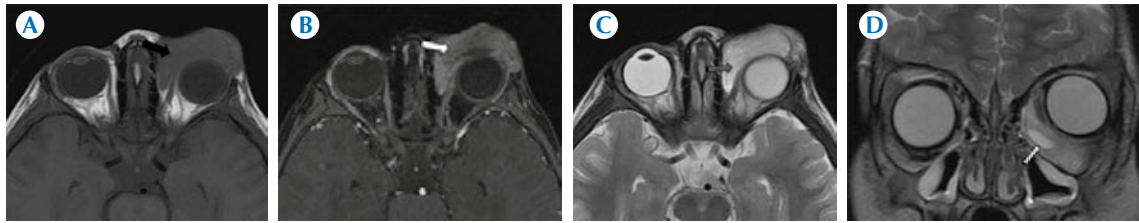


Figura 7. Rhabdomioma alveolar en un niño de 7 años con proptosis izquierda. **A)** T1 axial: masa extraconal, de contornos bien definidos e isointensa al músculo (flecha negra). **B)** Axial T1 +C: realce intenso del tumor (flecha blanca). **C-D)** Axial y coronal T2: la masa tiene señal heterogénea de predominio hiperintenso relativa a la sustancia gris y músculo (flecha con relleno punteado) con algunas regiones quísticas (flecha con relleno rayado).

tancia, órbita como sitio primario, enfermedad confinada a la órbita, resección quirúrgica completa del tumor, edad de presentación menor de 10 años, tipo histológico embrionario y tamaño tumoral de 5 cm o menor. El factor pronóstico más importante es la respuesta al tratamiento que se determina con estudios de seguimiento. Actualmente el tratamiento consiste en biopsia incisional, excisional o citorreducción, seguida por radiación y quimioterapia. La supervivencia a 5 años es mayor de 90%.¹² los diagnósticos diferenciales del rhabdomioma se enlistan en el Cuadro 1.

Retinoblastoma

El retinoblastoma, aunque raro, es el tumor intraocular más frecuente en la edad pediátrica. Este tumor maligno deriva de la retina inmadura y representa 11% de todos los cánceres en el primer año de vida. Entre 90 y 95% de los casos es diagnosticado antes de los 5 años. La edad promedio de presentación de la forma bilateral es de 7 a 16 meses mientras que la forma unilateral es de los 24 a los 29 meses. Existen dos formas, la hereditaria y la no hereditaria. En la enfermedad hereditaria existe una mutación de los dos alelos del gen RB, la primera mutación se presenta en la célula germinal, por lo tanto cada célula en el cuerpo tiene esta mutación; la

segunda ocurre en la célula somática. Más de una célula en la retina será capaz de iniciar un crecimiento neoplásico, por lo tanto hay una mayor predisposición a la formación de tumores múltiples y bilaterales. En la forma no hereditaria del retinoblastoma no hay mutación en la célula germinal, por lo que las dos mutaciones tienen que ocurrir en la misma célula somática para que se exprese la enfermedad, lo cual es raro que suceda y toma más tiempo, esto explica la presentación tardía y los tumores solitarios. En la forma hereditaria se tienen un mayor riesgo de tumores neuroblásticos intracraneales histológicamente idénticos a los tumores de retina. Estas neoplasias están usualmente localizadas en la región pineal y paraselar. En pacientes con retinoblastoma bilateral este síndrome puede ser llamado retinoblastoma trilateral y no debe ser confundido con metástasis.

La evaluación con resonancia magnética tiene la ventaja de no usar radiación pero en este grupo etario la necesidad de sedación es prácticamente universal. La resonancia es menos sensible que la tomografía para demostrar las calcificaciones, que es el hallazgo más específico por imagen del retinoblastoma. La resonancia es más sensible para evaluar la extensión del tumor dentro de la vía óptica y el espacio subaracnoideo, así como la extensión hacia las estructuras posteriores



