

Órbita

● INTRODUCCIÓN	568		
Anatomía aplicada	568		
Signos clínicos de enfermedad orbitaria		568	
Exploraciones especiales	572		
● OFTALMOPATÍA TIROIDEA	573		
Introducción	573		
Afectación de partes blandas		574	
Retracción palpebral	574		
Proptosis	576		
Neuropatía óptica	577		
Miopatía restrictiva	577		
● INFECCIONES	578		
Celulitis preseptal	578		
Celulitis orbitaria bacteriana		578	
Mucormicosis rinoorbitaria	579		
● ENFERMEDADES INFLAMATORIAS	580		
Enfermedad inflamatoria orbitaria idiopática		580	
Dacrioadenitis aguda	581		
Miositis orbitaria	582		
Síndrome de Tolosa-Hunt	582		
Granulomatosis de Wegener	582		
● MALFORMACIONES VASCULARES	582		
Varices primarias	582		
Linfangioma	584		
Fistula carótido-cavernosa	584		
● LESIONES QUÍSTICAS	586		
Dacriops	586		
Quiste dermoide	586		
Mucocele	586		
Encefalocele	587		
● TUMORES	588		
Hemangioma capilar	588		
Hemangioma cavernoso	589		
Adenoma pleomórfico de la glándula lagrimal		589	
Carcinoma de la glándula lagrimal	591		
Glioma del nervio óptico	592		
Meningioma de la vaina del nervio óptico		593	
Neurofibroma	594		
Linfomas	595		
Rabdomiosarcoma	596		
Tumores metastásicos de la infancia		597	
Tumores metastásicos en adultos	598		
Invasión orbitaria por tumores sinusales		598	
● CRANEOSINOSTOSIS	599		
Síndrome de Crouzon	599		
Síndrome de Apert	599		

Introducción

Anatomía aplicada

La órbita es una cavidad en forma de pera cuyo tallo es el canal óptico (Fig. 17.1). La porción intraorbitaria del nervio óptico es más larga (25 mm) que la distancia entre la parte posterior del globo ocular y el canal óptico (18 mm). Esto permite un desplazamiento hacia delante importante del globo ocular (proptosis o exoftalmos) sin causar una tracción excesiva del nervio óptico.

1. El **techo** consta de *dos* huesos: el ala inferior del esfenoides y la lámina orbitaria del frontal. Está localizado junto a la fosa craneal anterior y el seno frontal. Un defecto en el techo de la órbita puede causar proptosis pulsátil como resultado de la transmisión de la pulsación del líquido cefalorraquídeo a la órbita.
2. La **pared lateral** también consta de *dos* huesos: el ala mayor del esfenoides y el cigomático. La mitad anterior del globo ocular es vulnerable a los traumatismos laterales porque protruye más allá de la pared lateral de la órbita.
3. El **suelo** consta de *tres* huesos: cigomático, maxilar y palatino. La porción posteromedial del hueso maxilar es relativamente débil y puede estar afectada en una fractura «por hundimiento». El suelo de la órbita también forma el techo del seno maxilar, de forma que un carcinoma maxilar que invade la órbita puede desplazar el globo ocular hacia arriba.
4. La **pared medial** consta de *cuatro* huesos: maxilar, lagrimal, etmoides y esfenoides. La lámina papirácea, que forma parte de la pared medial, es muy delgada y está perforada por numerosos orificios para los nervios y los vasos sanguíneos. Por lo tanto, la celulitis orbitaria es frecuentemente secundaria a una sinusitis etmoidal.
5. La **fisura orbitaria superior** es una hendidura entre las asas mayores y menores del esfenoides a través de la cual

pasan importantes estructuras desde el cráneo hacia la órbita.

- La porción superior contiene los nervios lagrimal, frontal y troclear y la vena oftálmica superior.
- La porción inferior contiene las divisiones superior e inferior del nervio oculomotor, el abductor, el nasociliar y fibras simpáticas.

NB: Por lo tanto, la inflamación de la fisura orbitaria superior y el ápex orbitario puede dar lugar a un gran número de signos, incluyendo oftalmoplejía y obstrucción del flujo venoso, lo que resulta en edema de los párpados y proptosis.

Signos clínicos de enfermedad orbitaria

Afectación de los tejidos blandos

1. Los **signos** son edema palpebral y periorbitario, ptosis, quemosis e inyección conjuntival (Fig. 17.2).

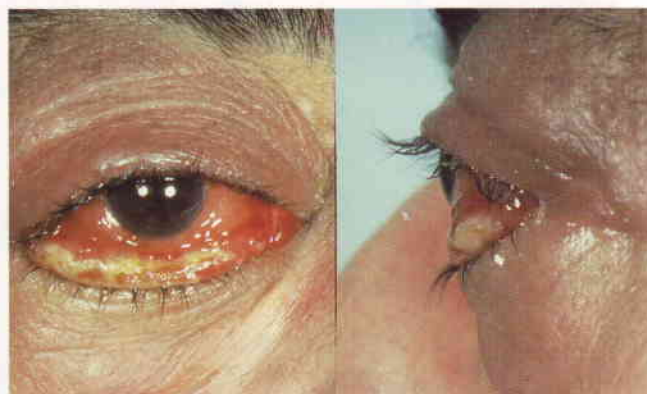


Fig. 17.2
Afectación de partes blandas en una enfermedad orbitaria.

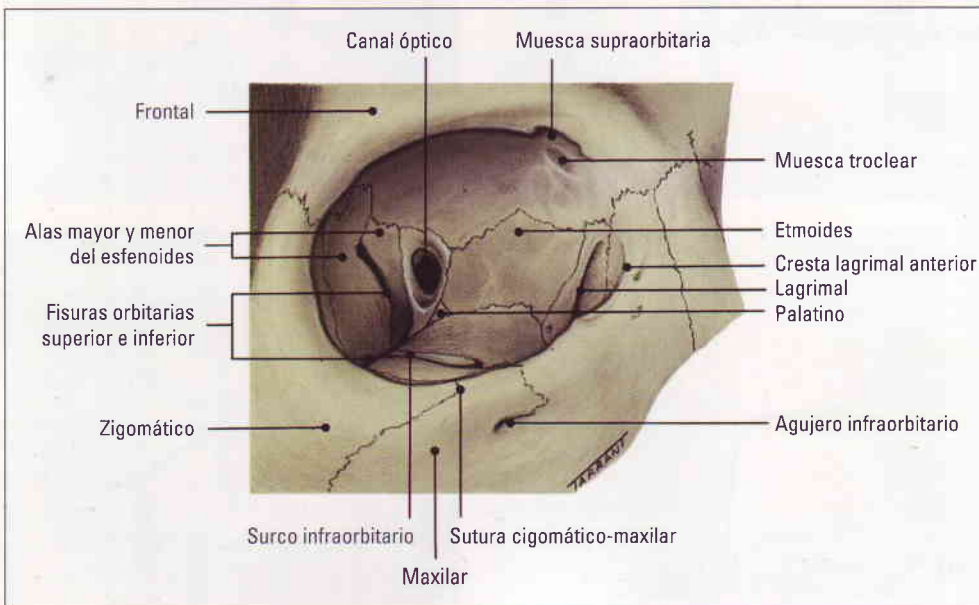


Fig. 17.1
Anatomía de la órbita.

2. Las **causas** son: oftalmopatía tiroidea, celulitis orbitaria, enfermedad orbitaria inflamatoria y shunts arteriovenosos.

Proptosis

La proptosis es una protrusión anormal del globo ocular que puede estar causada por lesiones retrobulbares o, más raramente, por una órbita poco profunda. La proptosis asimétrica se detecta mejor mirando hacia abajo al paciente desde encima de él (Fig. 17.3). Las siguientes características son importantes:



Fig. 17.3
Proptosis.

