

SECCIÓN DE CASOS CLÍNICOS

Ruptura aguda de tumor dermoide intraorbitario. Presentación de un caso

Dr. Jesús Julián Cortés-Vela, Dr. Luis Concepción-Aramendía, Dra. Eva María Avendaño-Cantos

RESUMEN

Mujer de 24 años que acude al oftalmólogo por dolor en región orbitaria derecha y ojo rojo derecho con fotofobia y visión borrosa de instauración brusca. A la exploración presentaba una agudeza visual de 1 en ojo derecho, hiperemia conjuntival, desplazamiento inferior del ojo y limitación a la mirada superior. Un estudio de resonancia magnética (RM) demostró la existencia de una lesión en la pared lateral de la órbita derecha que mostraba áreas de similar intensidad de señal a la grasa del tejido celular subcutáneo en todas las secuencias de pulsos, con anulación de dicha señal en secuencias de saturación grasa, lo que permitió realizar el diagnóstico de tumor dermoide intraorbitario. Se procedió a realizar una orbitotomía lateral apreciándose durante el acto quirúrgico salida de un material blanquecino de textura blanda. Tras la exposición quirúrgica de la lesión quística se procedió a su exéresis completa incluyendo la cápsula de la misma y a la reconstrucción de la pared lateral de la órbita, con remisión completa de la sintomatología.

Palabras clave: quiste dermoide, órbita; radiología.

SUMMARY

We present a case of a 24 year old female referred to her ophthalmologist after presenting right orbital pain, photophobia and blurred vision of sudden onset. Physical examination revealed respected visual acuity in right eye, conjunctival hyperemia, and slight downward globe displacement and diminished upward motility. A Magnetic Resonance (MR) scan showed the presence of an orbital lateral wall lesion with similar signal intensity to that of the subcutaneous fat in all pulse sequences, and signal annulment on fat-suppressed techniques suggesting the diagnosis of dermoid orbital tumor. Surgical resection of the lesion confirmed the presence of a foamy white content in the lesion. After orbital wall reconstruction the patient's symptoms resolved completely.

Key words: dermoid cyst; orbit; radiology.

INTRODUCCIÓN

Los tumores dermoides son las lesiones congénitas más frecuentes de la órbita. Aunque más habituales en la región de la fosa lacrimal, se pueden localizar en cualquier parte de la órbita. Pueden extenderse a través del hueso hasta el espacio extradural de la fosa craneal anterior o media. Generalmente se presentan como proptosis progresiva o discreto edema del párpado, aunque en raras ocasiones pueden romperse y dar sintomatología aguda tras la ruptura, lo que puede provocar una significativa reacción inflamatoria y simular lesiones más graves.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 24 años que acudió a la consulta del oftalmólogo por presentar dolor en la región orbitaria, fotofobia y visión borrosa de instauración brusca hace tres días. A la exploración presentaba una agudeza visual de 1 en ojo derecho, hiperemia conjuntival y desplazamiento inferior del ojo en posición primaria de la mirada. El estudio de la motilidad ocular puso de manifiesto limitación a la mirada superior. La paciente no presentaba síntomas de hiperfunción tiroidea y la exploración cervical era normal.

Hospital General Universitario de Alicante. C/ Pintor Baeza 12 03010, Alicante, España

Correspondencia: Dr. Jesús Julián Cortés Vela. C/ Sidi Ifni 20, 1ª Escalera 2º B. 03014 Alicante, España. Tel: 676895387; Fax: 965938262, E-mail: jesusjcortes@hotmail.com