Cuadro 1. Diagnósticos diferenciales del rhabdomioma

| | |
|---|---|
| Hemorragia subperióstica postraumatismo | <p>Similitudes: erosión ósea.</p> <p>Diferencias. Resonancia magnética: cambio de intensidad de señal de los productos sanguíneos.</p> |
| Celulitis orbitaria con absceso | <p>Similitudes: edema palpebral y proptosis de inicio rápido, masa orbitaria con involucro del seno paranasal adyacente.</p> <p>Diferencias: el estudio con contraste intravenoso muestra realce del tumor y no de las secreciones en el seno involucrado.</p> <p>Clínica de proceso infeccioso en la celulitis .</p> |
| Quiste dermoide complicado con rotura | <p>Masa intraorbitaria más frecuente en niños.</p> <p>Diferencia: apariencia quística, hiperintensidad en T1 por presencia de grasa y calcificaciones.</p> <p>Erosión con bordes regulares adyacente a la sutura zigomáticofrontal en lugar de la erosión permeativa e invasiva observada en el rhabdomioma.</p> |
| Hemangioma capilares | <p>Similitudes: en algunos casos el rhabdomioma se presenta en los primeros meses de vida al igual que el hemangioma.</p> <p>Diferencias: la resonancia magnética con contraste intravenoso muestra masa vascular con vacíos de señal periféricos y centrales.</p> |
| Malformaciones vasculares | <p>Similitudes: a veces se presentan con proptosis de inicio súbito por hemorragia.</p> <p>Diferencias: las malformaciones vasculares son lesiones quísticas y multiloculadas con bordes definidos, presentan niveles líquido-líquido, realce periférico de sus paredes, flebolitos en el componente venoso.</p> |
| Histiocitosis de células de Langerhans | <p>Similitud: se origina en el hueso y se esparce directamente a la órbita.</p> <p>Diferencia: la histiocitosis de células de Langerhans puede presentar diabetes insípida cuando involucra el infundíbulo, se observan lesiones óseas adicionales.</p> |
| Sarcoma granulocítico (cloroma) | Bilateral. |
| Linfoma (no Hodgkin) | Se presenta en niños mayores y adolescentes, involucra a la glándula lacrimal, es hipointenso en T2 y encapsula al globo en lugar de deformarlo. |

del globo ocular, particularmente los implantes vítreos. Por lo tanto, la resonancia es la modalidad escogida para pacientes con síntomas clínicos que sugieren diseminación intracraneal y en casos de afectación bilateral; el estudio debe incluir imágenes exclusivas de la órbita e imágenes de todo el cerebro. Si hay evidencia de diseminación subaracnoidea también deben incluirse imágenes del canal espinal. Se adquieren imágenes con gadolinio y supresión grasa exclusivas de la órbita para mejorar la visibilidad del realce tumoral dentro de la grasa orbitaria.

El retinoblastoma se presenta como una masa de contornos lisos o irregulares, localizada en el polo posterior del globo ocular, isointensa a la sustancia gris y, al ser comparado con el vítreo, es escasamente más hiperintenso en T1 e hipointenso en T2; realza homogéneamente

tras la administración de gadolinio intravenoso y con calcificaciones la intensidad de la señal puede ser heterogénea. El globo ocular afectado es de tamaño normal y simétrico en relación con el contralateral¹³ (Figuras 8 y 9). Este tumor se puede extender dentro del vítreo y el espacio subretiniano, lo que provoca desprendimiento de la retina y dentro de la vía óptica, lo que se manifiesta con realce y engrosamiento del nervio óptico.¹³ Estos hallazgos en el nervio óptico también pueden ser secundarios a un aumento de la presión intraocular, hipervascularidad o infiltración por células inflamatorias. Observar engrosamiento y realce del nervio es más específico que solo encontrar realce de éste. La falta de realce es un buen factor de predicción de la ausencia de extensión tumoral. En DWI se puede mostrar restricción atribuible a la hiper celularidad del tumor.¹