1. La **dirección de la proptosis** puede indicar la posible patología. Por ejemplo, las lesiones que ocupan espacio dentro del cono muscular, como un hemangioma cavernoso y los tumores del nervio óptico, causan una proptosis axial, mientras que las lesiones por fuera del cono suelen dar lugar a proptosis excéntrica, cuya dirección depende del lugar donde se encuentra la masa.
2. La **gravedad de la proptosis** se puede determinar con una regla de plástico apoyada sobre el borde orbitario lateral (Fig. 17.4) o con un exoftalmómetro de Hertel, en el que los



Fig. 17.4
Determinación de la protrusión del globo ocular con una regla de plástico.

vértices corneales se ven en los espejos y el grado de protrusión del globo se lee en una escala (Fig. 17.5). Idealmente, las medidas se deben obtener en las posiciones supina y erecta. Las lecturas superiores a 20 mm son indicativas de proptosis, y una diferencia de 2 mm entre los dos ojos es sospechosa independientemente del valor absoluto. La proptosis se clasifica en leve (21-23 mm), moderada (24-27 mm) y grave (28 mm o más). También se observan las dimensiones de las aberturas palpebrales y la presencia de lagofthalmos.



Fig. 17.5
Determinación de la protrusión del globo ocular con un exoftalmómetro de Hertel.

3. La **seudoproptosis** o pseudoexoftalmos (falsa impresión de proptosis) puede deberse a asimetría facial, un globo ipsilateral muy grande (p. ej., miopía muy alta o buftalmos) (Fig. 17.6), retracción palpebral ipsilateral o enoftalmos contralateral (Fig. 17.7).

Distopia

Supone el desplazamiento del globo en el plano coronal, debido generalmente a una masa orbitaria exterior al cono, como un tumor de la glándula lagrimal (Fig. 17.8). Puede coexistir con proptosis o enoftalmos. El desplazamiento horizontal se mide desde la línea media (nariz) hasta el limbo nasal, mientras que la distopia vertical se lee en una escala vertical perpendicular a una



Fig. 17.6

Seudoproposis del ojo derecho causada por una combinación de un gran globo ocular derecho por miopía alta y un globo izquierdo con ptisis bulbi.



Fig. 17.7

Enoftalmos izquierdo leve.



Fig. 17.8

Distopia inferior izquierda.

regla horizontal colocada sobre el puente de la nariz. En el contexto de un estrabismo coexistente es esencial establecer que el ojo fija la mirada, si es necesario, ocluyendo el otro ojo, a la vez que se determina la distopia.

Enoftalmos

El enoftalmos es un cuadro en el que el globo ocular está hundido dentro de la órbita. Puede ser un signo sutil causado por uno de los siguientes mecanismos:

- 1. Anomalías estructurales** de las paredes orbitarias que pueden ser traumáticas, como en las fracturas por hundimiento del suelo orbitario (Fig. 17.9), o congénitas.
- 2. Atrofia del contenido orbitario** que puede ser secundaria a radioterapia, esclerodermia y manipulación de los ojos (signo oculodigital) en los niños ciegos (ver Fig. 15.33).



Fig. 17.9

Enoftalmos derecho causado por una fractura por hundimiento del suelo orbitario.

- 3. Lesiones orbitarias cicatrizantes** como carcinoma metastásico escliro y enfermedad orbitaria inflamatoria esclerosante crónica.

NB: El pseudoenoftalmos puede estar causado por microftalmos o ptisis bulbi.

Oftalmoplejía

La motilidad ocular defectuosa puede estar causada por uno o más de los siguientes mecanismos:

- 1. Una masa orbitaria.**
- 2. Miopatía restrictiva** en la oftalmopatía tiroidea o miositis orbitaria.
- 3. Lesiones nerviosas motoras oculares** que pueden presentarse en pacientes con fístula carótido-cavernosa, síndrome de Tolosa-Hunt y tumores malignos de la glándula lagrimal.
- 4. Limitaciones** de los músculos extraoculares o la fascia en una fractura por hundimiento.
- 5. Astillado** del nervio óptico por un meningioma de la vaina del nervio óptico.

Oftalmoplejía restrictiva frente a neurológica

Las dos pruebas siguientes se pueden emplear para diferenciar un defecto neurológico de un defecto en la motilidad ocular:

1. Prueba de ducción forzada

- Se instilan gotas anestésicas tópicas.
- Se coloca algodón empapado en anestésico en ambos ojos sobre los músculos que se van a examinar y se deja unos 5 minutos.
- La inserción del músculo en el ojo afectado se sujeta con una pinza con dientes, y el globo ocular se rota en la dirección de la motilidad limitada.
- La prueba se repite en el ojo sano.
 - (i) Resultado positivo:** la dificultad o incapacidad para mover el globo ocular con la pinza indica un problema

restrictivo como miopatía tiroidea o atrapamiento del músculo en una fractura del suelo de la órbita. En el otro ojo no se encontrará esta resistencia a menos que la patología sea bilateral.

- (ii) *Resultado negativo*: no se encuentra resistencia en ningún ojo si el músculo está parético como resultado de una lesión neurológica.

2. Prueba de presión intraocular diferencial

- Se mide la presión intraocular en la posición primaria de la mirada.
- Se repite la determinación con el paciente intentando mirar hacia la dirección de la motilidad limitada.
 - Resultado positivo*: un aumento de la presión intraocular de 6 mmHg o más denota una resistencia transmitida al globo ocular como consecuencia de la restricción muscular.
 - Resultado negativo*: un aumento de la presión intraocular de menos de 6 mmHg sugiere una lesión neurológica.

NB: Las ventajas de esta prueba sobre la ducción forzada son unas molestias menores y un objetivo final objetivo más que subjetivo.

- Los **movimientos sacádicos** están reducidos en las lesiones neurológicas, mientras que los defectos restrictivos tienen una velocidad normal de estos movimientos con «detención brusca» del movimiento ocular.

Causas de disfunción visual

- Queratopatía por exposición** secundaria a proptosis grave, asociada con lagofthalmos y alteración de fenómeno de Bell, que es la más frecuente.
- Neuropatía óptica compresiva**, que se caracteriza por signos de disfunción del nervio óptico como afectación de la agudeza visual, afectación de la visión de los colores y la sensibilidad al contraste, defectos del campo visual, defectos de la conducción aferente y cambios en la papila óptica (ver Capítulo 18).
- Los **pliegues coroideos** en la mácula pueden causar a veces afectación visual.

Propiedades dinámicas

Las siguientes propiedades dinámicas pueden proporcionar datos clave válidos sobre la patología probable:

- Presión venosa aumentada** dependiendo de la posición de la cabeza. La maniobra de Valsalva o la compresión yugular pueden inducir o exacerbar la proptosis en pacientes con anomalías venosas orbitarias o niños con hemangiomas orbitarios capilares.
- La **pulsación** se debe a una comunicación arteriovenosa o a un defecto en el techo de la órbita.
 - En este último caso la pulsación es transmitida desde el cerebro por el líquido cefalorraquídeo y no hay soplo asociado.

- En la primera causa la pulsación puede asociarse con un soplo dependiendo del tamaño de la comunicación.

NB: Una pulsación suave se detecta mejor con la lámpara de hendidura, especialmente cuando se realiza una tonometría de aplanación.

- Un **soplo** es un signo de fístula carótido-cavernosa. Se escucha mejor con la campana del estetoscopio, y disminuye o desaparece con la presión suave sobre la arteria carótida ipsilateral en el cuello.

Cambios en la papila óptica

- La **atrofia óptica** (Fig. 17.10), que puede ir precedida por edema, es un signo de neuropatía óptica por compresión grave. Las causas importantes incluyen oftalmopatía tiroidea y tumores del nervio óptico.

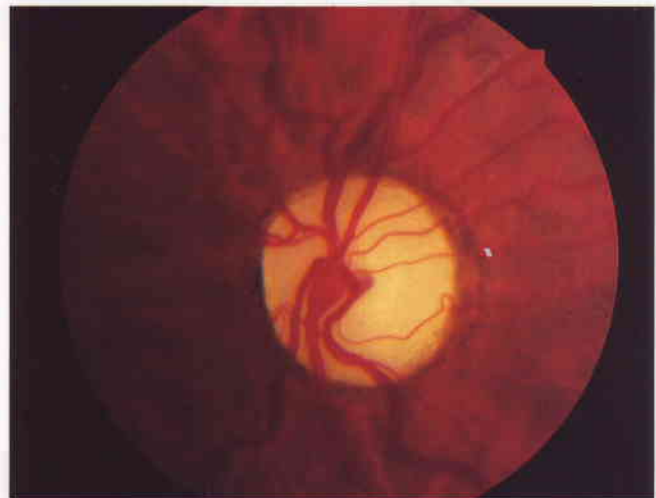


Fig. 17.10
Atrofia óptica.