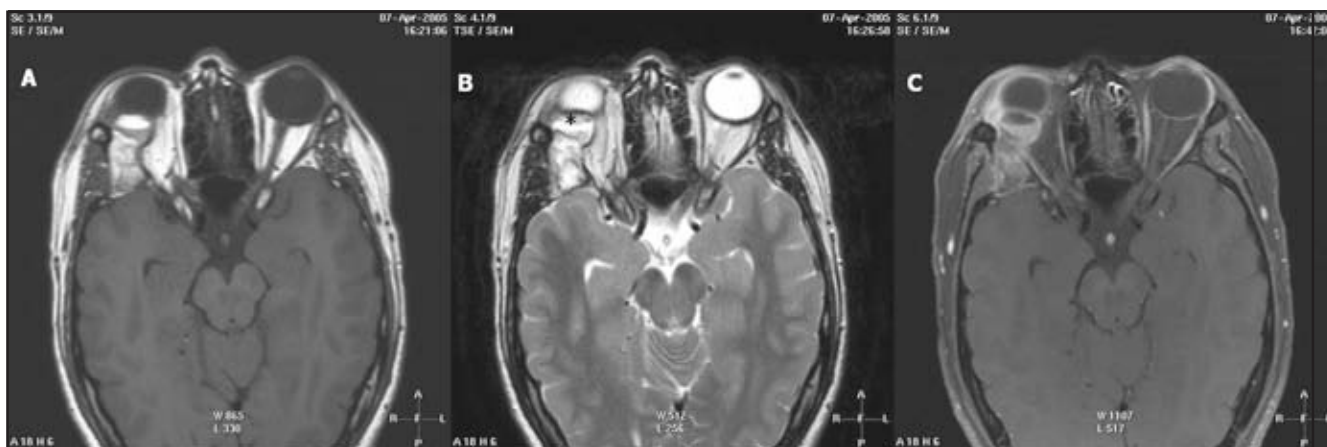


Fig. 1. Imágenes de resonancia magnética en plano axial potenciadas en T1(A), T2 (B) y T1 con saturación de la señal grasa y contraste (C), que demuestran la presencia de una intensidad de señal similar entre la lesión orbitaria derecha y la de la grasa del tejido celular subcutáneo, con artefacto de desplazamiento químico en la interfase entre distintos componentes de la misma (asterisco en B).

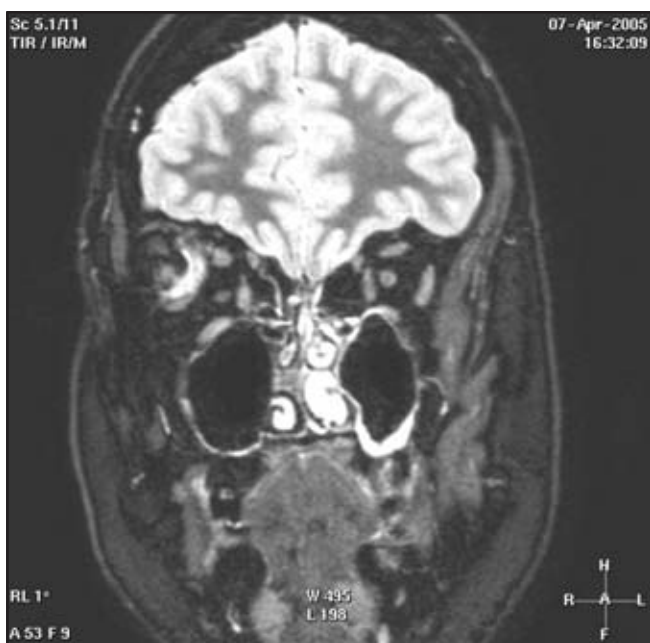


Fig. 2. Imagen coronal STIR con anulación de la señal de la grasa en la mayor parte de la lesión de la pared orbitaria que provoca un desplazamiento inferomedial del músculo recto externo.

Un estudio de RM demostró la existencia de una lesión en la pared lateral de la órbita derecha que se extendía parcialmente hacia al interior de la misma aunque sin afectar al músculo recto externo. La lesión mostraba áreas de similar intensidad de señal a la grasa del tejido celular subcutáneo en todas las secuencias de pulsos (T1, T2, STIR) (Figuras 1 y 2). La presencia de un artefacto de desplazamiento químico en la interfase entre los distintos componentes del tumor permite corroborar el contenido graso de la misma (Fig. 1B). Un estudio de tomografía computarizada (TC) multicorte permitió un análisis detallado de la estructura ósea orbitaria.

Se procedió a realizar una orbitotomía lateral apreciándose durante el acto quirúrgico la salida de un material blanquecino de textura blanda. Tras la exposición quirúrgica de

la lesión quística se procedió a su exéresis completa incluyendo la cápsula de la misma y a la reconstrucción de la pared lateral de la órbita. En el estudio de anatomía patológica se identifica la pared de una cavidad quística tapizada por láminas de macrófagos espumosos mezclados con células gigantes de reacción a cuerpo extraño sin evidencia de revestimiento epitelial. No se identificaron apéndices dérmicos, aunque el contenido del quiste incluía restos queratínicos así como algunas pequeñas vainas de folículos pilosos sugiriendo el diagnóstico de quiste dermoide. Tras la cirugía se produjo remisión completa de la sintomatología.