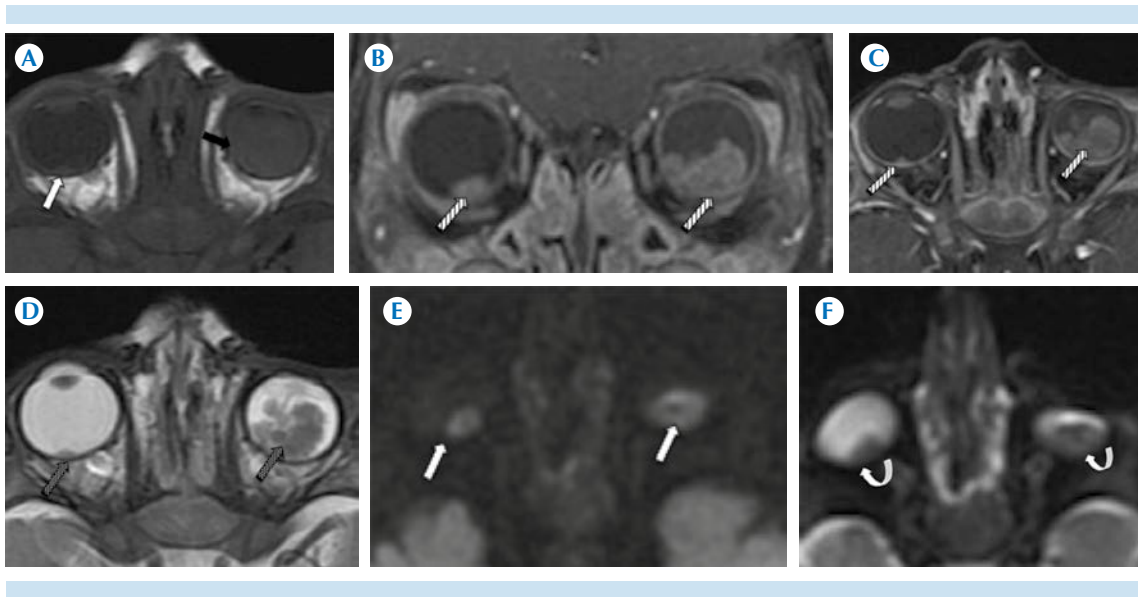


Figura 8. Retinoblastoma endofítico bilateral en un niño de 3 años. **A)** T1 axial sin contraste muestra masa nodular bilateral que ocupa la fosa posterior del globo izquierdo (flecha negra) y lesión de menor tamaño en el lado derecho (flecha blanca). **B-C)** Coronal y axial T1 Fat Sat + C: realce homogéneo de ambas lesiones (flechas con relleno rayado). **D)** T2 en axial: tumor de intensidad homogénea e hipointenso al vítreo (flechas con relleno punteado). **E-F)** Restricción en imágenes DWI (flechas blancas y curvas).

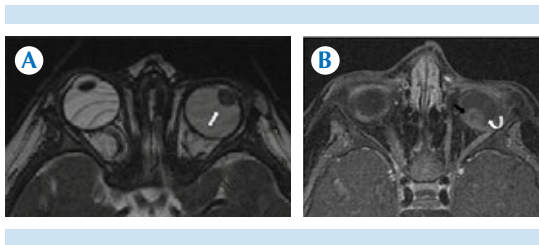


Figura 9. Niña de 1 año con retinoblastoma del ojo izquierdo. **A)** FIESTA: luxación del cristalino del ojo izquierdo (flecha blanca). **B)** T1 + C: lesión intraocular izquierda dependiente de la retina con reforzamiento discretamente heterogéneo (flecha negra), se acompaña de alteración difusa de la señal del humor vítreo secundaria a hemorragia y reforzamiento coroideo extenso (flecha curva).

Existe un pequeño porcentaje de retinoblastomas que presenta un patrón de crecimiento infiltrativo; aparece como engrosamiento retiniano difuso sin masa aparente, sin calcificaciones y, en algunos casos, acompañado de desprendimiento

de la retina. El realce con medio de contraste intravenoso usualmente es uniforme. En ultrasonido o resonancia pueden verse micronódulos que raramente se extienden a la coroides o dentro del nervio óptico. Las lesiones bilaterales tienen que ser consideradas retinoblastomas hasta no demostrar lo contrario. Los diagnósticos diferenciales en caso de involucramiento unilateral incluyen lesiones causantes de leucocoria en niños pequeños.¹ Los dos principales diagnósticos diferenciales del retinoblastoma son la enfermedad de George Coats y la toxocariasis (Cuadro 2).

La toxocariasis es la manifestación de la infección por el nemátodo *Toxocara canis*. Usualmente es unilateral y es más frecuente en niños mayores. En imágenes ponderadas en T1 se observan bandas irregulares intravítreas y masa intraocular inflamatoria, sin realce significativo en la fase poscontraste. Se pueden presentar calcificacio-

Cuadro 2. Diagnóstico diferencial del retinoblastoma unilateral

| | |
|--|--|
| Vítreo primario hiperplásico persistente | Microftalmia en un niño nacido a término, sin calcificaciones. |
| Enfermedad de Coats | Niños mayores, no hay calcificaciones ni realce poscontraste del exudado subretiniano. |
| Endoftalmitis por <i>Toxocara</i> | Niños mayores de 5 años. Lesión intraocular hipointensa en T1 sin realce poscontraste. |
| Fibrodisplasia retrolental | Afectación bilateral y asimétrica, las calcificaciones son raras, antecedente de bajo peso al nacer, se asocia con leucomalacia periventricular. |
| Hamartoma astrocítico retiniano | Lesión circunscrita, confinada a la retina sensorial o al disco óptico, hallazgos en neurofibromatosis-1 o esclerosis tuberosa. |

nes en estadios tardíos. Las lesiones oculares con *T. canis* se dan meses o años después de la infección inicial y después de que la larva ha muerto y se ha iniciado la reacción inflamatoria. Se distinguen tres lesiones: a) granuloma en el polo posterior; b) lesiones coroideas periféricas con pliegues retinianos elevados que se extienden hacia disco óptico y c) endoftalmitis difusa con desprendimiento de la retina¹⁴ (Figura 10).