- Los **shunts opticociliares** constan de capilares parapapilares preexistentes agrandados que pasan sangre desde la circulación venosa retiniana central hasta la circulación coroidea parapapilar cuando hay obstrucción de los canales de drenaje normales (Fig. 17.11d). En la oftalmoscopia los vasos aparecen como canales grandes y tortuosos generalmente en la superficie temporal de la papila que desaparecen en su borde (Fig. 17.11a-c). Aunque son raros, se pueden desarrollar en cualquier tumor orbitario o del nervio óptico que comprime el nervio óptico intraorbitario e impide el flujo sanguíneo a través de la vena central de la retina. El tumor más frecuente asociado con shunts es el meningioma de la vaina del nervio óptico, pero también se han descrito en pacientes con glioma del nervio óptico y hemangioma cavernoso.

Pliegues coroideos

Son una serie de delicadas líneas o estrías, toscamente paralelas y con alternancia de luz y oscuridad, que se observan con mayor

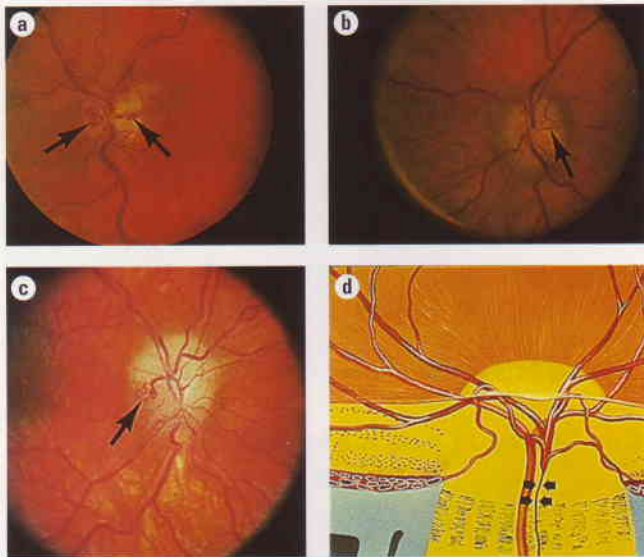


Fig. 17.11
Vasos de un shunts opticociliares (ver texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

frecuencia en el polo posterior (Fig. 17.12). Los pliegues corioides son una manifestación frecuente de una amplia variedad de lesiones orbitarias, incluyendo tumores, oftalmopatía distiroidea, cuadros inflamatorios diversos y mucocelos. En la mayor parte de los casos los pliegues son asintomáticos y no causan pérdida visual, aunque algunos pacientes presentan un aumento de la hipermetropía. Aunque los pliegues corioides tienden a ser más frecuentes con grados mayores de proptosis y tumores localizados anteriormente, en algunos casos su presencia puede preceder al inicio de una proptosis clínicamente evidente.

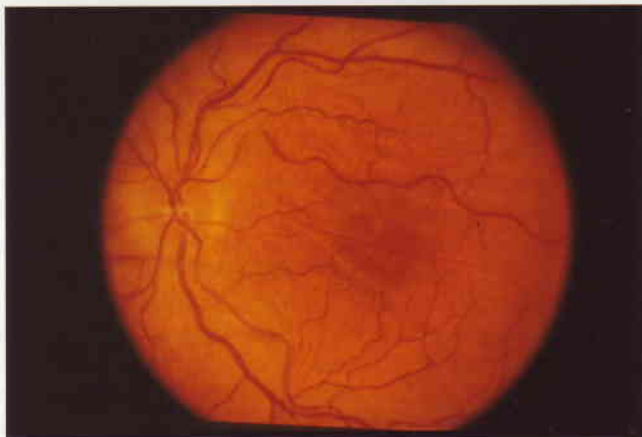


Fig. 17.12
Pliegues corioides. (Cortesía de C. Barry.)

Cambios vasculares retinianos

1. La **dilatación y tortuosidad venosas** ocurren de forma característica en las comunicaciones arteriovenosas.
2. La **dilatación venosa** puede asociarse también con tumefacción de la papila en pacientes con una masa orbitaria.

3. Las **oclusiones vasculares** pueden producirse en la fístula carótido-cavernosa, celulitis orbitaria y tumores del nervio óptico.

Exploraciones especiales

1. La **tomografía computarizada (TC)** es útil para describir las estructuras óseas así como la localización y el tamaño de las lesiones que ocupan espacio. Tiene gran valor en el traumatismo orbitario porque puede detectar pequeñas fracturas, cuerpos extraños y sangre, herniación de un músculo extraocular y enfisema. Sin embargo no puede distinguir diferentes masas patológicas de tejidos blandos que radiológicamente son isodensas.
2. La **resonancia nuclear magnética (RNM)** puede mostrar lesiones del ápex orbitario y la extensión intracraneal de tumores orbitarios. Las imágenes STIR (*short tau inversion recovery*) seriadas son útiles para valorar la actividad inflamatoria en la oftalmopatía tiroidea.
3. Las **radiografías simples** tienen una menor importancia desde la aparición de la TC y la RNM. Las dos proyecciones principales son:
 - a. La proyección de **Caldwell**, obtenida con la nariz y la frente del paciente tocando la placa, es muy útil en la detección de lesiones orbitarias (Fig. 17.13).
 - b. La proyección de **Waters**, obtenida con el mentón del paciente ligeramente elevado, es útil para detectar fracturas del suelo de la órbita (Fig. 17.14).
4. La **biopsia con aguja fina** se realiza bajo control con TC empleando una aguja de calibre 23. Esta técnica es muy útil en pacientes en quienes se sospecha la existencia de metástasis orbitarias y en los que tienen neoplasias secundarias a partir de estructuras orbitarias contiguas. Los posibles problemas son hemorragia y penetración ocular.

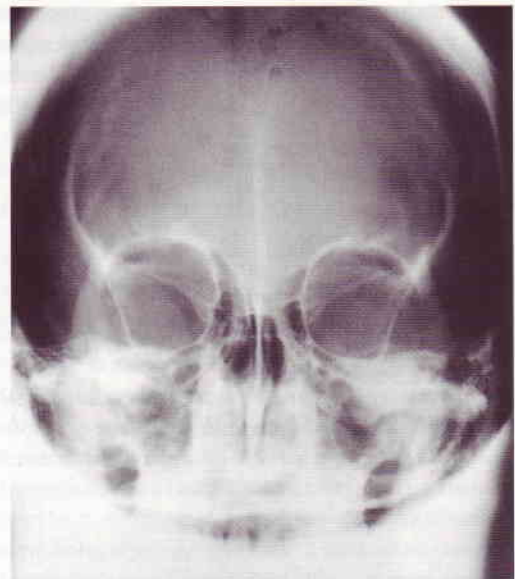


Fig. 17.13
Proyección de Caldwell.

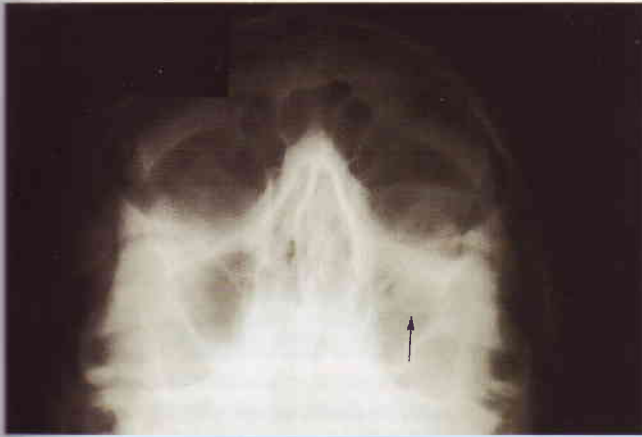


Fig. 17.14
Proyección de Waters que muestra herniación del contenido orbitario en el antro maxilar a través de una fractura por hundimiento del suelo orbitario (flecha).