DISCUSIÓN

Los tumores dermoides son las lesiones congénitas más frecuentes de la órbita, siendo su localización más habitual la región de la fosa lacrimal (1). Son lesiones quísticas que se desarrollan debido a la inclusión de elementos del ectodermo durante el cierre del neuroporo anterior del tubo neural. A nivel histológico, contienen además elementos mesodérmicos (lo que los diferencia de los epidermoides), tales como glándulas sebáceas, folículos pilosos, grasa, vasos sanguíneos y colágeno, que están rodeados por una pared fibrosa de epitelio escamoso estratificado que puede calcificarse (2).

Los dermoides craneales se clasifican en intradurales (pericerebelosos, supraselares, paraselares), que son los más frecuentes, y extradurales (mucho más raros), en el díploe y en la órbita.

Los dermoides intraorbitarios suelen ser lesiones uniloculares, bien definidas y de lento crecimiento, por lo que no suelen manifestarse en la infancia, expresándose clínicamente en la segunda o tercera década de la vida en la mayoría de los casos (3). Suelen presentarse como proptosis progresiva o discreto edema del párpado, aunque en raras ocasiones pueden romperse y dar sintomatología aguda tras la ruptura (como nuestro caso), lo que puede provocar una significativa reacción inflamatoria y simular lesiones más graves.

En cuanto a las pruebas de imagen, en TC se observan masas con una cápsula bien definida, áreas de densidad grasa (-50 a -80 unidades Hounsfield) en el interior; y pueden presentar calcificaciones (4). En RM la clave para su diagnóstico es demostrar la presencia de áreas de grasa, que los diferencia de los tumores epidermoides. Dichas áreas siguen la intensidad de la grasa del tejido celular subcutáneo en todas las secuencias. Además, la presencia de un artefacto de desplazamiento químico o la supresión de la señal en secuencias de saturación grasa, como en nuestro caso, permiten establecer el diagnóstico. Tanto en TC como en RM no suelen realizarse tras la administración de medios de contraste, salvo en los casos de inflamación o rotura como en nuestro caso (5).

El principal diagnóstico cuando ocurre ruptura de un dermoide intraorbitario, es el hemangioma cavernoso hemorrágico. Ambos pueden presentarse como proptosis aguda. La resonancia desempeña un papel clave en su diferenciación. Por un lado en cuanto a la localización; el dermoide suele ser extraconal, mientras que el hemangioma cavernoso tiende a ser intraconal. Cuando se complican, con ruptura en el dermoide o hemorragia en el hemangioma, ambos presentan hiperintensidad en las secuencias potenciadas en T1. Es por tanto la presencia de un artefacto de desplazamiento químico en el dermoide (que permite corroborar su contenido graso) la clave para diferenciarlos (6).

CONCLUSIONES

Las pruebas de imagen son muy importantes en la valoración de la patología orbitaria. No sólo permiten valorar la localización, relación con estructuras adyacentes y extensión de las lesiones, sino que además, en ocasiones, permiten caracterizarlas, lo que es de gran utilidad en casos de presentaciones clínicas atípicas.

REFERENCIAS

1. Sherman RP, Rootman J, Lapointe JS. Orbital dermoids: clinical presentation and management. *Br J Ophthalmol* 1984; 68:642-652.
2. Smirniotopoulos JG, Chiechi MV. Teratomas, dermoids and epidermoids of the head and neck. *Radiographics* 1995; 15(6):1437-55.
3. Bouguila H, Malek I, Nacef L, Marrakchi S, Dagfous F, Ayed S. Intraorbital dermoid cyst. A case report. *J Fr Ophtalmol* 1999; 22(4):438-441.
4. Nugent RA y cols. Orbital dermoids: features on CT. *Radiology* 1987; 165:475-478.
5. Hopper KD, Sherman JL, Boal DK, Eggli KD. CT and MR imaging of the pediatric orbit. *Radiographics* 1992; 12(3):485-503.
6. Born C, Rademaker J, Hosten N, Felix R. Hemorrhagic cavernoma or ruptured dermoid of the orbit: Diagnosis with MRI. *Orbit* 2001; 20(4):291-295.