La enfermedad de Coats afecta predominantemente a varones jóvenes y es una telangiectasia retiniana primaria que provoca desprendimiento de la retina secundario a un exudado subretiniano masivo, donde el componente principal es el colesterol. La calcificaciones son raras y es más frecuente que sea unilateral. Se presenta antes de los 10 años. Para diferenciar esta entidad del retinoblastoma, se debe realizar un estudio con resonancia magnética; en el contexto de un retinoblastoma se espera encontrar una lesión con realce poscontraste, a diferencia en la enfermedad de Coats, el exudado se observa hiperintenso en T1 sin evidencia de realce. En caso de desprendimiento de la retina se puede evidenciar una imagen lineal que realza posterior al contraste.¹⁵ La invasión del nervio óptico a través del disco óptico es común, sitio desde donde las células neoplásicas se diseminan dentro de la vía óptica intracraneal, rompen la piamadre y alcanzan el espacio subaracnoideo. También puede haber invasión a la coroides y esclera con extensión subsecuente dentro de la

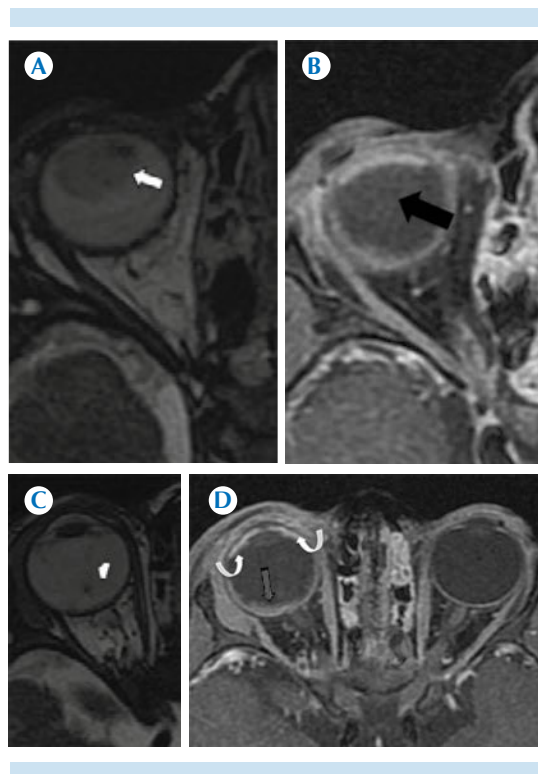


Figura 10. Endoftalmitis en ojo derecho por *Toxocara*. A y C FIELTA. **A)** Masa que ocupa el espacio vítreo (flecha blanca). **B)** T1 + C: ausencia de reforzamiento tras gadolinio I.V. (flecha negra). **C)** Desprendimiento de retina extenso (cabeza de flecha) con exudado subretinial. **D)** T1 + C: reforzamiento coroideo extenso y de la cámara anterior (flechas curvas), pérdida de la línea coroidoretinial como datos del proceso inflamatorio (flecha con relleno punteado).

órbita, conjuntiva o párpado. También puede haber extensión intracraneal a través de los senos

paranasales y agujeros neurales. Una vez que el tumor se localiza en la órbita, conjuntiva o párpado, gana acceso a la sangre y a los vasos linfáticos. El riesgo de metástasis a distancia se incrementa en casos de extensión extraocular. Las metástasis hematógenas invaden pulmones, huesos, cerebro y otras vísceras mientras que las metástasis linfáticas pueden afectar los ganglios regionales.¹³ Las manifestaciones clínicas del retinoblastoma se resumen en el Cuadro 3.

Patrones de crecimiento

Linfoma y leucemia

El linfoma de la órbita puede ser primario o secundario del linfoma sistémico. El linfoma no Hodgkin es el linfoma sistémico que más frecuentemente afecta la órbita y los pacientes que presentan linfoma orbitario primario eventualmente desarrollarán linfoma no Hodgkin sistémico. Es más frecuente en la sexta o séptima décadas de la vida, sin embargo también se ve en niños mayores. La presentación típica en una proptosis no dolorosa. Usualmente es extraconal y puede ser nodular, típicamente involucra el cuadrante superolateral del ojo y la glándula lacrimal o puede ser infiltrativo con extensión intraconal involucrando la parte posterior del globo ocular. El involucramiento bilateral permite sospechar linfoma. En imágenes de resonancia magnética potenciadas en T1 se muestra isoíntenso y en T2 iso- a hiperíntenso; sin embargo, la intensidad de señal es variable con coeficiente de difusión aparente bajo. El realce poscontraste es variable (Cuadro 4). El sarcoma granulocítico, también llamado cloroma, consta

Cuadro 3. Manifestaciones clínicas del retinoblastoma

| | |
|------------------|---|
| Más frecuentes | Leucocoria: 72-56% Estrabismo: 22-24% |
| Menos frecuentes | Alteraciones visuales, glaucoma, dolor, hipema, anisocoria e inflamación periocular |

Cuadro 4. Patrones de crecimiento del retinoblastoma

| | |
|-----------------------|--|
| Endofítico | Desde la retina sensorial al vítreo |
| Exofítico | Desde la superficie externa de la retina hacia la coroides, espacio subretiniano, extensión introrbitaria y conjuntiva |
| Difuso | Infiltrativo, engrosamiento de la retina |
| Mixto | Endo- y exofítico (más común) |
| <i>Phthisis bulbi</i> | Globo no funcionante |

de masas de células precursoras de granulocitos y son vistas típicamente en casos de leucemia mielocítica. El involucramiento de tejidos blandos de la órbita por masas leucémicas pueden incluir a los músculos extraoculares, al nervio óptico y al globo ocular.¹