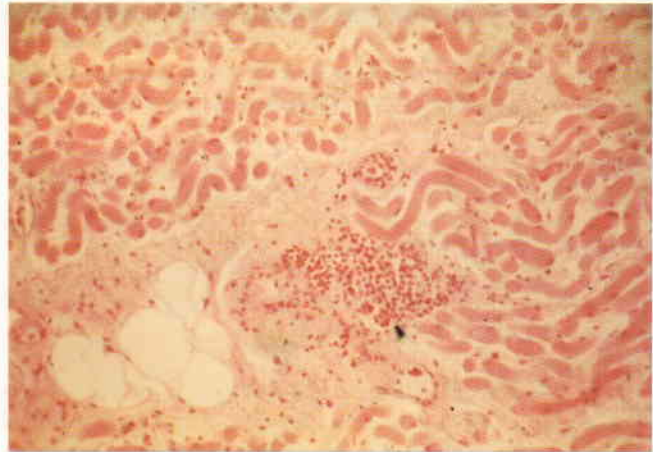


Fig. 17.15
Infiltración de células redondas de un músculo extraocular en una oftalmopatía tiroidea.

Oftalmopatía tiroidea

Introducción

Tirotoxicosis

La tirotoxicosis (enfermedad de Graves) es un trastorno autoinmune que suele presentarse en la tercera o cuarta décadas de la vida y afecta a las mujeres con mayor frecuencia que a los hombres con una relación 8:1 (ver Capítulo 20). La oftalmopatía tiroidea (OT) puede producirse en ausencia de evidencia clínica y bioquímica de disfunción tiroidea. Habitualmente existen signos sistémicos, pero pueden seguir una evolución completamente diferente de la OT. Cuando los signos oculares de la enfermedad de Graves ocurren en un paciente que no tiene hipertiroidismo clínico, el cuadro se denomina enfermedad de Graves eutiroidea o oftálmica. Ésta es la forma de presentación más frecuente para los oftalmólogos.

Patogenia

La OT supone una reacción órgano-específica en la que un agente humoral (anticuerpo IgG) produce los siguientes cambios:

- 1. Inflamación de los músculos extraoculares**, caracterizada por infiltración celular pleomórfica (Fig. 17.15), asociada con un aumento de los glucosaminoglucanos e inhibición osmótica del agua. Los músculos se agrandan, a veces hasta ocho veces su tamaño normal, y pueden comprimir el nervio óptico (Fig. 17.16). La degeneración posterior de las fibras musculares puede ocasionar fibrosis, que ejerce un efecto de anclaje del músculo afectado, dando lugar a miopatía restrictiva y diplopía.
- 2. La infiltración celular inflamatoria** de los tejidos intersticiales, la grasa y las glándulas lagrimales con linfocitos, células plasmáticas, macrófagos y mastocitos, con acumulación de glucosaminoglucanos y retención de líquidos. Esto

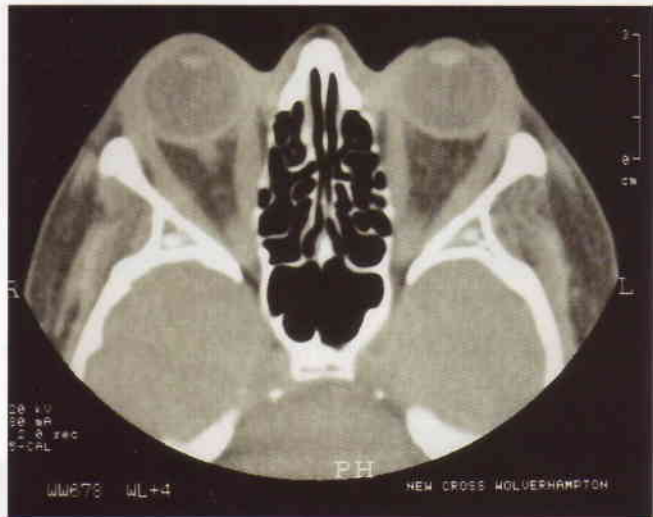


Fig. 17.16
TC axial que muestra músculos extraoculares agrandados en una oftalmopatía tiroidea.

causa aumento del volumen del contenido orbitario y elevación secundaria de la presión intraorbitaria, lo que puede causar más retención de líquido dentro de la órbita.

Manifestaciones clínicas

La OT puede preceder, coincidir o seguir al hipertiroidismo y no guarda relación con la gravedad de la disfunción tiroidea. Puede variar desde una simple molestia hasta una ceguera secundaria a queratopatía por exposición o neuropatía óptica. Las cinco principales manifestaciones clínicas de la OT son: (a) *afectación de partes blandas*, (b) *retracción palpebral*, (c) *proptosis*, (d) *neuropatía óptica* y (e) *miopatía restrictiva*. Existen dos etapas en el desarrollo de la enfermedad:

- 1. Estadio congestivo** (inflamatorio) en el que los ojos están enrojecidos y son dolorosos. Tiende a remitir en 3 años y sólo

el 10% de los pacientes presentan problemas oculares graves a largo plazo.

2. Estadio **fibrótico** (quiescente) en el que los ojos están blancos, aunque puede existir un defecto indoloro de la motilidad.

Afectación de partes blandas

Signos clínicos

1. Los **síntomas** incluyen sensación de arena en los ojos, fotofobia, lagrimeo y malestar retrobulbar.
2. **Signos**
 - a. La **tumefacción periorbitaria y palpebral** está causada por edema e infiltración detrás del septum orbitario que puede asociarse con prolapso de la grasa periorbitaria dentro de los párpados (Fig. 17.17).



Fig. 17.17
Tumefacción periorbitaria grave en una oftalmopatía tiroidea.

- b. La **hiperemia conjuntival y episcleral** es un signo sensible de actividad inflamatoria. Una hiperemia focal intensa puede resaltar los tendones del recto horizontal (Fig. 17.18).



Fig. 17.18
Inyección de la conjuntiva y episcleral sobre un músculo recto horizontal en una oftalmopatía tiroidea.

- c. La **quemosis** se refiere al edema de la conjuntiva y la carúncula. Si es mínima se manifiesta por un pequeño pliegue de conjuntiva redundante que sobresale por encima del borde del párpado inferior. En los casos graves la conjuntiva se prolapsa entre los párpados (Fig. 17.19).



Fig. 17.19
Quemosis grave en una oftalmopatía tiroidea.

- d. **Queratoconjuntivitis límbica superior** (Fig. 17.20).
- e. **Queratoconjuntivitis seca** secundaria a infiltración de las glándulas lagrimales.

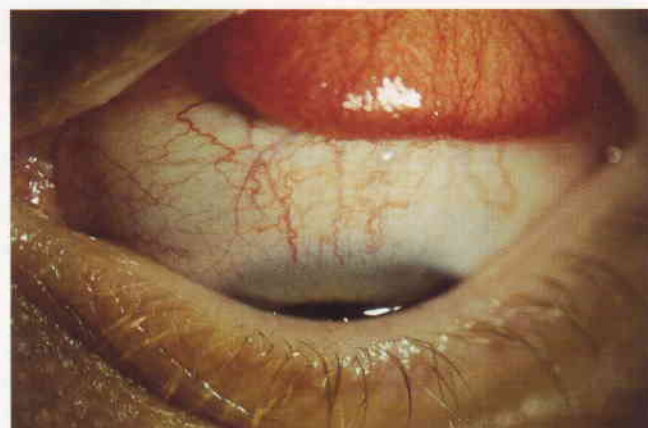


Fig. 17.20
Queratoconjuntivitis límbica superior en una oftalmopatía tiroidea.

Tratamiento

1. Tratamiento **tópico con lubricantes** para la queratoconjuntivitis límbica, exposición corneal y sequedad.
2. **Elevación de la cabeza** empleando tres almohadas durante el sueño para reducir el edema periorbitario.
3. **Colocar un esparadráp** en los párpados durante el sueño puede ser útil en la queratopatía por exposición leve.

Retracción palpebral

Patogenia

La retracción de los párpados superior e inferior tiene lugar en aproximadamente el 50% de los pacientes con enfermedad de Graves como resultado de los siguientes mecanismos posibles:

1. La **contractura fibrótica** del elevador asociada con adherencias con los tejidos orbitarios subyacentes causa retracción palpebral, que es peor en la mirada inferior. La fibrosis del músculo recto inferior puede inducir de forma similar una retracción del párpado inferior a través de su cabeza capsulopalpebral.

2. **Sobreacción secundaria** del complejo recto superior-elevador en respuesta a hipoforia producida por fibrosis y tensión del músculo recto inferior, que se manifiesta por aumento de la retracción palpebral desde la mirada inferior hasta la mirada superior. La retracción del párpado inferior a causa de la sobreacción del recto inferior también puede ser secundaria a fibrosis del músculo recto superior.
3. **Sobreacción inducida humoralmente** del músculo de Müller como resultado de una sobrestimulación simpática secundaria por cifras elevadas de hormonas tiroideas. A favor de esta hipótesis está la observación de que la retracción palpebral puede reducirse a veces con un fármaco simpaticolítico tópico (guanetidina); en contra de esta hipótesis está la ausencia de dilatación pupilar asociada y el hecho de que la retracción palpebral puede suceder sin hipertiroidismo.

Signos

El margen del párpado superior se encuentra normalmente a 2 mm por debajo del limbo (Fig. 17.21, ojo derecho). La retracción palpebral se sospecha cuando el borde palpebral está a nivel o por encima del limbo superior, permitiendo que la esclerótica sea visible («scleral show») (Fig. 17.21, ojo izquierdo). Asimismo, el párpado inferior suele encontrarse en el limbo inferior; se sospecha retracción cuando la esclerótica se ve por debajo del limbo. La retracción palpebral puede ocurrir sola (Fig. 17.22) o asociarse con proptosis, que exagera su gravedad.



Fig. 17.21

El ojo derecho muestra posiciones normales de los párpados; el ojo izquierdo muestra retracción palpebral y proptosis leve en una oftalmopatía tiroidea. (Cortesía de G. Rose.)



Fig. 17.22

Retracción palpebral bilateral sin proptosis en una oftalmopatía tiroidea. (Cortesía de G. Rose.)

1. El **signo de Dalrymple** es una retracción palpebral en la mirada primaria.
2. El **signo de Von Graefe** es un descenso retardado del párpado superior en la mirada hacia abajo (Fig. 17.23).



Fig. 17.23

Signo de Von Graefe (ojo derecho) en una oftalmopatía tiroidea.

3. El **signo de Kocher** es una mirada fija con aspecto de temor especialmente marcada en la fijación atenta (Fig. 17.24).



Fig. 17.24

Signo de Kocher en una oftalmopatía tiroidea.

Tratamiento

Muchos pacientes con retracción palpebral leve no precisan tratamiento porque, en la mayoría de los casos, mejora espontáneamente. El tratamiento del hipertiroidismo asociado puede mejorar también la retracción palpebral. La cirugía para disminuir las dimensiones verticales de las hendiduras palpebrales puede plantearse en pacientes con una retracción palpebral significativa pero estable, aunque sólo después de corregir la proptosis y el estrabismo. Por lo tanto, en general, la secuencia de procedimientos quirúrgicos realizada en pacientes con OT es: (a) órbita,

(b) *estrabismo* y (c) *párpado*. El motivo de esta secuencia es que la descompresión puede afectar a la motilidad ocular y a la posición palpebral, y la cirugía de los músculos extraoculares también puede influir en la posición de los párpados. Los principales procedimientos quirúrgicos para la retracción palpebral son:

1. La **recesión del recto inferior** cuando se considera que la fibrosis del recto inferior es importante.
2. La **müllerectomía** (escisión del músculo de Müller) para la retracción palpebral leve. Los casos más graves también precisan recesión/desinserción de la aponeurosis del elevador y el ligamento suspensorio del fondo de saco conjuntival superior.
3. **Recesión de los retractores del párpado inferior** con injerto escleral cuando la retracción del párpado inferior es de 2 mm o más.

Proptosis

Signos

La proptosis es axial, unilateral o bilateral, simétrica o asimétrica, y con frecuencia permanente. La proptosis grave (Fig. 17.25) evita el cierre correcto de los párpados y, si no se trata, puede originar una queratopatía por exposición y ulceración corneal.



Fig. 17.25
Retracción palpebral y proptosis bilateral grave en una oftalmopatía tiroidea. (Cortesía de G. Rose.)

Tratamiento

El tratamiento de la proptosis es controvertido. Algunos autores proponen la descompresión quirúrgica precoz, mientras que otros plantean la cirugía sólo cuando los métodos no invasivos han fracasado o son inadecuados.

1. Los **corticoides sistémicos** se pueden usar en pacientes con proptosis rápidamente progresiva y dolorosa durante la fase congestiva, siempre que no exista una contraindicación (como tuberculosis o úlcera péptica).
 - a. La **prednisolona oral** 60-80 mg/día se administra inicialmente. A las 48 horas se observa reducción de la molestia, la quemosis y el edema periorbitario, y después debe reducirse escalonadamente la dosis. Suele obtenerse una

respuesta máxima en 2-8 semanas. Idealmente, el tratamiento con corticoides debe interrumpirse aproximadamente después de 3 meses, aunque puede ser necesaria una dosis de mantenimiento a largo plazo.

- b. La **metilprednisolona endovenosa** (0,5 g en 200 ml de suero salino isotónico a pasar en 30 minutos), que puede repetirse al cabo de 48 horas, también puede ser efectiva pero suele reservarse para la neuropatía óptica por compresión. Debido a los riesgos cardiovasculares potenciales precisa una supervisión por parte del internista
2. La **radioterapia** debe considerarse como una alternativa al tratamiento con corticoides sistémicos en pacientes que tienen contraindicaciones para ellos o en quienes son ineficaces. Una respuesta positiva suele ser evidente en 6 semanas, con una mejoría máxima a los 4 meses.
 3. La **terapia combinada** con irradiación, azatioprina y prednisolona a dosis baja puede resultar más efectiva que los corticoides o la radioterapia solos.
 4. La **descompresión quirúrgica** puede considerarse como tratamiento primario o cuando los métodos no invasivos no son efectivos, y cuando éstos no son adecuados como en la fase inactiva de la enfermedad en pacientes con proptosis inaceptable cosméticamente. Los siguientes son los tipos principales de descompresión quirúrgica, que suele realizarse endoscópicamente:
 - a. Descompresión de **dos paredes** (antral-etmoidea), en la que se retira una parte del suelo y de la porción posterior de la pared medial (Fig. 17.26). Esta técnica alcanza 3-6 mm de desplazamiento posterior del globo ocular.

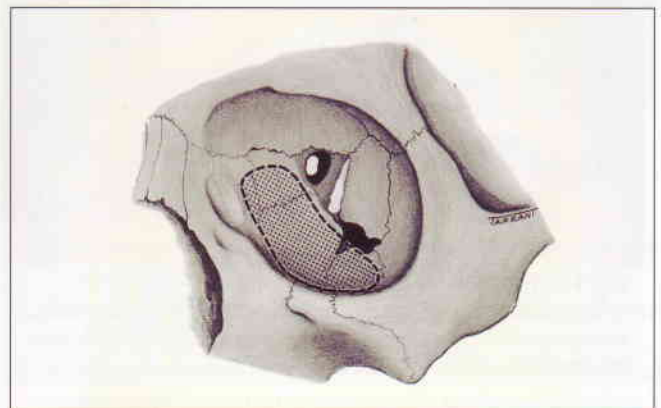


Fig. 17.26
Descompresión orbitaria de dos paredes.