Tumores vasculares

Mulliken y Glowacki reservaron el término hemangioma para anomalías del desarrollo con canales vasculares delimitados por células endoteliales proliferativas. Estos tumores se presentan poco tiempo después del nacimiento, pasan por una fase proliferativa de crecimiento y luego una de involución, que inicia cerca del primer año de vida y dura varios años. Estos tumores también pueden ser llamados hemangiomas infantiles o hemangiomas capilares. Son lesiones formadas por colecciones de arterias, venas, capilares o vasos linfáticos anormalmente dilatados. Pueden subdividirse, con base en las características hemodinámicas, en lesiones de alto o bajo flujo. Las lesiones de alto flujo contienen vasos arteriales y lo más común es que sean malformaciones arteriovenosas. Las lesiones de bajo flujo contienen venas, capilares o vasos linfáticos. A diferencia de los hemangiomas las malformaciones vasculares crecen a medida que crece el paciente y nunca involucionan espontáneamente.

Hemangiomas

La mayoría se localizan en la zona anterior de la órbita. Los de localización periorbitaria se



manifiestan como una lesión con aspecto de fresa que involucra al párpado y lesiones más profundas con proptosis en la infancia temprana. Las complicaciones aparecen a medida que la lesión crece e incluyen ambliopía, oclusión del eje visual, extensión al nervio óptico, sangrado y ulceración corneal. En la resonancia se observan como masas marginadas y bien definidas que, al compararlas con la intensidad del músculo, son iso- a hiperintensas en T1 y moderadamente hiperintensas en T2. El hallazgo característico son áreas de ausencia de señal en la periferia o dentro del tumor. También se pueden demostrar septos fibrosos hipointensos entre los lóbulos hiperintensos en imágenes potenciadas en T2. En la fase involutiva el depósito de grasa en la lesión le confiere un aumento en la intensidad de señal en T1 y T2, luego con la fibrosis se observan áreas de disminución de señal en T2. Tras la administración de medio de contraste, se observa un realce intenso, homogéneo y prolongado durante la fase proliferativa; asimismo, en imágenes de angiorresonancia se puede evidenciar dilatación de las arterias nutricias y de los vasos de drenaje¹³ (Figura 11). Ocasionalmente hemangiomas cutáneos ipsilaterales o hemangiomas viscerales ayudan a diferenciarlos de neoplasias malignas vasculares como el rhabdomioma.¹

Malformaciones venolinfáticas

Las malformaciones vasculares que se hallan en la órbita originalmente fueron llamadas linfangiomas por Jones en 1959; sin embargo, este término no abarcaba la complejidad clínica, radiológica e histológica de esas lesiones. Mulliken y Glowacki las clasificaron como malformaciones venolinfáticas ya que están compuestas por una mezcla de vasos venosos y linfáticos. Estas lesiones están presentes al nacimiento pero son descubiertas hasta que comienzan a crecer; pueden involucrar estructuras superficiales (conjuntiva y párpado) o extenderse hacia zonas más profundas. Las malformaciones

venolinfáticas crecen con el paciente con períodos de crecimiento acelerado en respuesta a cambios hormonales como en la pubertad o el embarazo. Los pacientes se presentan con proptosis por hemorragia intralesional, coloración púrpura de la piel, vesículas en la conjuntiva, cara y mucosa oral, bftalmia y restricción en los movimientos oculares.^{1,13} Es una masa irregular, lobulada e infiltrativa con bordes mal definidos que reflejan ausencia de cápsula. Afecta los espacios pre- y postseptal e intra- y extraconal. Tiene componentes quísticos de 1 a 2 cm de tamaño (macroquistes) y porciones de apariencia más sólida (microquistes).

La resonancia es la técnica preferida para la localización de los diferentes componentes vasculares. Además de permitir una mejor caracterización del contenido hemorrágico, que se manifiesta con niveles líquido-líquido y el signo del “menisco”, también permite evaluar malformaciones asociadas en el resto del cerebro. La intensidad de señal dentro de la lesión depende de la existencia de hemorragia y el tiempo de evolución de la misma. En relación con el parénquima cerebral la lesión es iso- a discretamente hiperintensa en T1 e hiperintensa en T2; no se observan vasos nutricios dilatados ni zonas de ausencia de señal, hallazgos que diferencia las malformaciones vasculares de los hemangiomas infantiles. En las imágenes con medio de contraste intravenoso se muestra un realce heterogéneo que puede ser difuso o en parche, con focos de realce moderado a intenso. Esto sucede porque el componente venoso sí realza, en cambio el componente linfático no o lo hace en anillo. El realce es menor que en los hemangiomas y mayor que en los linfangiomas macroquistes puros¹³ (Figura 12).

La cirugía es el pilar del tratamiento de estas lesiones y el uso de láser de dióxido de carbono es un tratamiento adyuvante beneficioso; sin embargo, por su naturaleza difusa, infiltrativa

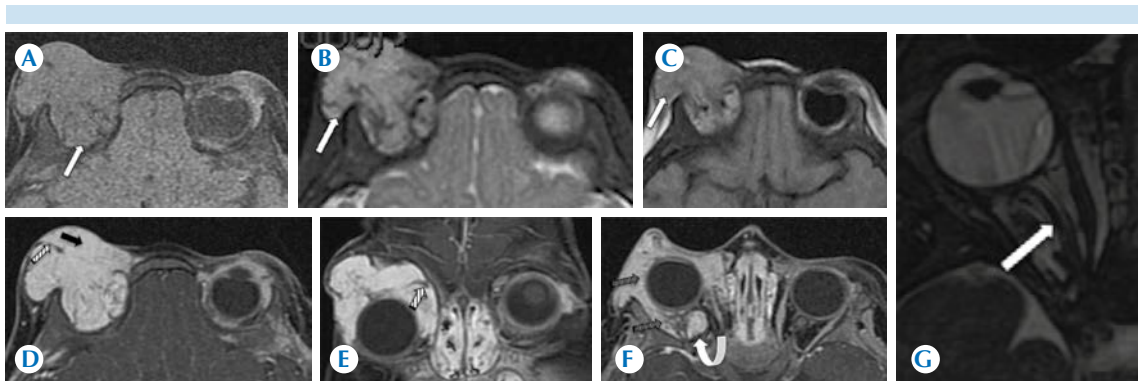


Figura 11. Niña de 8 meses con hemangioma intraorbitario derecho, afecta todo el párpado superior desde el nacimiento, con aumento de tamaño desde el primer mes. Lesión intraorbitaria derecha de contornos regulares y multilobulados, intensidad heterogénea de predominio isointenso a la sustancia blanca encefálica. **A)** Axial Eco de gradiente (flecha blanca). **B)** T2 (flecha blanca) y **C)** FLAIR (flecha blanca). **D-E)** Axial y coronal T1 FAT SAT + C: se evidencia reforzamiento intenso (flechas negras) y septos hipointensos en el interior de la lesión (flechas rayadas). **F)** Axial T1 FAT SAT + C: invasión pre- y postseptal (flechas punteadas) y extensión intraconal. **G)** Axial FIESTA: se respeta el nervio óptico (flecha blanca)

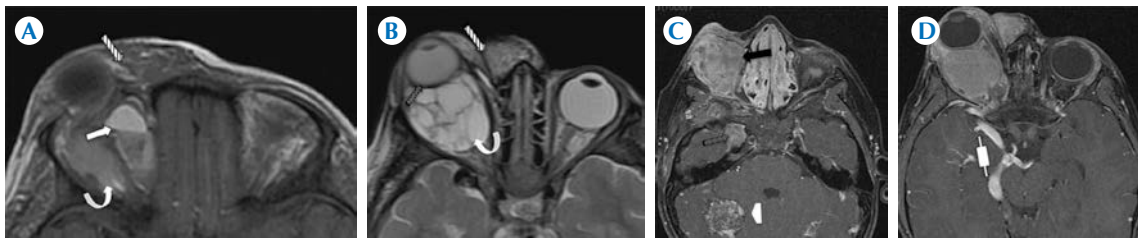


Figura 12. Niña de 5 años con múltiples malformaciones venolinfáticas. **A-B)** T1 y T2 axial: masa retroocular intraconal derecha, multilobulada, con intensidad de señal variada (flechas curvas) y nivel líquido-líquido (flecha blanca); ocasiona desplazamiento del nervio óptico, músculos extraoculares y proptosis con discreto moldeamiento del globo ocular en su cara posterior (flecha con relleno punteado). Incremento en el volumen de los tejidos blandos periorbitarios del lado derecho con vascularidad prominente (flechas con relleno rayado). **C)** T1 Fat Sat + C: realce heterogéneo de la lesión por realce de los septos (flecha negra). Adicionalmente se encontró angioma venoso temporal derecho (flecha con relleno punteado) y cavernoma occipital derecho (cabeza de flecha). **D)** T1 + C: muestra vena dilatada y tortuosa que recorre desde la fosa temporal derecha, cisterna supraselar, interpeduncular y ambiens del lado derecho, desemboca en las venas cerebrales profundas (flecha con doble cabeza).

y la tendencia a sangrar en las porciones profundas de la órbita, usualmente es imposible removerlas completamente y aún conservar la movilidad ocular y la visión. Por esta razón un

manejo conservador es más efectivo. La cirugía está indicada para disminuir la compresión sobre el nervio óptico, el dolor, preservar la alineación ocular y mejora la apariencia cosmética.¹³