- b. Descompresión de **tres paredes**, en la que se combina una descompresión antral-etmoidea con la eliminación de la pared lateral. Se consiguen 6-10 mm de desplazamiento posterior.
- c. La descompresión de **cuatro paredes** es una descompresión de tres paredes combinada con la eliminación de una gran porción del hueso esfenoides en el ápex de la órbita y la mitad lateral del suelo orbitario. Esto da lugar a un desplazamiento posterior de 10-16 mm y se reserva para la proptosis muy grave.

Neuropatía óptica

La neuropatía óptica es una complicación grave que afecta a alrededor del 5% de los pacientes. Se produce principalmente a través de la compresión directa del nervio óptico o su aporte sanguíneo en el ápex orbitario por los rectos congestionados y agrandados. Esta compresión, que suele ocurrir sin que exista proptosis significativa, puede dar lugar a afectación grave aunque prevenible.

Signos clínicos

1. La **presentación** es con una afectación de la visión central. Para detectar la afectación precoz, hay que recomendar a los pacientes que controlen su propia función visual mediante la alternancia de oclusión de cada ojo y lectura de letras pequeñas y valoración de la intensidad de los colores, por ejemplo, en la pantalla del televisor.
2. **Signos**
 - La agudeza visual suele estar disminuida, aunque no de forma invariable, y se asocia con defecto pupilar aferente relativo, desaturación del color y disminución de la apreciación del brillo de la luz.
 - Los defectos del campo visual suelen consistir en un escotoma central o paracentral que se puede combinar con defectos del haz de fibras nerviosas. Estos hallazgos, combinados con una presión intraocular aumentada, pueden confundirse con glaucoma primario de ángulo abierto (*ver después*).
 - La papila óptica suele ser normal, en ocasiones está edematosa y raramente atrófica.

NB: Es importante no atribuir una pérdida visual desproporcionada a complicaciones corneales menores y pasar por alto la neuropatía óptica.

Tratamiento

El tratamiento inicial suele ser con metilprednisolona endovenosa. La descompresión orbitaria se puede plantear si este tratamiento resulta ineficaz o inadecuado.

Miopatía restrictiva

Signos

Entre el 30 y el 50% de los pacientes OT presentan oftalmoplejía, que puede ser permanente. La motilidad ocular está restringida por edema inflamatorio durante la fase inicial y por fibrosis después. La presión intraocular puede aumentar en la mirada hacia arriba como resultado de la compresión del globo ocular por un músculo recto inferior fibrótico. A veces puede haber un incremento sostenido en la presión intraocular por la compresión del globo por una combinación de músculos extraoculares fibrosados y presión intraorbitaria aumentada. En orden de frecuencia, los cuatro defectos de la motilidad ocular son:

1. Defecto de la **elevación** causado por una contracción fibrótica del músculo recto inferior (Fig. 17.27), que puede simular una parálisis del recto superior.



Fig. 17.27

Elevación restringida del ojo izquierdo causada por un recto inferior en tensión en una oftalmopatía tiroidea.

2. Defecto de la **abducción** causado por fibrosis del recto medial (Fig. 17.28) que puede simular una parálisis del sexto par.
3. Defecto de la **depresión** causado por fibrosis del recto superior.
4. Defecto de la **aducción** causado por fibrosis del recto lateral.



Fig. 17.28

Abducción restringida del ojo izquierdo causada por un recto medial en tensión en una oftalmopatía tiroidea.

Tratamiento

1. Cirugía

- a. Las **indicaciones** son diplopía en la posición primaria o de lectura de la mirada, siempre que el ángulo de desviación sea estable durante al menos 6 meses. Hasta que se cumplen estos criterios la diplopía se puede mejorar, si es posible, con prismas.
- b. El **objetivo** es conseguir una visión binocular simple en la posición primaria de la mirada o al leer. La miopatía restrictiva, que causa un estrabismo concomitante, suele excluir la binocularidad en todas las posiciones de la mirada. Sin embargo, con el tiempo el campo de la visión binocular simple puede agrandarse como resultado del aumento de las vergencias.
- c. La **técnica** quirúrgica más comúnmente practicada es la recesión de los rectos inferiores y/o rectos mediales, obteniéndose los mejores resultados con suturas ajustables. La sutura se ajusta el primer día tras la intervención para obtener un alineamiento óptico, y se anima al paciente a practicar para conseguir una visión única con un objeto distante como la televisión.

2. La **inyección de toxina botulínica** dentro del músculo afectado puede ser útil en casos seleccionados.

Infecciones

Celulitis preseptal

La celulitis preseptal es una infección de los tejidos subcutáneos por delante del septum orbitario. Aunque, estrictamente hablando, no es una enfermedad orbitaria, se incluye en esta sección porque debe diferenciarse de la celulitis orbitaria, mucho menos frecuente y potencialmente más grave. En ocasiones se puede producir una progresión rápida a celulitis orbitaria.

1. Causas

a. Un **traumatismo cutáneo** como una laceración o picaduras de insecto. El microorganismo causal suele ser *Staphylococcus aureus* o *Streptococcus pyogenes*.

b. **Diseminación de la infección local** como un orzuelo agudo o dacriocistitis.

c. **A partir de una infección a distancia** de las vías respiratorias altas o del oído medio por diseminación hematógena.

2. **Signos.** Edema palpebral y periorbitario unilateral, doloroso y enrojecido (Fig. 17.29).



Fig. 17.29
Celulitis preseptal secundaria a una laceración cutánea.

NB: Al contrario que en la celulitis orbitaria, no existe proptosis. La agudeza visual, las reacciones pupilares y la motilidad ocular no están afectadas.

3. El **tratamiento** se realiza con amoxicilina-clavulanato por vía oral 250 mg cada 6 horas. La infección muy grave puede precisar benzilpenicilina intramuscular 2,4-4,8 mg dividida en cuatro dosis y flucloxacilina oral 250-500 mg cada 6 horas.

Celulitis orbitaria bacteriana

La celulitis orbitaria bacteriana es una infección con riesgo vital de los tejidos blandos por detrás del septum orbitario. Puede ocurrir a cualquier edad, pero es más habitual en los niños. Los

microorganismos causales más frecuentes son *Streptococcus pneumoniae*, *S. aureus*, *S. pyogenes* y *Haemophilus influenzae*.

Causas

1. La **relacionada con los senos**, la más frecuente y habitualmente secundaria a sinusitis etmoidal, afecta típicamente a niños y adultos jóvenes.
2. **Extensión de celulitis preseptal** a través del septum orbitario.
3. **Diseminación local** a partir de dacriocistitis adyacente e infecciones medifaciales o dentales. El último cuadro puede causar una celulitis orbitaria a partir de una sinusitis maxilar intermedia.
4. **Diseminación hematógena.**
5. La **postraumática** se produce antes de las 72 horas de una lesión que penetra en el septum orbitario. En algunos casos los signos clínicos típicos pueden estar enmascarados por una laceración o un hematoma asociado.
6. La **posquirúrgica** puede ser una complicación de la cirugía retiniana, lagrimal u orbitaria.

Signos clínicos

1. La **presentación** es con un inicio rápido de malestar grave, fiebre, dolor y afectación de la visión.
2. **Signos**
 - Edema palpebral y periorbitario unilateral, con enrojecimiento, dolor y calor (Figs. 17.30 y 17.31).



Fig. 17.30
Celulitis orbitaria relacionada con los senos.

- La proptosis, que a menudo está enmascarada por la tumefacción palpebral, suele ser lateral y mirando hacia abajo.
- Oftalmoplejía dolorosa.
- Disfunción del nervio óptico.

Complicaciones

1. Las complicaciones **oculares** son queratopatía por exposición, presión intraocular aumentada, oclusión de la arteria o la vena centrales de la retina, endoftalmitis y neuropatía óptica.



Fig. 17.31
Celulitis orbitaria después de cirugía por un desprendimiento de retina.