Glioma del nervio óptico

El glioma del nervio óptico histológicamente es el astrocitoma pilocítico, grado I, de la OMS. Usualmente se manifiesta en la primera década de vida y es el tumor intraconal más común de la infancia. En más de la mitad de los casos se asocia con neurofibromatosis-1, siendo la neoplasia del sistema nervioso central más común en pacientes con esta enfermedad. La edad promedio de diagnóstico es entre 4 y 5 años. Se presenta como un crecimiento fusiforme o globoide excéntrico de la vía óptica. En imágenes de resonancia es iso- a hipointenso en relación con la vía óptica con realce poscontraste variable (Figura 13). El uso de medio de contraste es útil para la diferenciación de las dos formas arquitecturales del glioma: la primera es el tipo difuso, que crece dentro del nervio óptico que se observa engrosado y con borrado del espacio subaracnoideo; la segunda es de crecimiento excéntrico, rodeando al nervio óptico y con realce poscontraste, en esta forma el nervio óptico es de tamaño normal y presenta mínimo realce. La resonancia es el método más útil para valorar la extensión intracraneal que sólo es visible en imágenes poscontraste. La extensión hacia los cuerpos geniculados laterales y las radiaciones ópticas es rara. Se deben adquirir imágenes de las órbitas en los planos coronal y axial con cortes finos potenciadas en T1 y T2 con saturación grasa, e imágenes del resto del cráneo y secuencias adicionales con medio de contraste si se considera necesario. Los tumores bilaterales del nervio óptico son patognomónicos de neurofibromatosis-1. La afectación aislada del nervio óptico es más común en pacientes con neurofibromatosis-1, mientras que el involucramiento del quiasma y la extensión más allá de la vía óptica es más común en niños sin neurofibromatosis-1. Los componentes quísticos son significativamente más comunes en niños sin neurofibromatosis-1. Los componentes quísticos son vistos en imagen en menos del 10% de los pacientes con neurofibromatosis-1. El diámetro

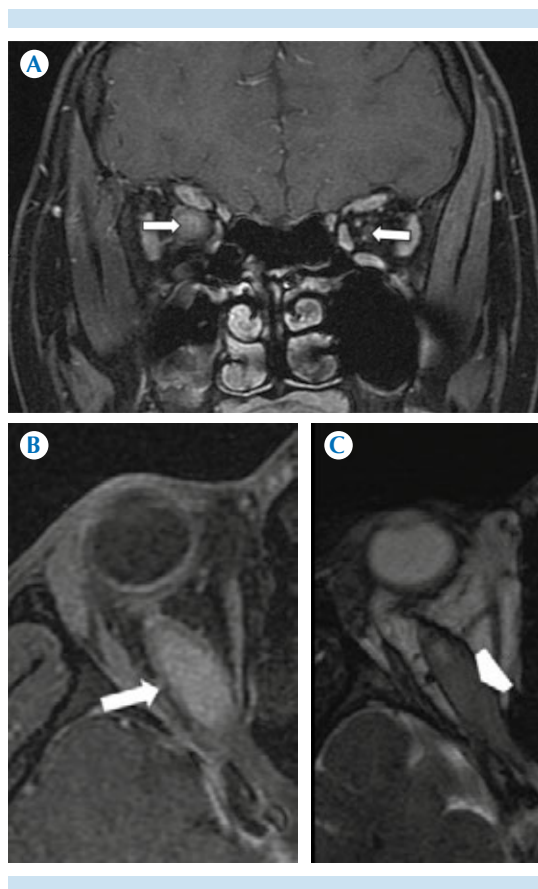


Figura 13. Glioma del nervio óptico derecho. **A)** Coronal T1 Fat Sat + C: engrosamiento concéntrico del nervio óptico (flechas blancas que comparan ambos nervios ópticos). **B)** Axial T1 Fat Sat + C: masa fusiforme con realce homogéneo ocupando la porción intraorbitaria intracanalicular del nervio óptico derecho (flecha blanca). **C)** FIESTA axial: extensión de la masa hasta la porción intracanalicular e intracraneal (cabeza de flecha).

y volumen del tumor son mayores en casos sin neurofibromatosis-1. Los hallazgos que pueden afectar la órbita incluyen displasia del ala del esfenoides, bftalmia secundaria a glaucoma congénito y neurofibroma del párpado. Los hallazgos adicionales intracraneales incluyen otros gliomas, macrocefalia, hidrocefalia por estenosis acueductal y focos de hiperintensidad en T2, estos sitios se cree que son sitios de vacuolización de mielina.¹³