- Las complicaciones **intracraneales**, que son raras, incluyen meningitis, absceso cerebral y trombosis del seno cavernoso. La última es una complicación rara pero extremadamente grave que debe sospecharse cuando existe evidencia de afectación bilateral, proptosis rápidamente progresiva y congestión de las venas faciales, conjuntivales y retinianas. Los signos adicionales son progresión brusca de todos los signos clínicos asociados con postración, cefalea intensa, náuseas y vómitos.
- El **absceso subperióstico** se localiza habitualmente a lo largo de la pared medial de la órbita. Es un problema grave debido a la posibilidad de progresión rápida y extensión intracraneal.
- El **absceso orbitario** es relativamente raro en la celulitis orbitaria relacionada con los senos, pero puede producirse en los casos postraumáticos o postoperatorios (Fig. 17.32).



Fig. 17.32
Absceso orbitario supurado.

Tratamiento

- El **ingreso hospitalario** es obligatorio y el paciente debe ser evaluado de forma frecuente por un oftalmólogo y un otorrinolaringólogo. A veces es preciso un neurocirujano para drenar un absceso intracraneal.
- El **tratamiento antibiótico** incluye ceftazidima intramuscular 1 g cada 8 horas y metronidazol oral 500 mg cada 8 horas para cubrir los anaerobios. La vancomicina endovenosa es una alternativa útil en caso de alergia a la penicilina. El tratamiento antibiótico debe mantenerse hasta que el paciente esté apirético durante 4 días.

- Monitorizar la **función del nervio óptico** cada 4 horas mediante el estudio de las reacciones pupilares, medición de la agudeza visual y valoración de la visión de los colores y la apreciación del brillo de la luz.
- Las **exploraciones**, cuando están indicadas, son las siguientes:
 - Recuento leucocitario.
 - Hemocultivo.
 - TC de la órbita, los senos y el cerebro. La TC orbitaria es útil en la diferenciación entre una celulitis preseptal grave y una celulitis orbitaria (Fig. 17.33).
 - La punción lumbar está indicada si aparecen signos meníngeos o cerebrales.

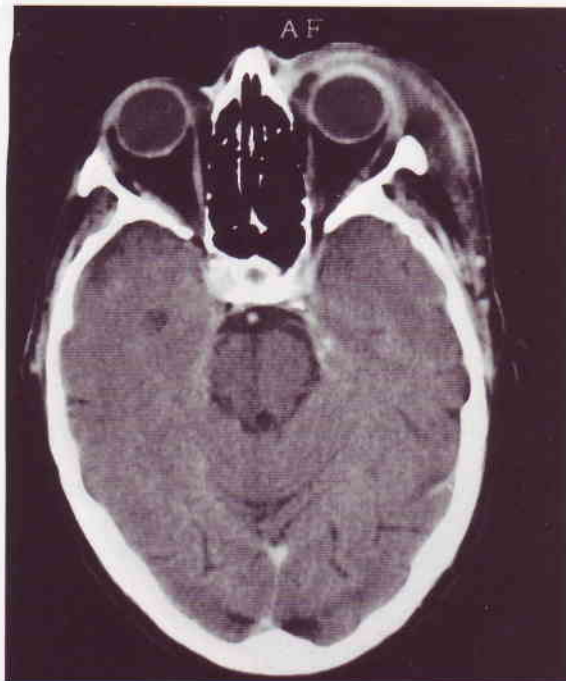


Fig. 17.33
TC axial que muestra una celulitis preseptal izquierda.

- Debería plantearse la **intervención quirúrgica** en las siguientes circunstancias:
 - Falta de respuesta a los antibióticos.
 - Visión disminuida.
 - Absceso orbitario o subperióstico.
 - Necesidad de una biopsia diagnóstica en los casos atípicos.

NB: Suele ser necesario drenar los senos infectados además de la órbita.

Mucormicosis rinoorbitaria

La mucormicosis es una infección oportunista rara causada por hongos de la familia *Mucoraceae*, que afecta típicamente a pacientes con cetoacidosis diabética o inmunosupresión. Esta infección agresiva y fatal se adquiere por la inhalación de esporas, que dan lugar a una infección de vías respiratorias altas. Des-

pués la infección se extiende a los senos contiguos y posteriormente a la órbita y el cerebro. La invasión de los vasos sanguíneos por las hifas produce una vasculitis oclusiva con infarto isquémico de los tejidos orbitarios.

1. La **presentación** es con tumefacción facial y periorbitaria de inicio gradual, diplopía y pérdida visual.

2. Signos

- Un infarto isquémico superpuesto a necrosis séptica es responsable de la escara negra que puede aparecer sobre el párpado, los cornetes, el tabique nasal, la piel y los párpados (Fig. 17.34).
- Oftalmoplejía.
- La progresión es más lenta que en la celulitis orbitaria bacteriana.



Fig. 17.34
Necrosis del párpado en una mucormicosis rinoorbitaria.

3. Las **complicaciones** incluyen oclusión vascular retiniana, parálisis múltiples de pares craneales y oclusión cerebrovascular.

4. Tratamiento

- Anfotericina endovenosa.
- Vendaje e irrigación diarios de las áreas afectadas con anfotericina.
- Escisión amplia de los tejidos desvitalizados y necróticos.
- El oxígeno hiperbárico asociado puede ser útil.
- Corrección de los defectos metabólicos subyacentes, si es posible.
- La exenteración puede ser necesaria en los casos graves que no responden.

Enfermedades inflamatorias

Enfermedad inflamatoria orbitaria idiopática

La enfermedad inflamatoria orbitaria idiopática (EIOI), previamente denominada seudotumor orbitario, es un trastorno inhabi-

tual caracterizado por lesiones orbitarias no neoplásicas y no infecciosas que ocupan espacio. El proceso inflamatorio puede afectar a cualquiera o a todos los componentes de los tejidos blandos de la órbita. El análisis histopatológico muestra la existencia de infiltración inflamatoria celular pleomórfica por fibrosis reactiva, pero aún no se ha conseguido mostrar una relación entre los signos clínicos y patológicos y el curso subsiguiente de la enfermedad. La enfermedad unilateral es la norma en los adultos, pero en los niños puede haber afectación bilateral. La afectación orbitaria y sinusal simultánea es una entidad distinta rara.

Signos clínicos

1. La **presentación** suele ser entre la tercera y la sexta décadas de la vida con enrojecimiento, tumefacción y dolor agudo, que suele ser unilateral.

2. Signos

- Proptosis congestiva y oftalmoplejía.
- Disfunción del nervio óptico si la inflamación afecta a la órbita posterior.

3. **Curso clínico.** Es variable y sigue uno de los patrones siguientes:

- Remisión espontánea después de algunas semanas sin secuelas.
- Episodios intermitentes prolongados de actividad sin remisión eventual.
- Inflamación prolongada grave que a veces da lugar a fibrosis progresiva de los tejidos orbitarios y produce una «órbita congelada» caracterizada por oftalmoplejía (Fig. 17.35a-c), que se puede asociar con ptosis y afectación visual causada por afectación del nervio óptico.

Tratamiento

1. **Observación**, en los casos relativamente leves, en previsión de una posible remisión espontánea.

2. La **biopsia** puede ser necesaria en los casos persistentes para confirmar el diagnóstico y descartar una neoplasia.

3. Los **corticoides sistémicos** son eficaces en el 50-75% de los pacientes con afectación moderada o grave. La prednisolona oral, inicialmente 60-80 mg/día, se reduce después progresivamente y se interrumpe, en función de la respuesta clínica, aunque puede ser necesaria su reintroducción en caso de recidiva.

4. La **radioterapia** puede tenerse en cuenta si no ha habido mejoría después de 2 semanas de tratamiento adecuado con corticoides. Incluso un tratamiento con dosis bajas (es decir, 10 Gy) puede producir una remisión a largo plazo, y a veces permanente.

5. Pueden ser necesarios **fármacos citotóxicos** como ciclofosfamida 200 mg/día en caso de resistencia a los corticoides y a la radioterapia.

Diagnóstico diferencial

1. La **celulitis orbitaria bacteriana** debe considerarse cuando los tejidos orbitarios anteriores están muy inflamados. Puede ser necesaria una tanda de antibióticos sistémicos de prueba antes de que el diagnóstico correcto sea evidente.