Quistes dermoides y epidermoides

Los quistes de inclusión dermoide son congénitos y son los tumores más frecuentes de la órbita en niños. Estas lesiones no son neoplasias sino sacos cerrados delimitados por epitelio ectodérmico. Los quistes de inclusión epidermoide y dermoide probablemente se originan por el mismo mecanismo: una falla en la separación de la superficie del ectodermo del mesénquima cefálico subyacente. Pueden formarse cuando la superficie del ectodermo no se separa completamente del tubo neural en desarrollo (neuroectodermo) o cuando hay una invaginación y fusión compleja de la superficie del ectodermo en el momento que las orejas, ojos y cara comienzan a formarse. Los quistes epidermoides están delineados sólo por epitelio escamoso. Las inclusiones dermoides contienen células pluripotenciales indiferenciadas. Las imágenes de resonancia en FLAIR, difusión y coeficientes de difusión aparente permiten diferenciar los quistes epidermoides de colecciones líquidas. La señal interna del quiste epidermoide no es suprimida en las imágenes en FLAIR, presentan alta intensidad de señal en difusión y disminución del coeficiente de difusión aparente. La mayoría de los quistes dermoides, en contraste con los epidermoides y la mayoría de las masas orbitarias, tiene atenuación e intensidad de señal característica de material lipídico por sus secreciones sebáceas, que causa una acortamiento de la señal en T1 donde aparecen hiperintensos como la grasa subcutánea; asimismo, se tornan hipointesos en imágenes con supresión grasa. Aunque el contenido quístico no realza tras el uso de medio de contraste, su pared sí lo hace. El tratamiento está indicado cuando continúan creciendo o para prevenir las complicaciones por rotura e infección. Los quistes de inclusión son completamente resecables, preferiblemente con la pared intacta. La recurrencia es inusual después de la escisión completa.¹³

REFERENCIAS

1. Natalie S. Burns, Ramesh S. Iyer, Ashley J. Robinson, Teresa Chapman, Diagnostic Imaging of Fetal and Pediatric Orbital Abnormalities. *AJR* 2013;201:W797–W806.
2. Teresa Berrocal. Aranzazu de Orbe, Consuelo Prieto, Imad Al-Assir MD, Carmen Izquierdo, Ignacio Pastor, Jose Abelairas, Us and Color Doppler Imaging of Ocular and Orbital Disease in the Pediatric Age. *Radio Graphics* 1996;16:252-253.
3. Peter M. Som and Hugh D. Curtin, *Head and Neck Imaging*, Fifth edition, 2011;459-461.
4. Paolo Galluzzi et al, Retinoblastoma: Abnormal Gadolinium Enhancement of Anterior Segment of Eyes at MR Imaging with Clinical and Histopathologic Correlation, *Radiology* 2003;687-688.
5. Mahmood F. Mafee, Afshin Karimi, Jay Shah, Mark Rapoport y Sameer A. Ansari, Anatomía y patología oculares: función de la resonancia magnética y la tomografía computarizada, *Clínicas Radiológicas de Norteamérica* 2006:135-136.
6. W.S. Müller-Forell, *Imaging of orbital and visual pathway pathology*, pág 49.
7. Kenneth D. Hopper, MD John L. Sherman, MD Danielle K Boal, MD Kathleen D. Egli, MD CT and MR Imaging of the Pediatric Orbit, *Radio Graphics* 1992;12:486-487,494-495.
8. Brian L. Murphy, FRCR, FFR (RCSI), James F. Griffin, FFR (RCSI), Optic Nerve Coloboma (Morning Glory Syndrome): CT Findings. *Radiology* Abril 1994:50-60.
9. T.W. Sadler, Ph.D Lagman Embriología médica, páginas 441–448.
10. H. Lynn Magill, Sobeil L. Hanna, Teresa Brooks, Jessej Jenkins, Edward W. Burton, Thomas F. Boulden, F. Glen Seidel, *Pediatric. Radiographics* 1990:516-517.
11. Benjamin J. Ludwig, Bryan R. Foster, Naoko Saito, Rohini N. Nadgir, Ilse Castro-Aragon, Osamu Sakai, Diagnostic Imaging in Nontraumatic Pediatric Head and Neck Emergencies. *Radio Graphics* 2010;30:782-783.
12. Ellen M. Chung, James G. Smirniotopoulos, Charles S. Specht, Jason W. Schroeder, Regino Cube, *Pediatric Orbit Tumors and Tumorlike Lesions: Nonosseous Lesions of the Extraocular Orbit. Radio Graphics* 2007;27:1778–1785.
13. Ellen M. Chung, Charles S. Specht, Jason W.Schroeder, *Pediatric Orbit Tumors and Tumorlike Lesions: Neuroepithelial Lesions of the Ocular Globe and Optic Nerve. Radio Graphics* 2007;27:1160-1169, 1177-1183, 1194-1199, 1785-1789, 1789-1793.
14. Michael G. Edwards, M.D. G. Reza Pordell, M.D. Ocular Toxocariasis Studied by CT Scanning, *Radiology* 1985;157:685.
15. Nadja Kadom and Raymond W. Sze, Radiological Reasoning: Leukocoria in a Child, *AJR*:191, September 2008 pág. 41-43.