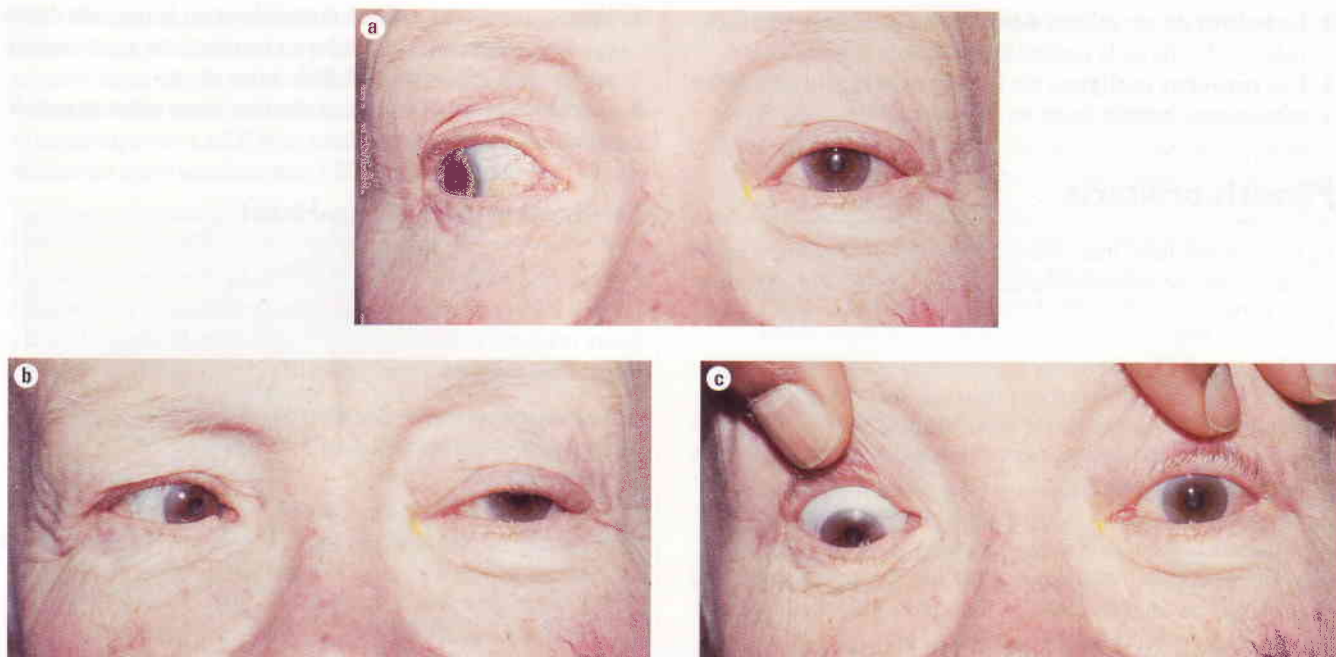


Fig. 17.35
Oftalmoplejía debida a una «órbita congelada». (Cortesía de G. Rose.)

2. La **OT aguda grave** tiene muchos signos en común con la EIOI, pero la EIOI suele ser unilateral mientras que la OT suele ser bilateral.
3. **Trastornos sistémicos** como granulomatosis de Wegener, poliarteritis nodosa y macroglobulinemia de Waldenström pueden manifestar una afectación orbitaria similar a la EIOI.
4. **Tumores orbitarios malignos**, especialmente metastásicos.
5. La **rotura de un quiste dermoide** puede recordar una reacción inflamatoria granulomatosa dolorosa secundaria.

Dacrioadenitis aguda

La afectación de la glándula lagrimal ocurre en aproximadamente el 25% de los pacientes con EIOI. Sin embargo, habitualmente la dacrioadenitis se produce de forma aislada, se resuelve espontáneamente y no precisa tratamiento.

Signos clínicos

1. La **presentación** es con un inicio agudo de molestias en la región de la glándula lagrimal.
2. **Signos**
 - El edema del segmento lateral del párpado puede dar lugar a una ptosis característica en forma de S y distopia hacia abajo y hacia dentro (Fig. 17.36).
 - Tumefacción en la región de la fosa de la glándula lagrimal.
 - Inyección de la porción palpebral de la glándula lagrimal y la conjuntiva adyacente (Fig. 17.37).
 - La secreción lagrimal puede estar reducida.

Diagnóstico diferencial

1. **Infección de la glándula lagrimal** causada por parotiditis, mononucleosis y, más raramente, bacterias.



Fig. 17.36
Dacrioadenitis derecha aguda. (Cortesía de G. Rose.)



Fig. 17.37
Inyección de la glándula lagrimal y la conjuntiva adyacente en una dacrioadenitis aguda.

2. La **rotura de un quiste dermoide** puede causar inflamación localizada en la región de la glándula lagrimal.
3. Los **tumores malignos de la glándula lagrimal** pueden causar dolor pero el inicio no suele ser agudo.

Miositis orbitaria

La miositis orbitaria, una inflamación inespecífica idiopática de uno o más de los músculos extraoculares, se considera un subtipo de EIOI.

Signos clínicos

1. La **presentación** suele ser al principio de la vida adulta con un inicio brusco de dolor exacerbado con los movimientos oculares y diplopía.
2. **Signos**
 - Edema palpebral, ptosis y quemosis.
 - Empeoramiento del dolor al intentar la mirada dentro del campo de acción del/de los músculo/s afectado/s y diplopía como resultado de su menor acción.
 - Inyección vascular sobre el músculo afectado.
 - Proptosis leve.
3. La **TC** muestra agrandamiento fusiforme de los músculos afectados, con o sin alteración de los tendones de inserción (Fig. 17.38).



Fig. 17.38
TC axial que muestra un agrandamiento fusiforme del músculo recto lateral izquierdo en una miositis orbitaria.

4. El **diagnóstico diferencial** incluye la celulitis orbitaria, miopatía distiroidea y síndrome de Tolosa-Hunt.
5. **Curso**
 - a. Afectación **no recurrente aguda** que se resuelve espontáneamente en 6 semanas.
 - b. Enfermedad **crónica**, que se caracteriza por un episodio aislado que persiste durante más de 2 meses (a menudo durante años) o ataques repetidos que pueden dar lugar a miopatía restrictiva permanente.

Tratamiento

Se dirige a aliviar el malestar y la disfunción, acortar el curso y evitar las recurrencias.

1. Los **agentes antiinflamatorios no esteroideos (AINE)** pueden ser adecuados en los casos leves.

2. Se necesitan **corticoides sistémicos** en la mayoría de los casos y generalmente producen una mejoría espectacular, aunque hay recidivas en el 50% de los casos.
3. La **radioterapia** también es efectiva, especialmente para limitar las recurrencias.

Síndrome de Tolosa-Hunt

El síndrome de Tolosa-Hunt es un cuadro raro causado por una inflamación granulomatosa inespecífica del seno cavernoso, la fisura orbitaria superior y el ápex orbitario. El curso clínico se caracteriza por remisiones y recurrencias.

1. La **presentación** es con diplopía asociada con dolor ipsilateral periorbitario o hemiraneal.
2. **Signos**
 - La proptosis, si existe, suele ser leve.
 - Parálisis de los nervios motores oculares y frecuentemente afectación motora de la pupila.
 - Pérdida sensorial a lo largo de la distribución de la primera y la segunda divisiones del nervio trigémino.
3. **Tratamiento** con corticoides sistémicos.

Granulomatosis de Wegener

La granulomatosis de Wegener (*ver* Capítulo 20) afecta a la órbita, a menudo de forma bilateral, generalmente por diseminación contigua de la inflamación desde los senos paranasales o la nasofaringe. La afectación orbitaria primaria es menos frecuente. La posibilidad de una granulomatosis de Wegener debe plantearse en todos los pacientes que presentan enfermedad inflamatoria orbitaria bilateral, especialmente si se asocia con patología sinusal. Los anticuerpos citoplasmáticos antineutrófilicos (ANCA) son una prueba serológica útil.

1. **Signos**
 - Proptosis, congestión orbitaria y oftalmoplejía (a menudo bilateral).
 - Dacrioadenitis y obstrucción del conducto lagrimal.
 - Otras complicaciones oculares coexistentes incluyen escleritis y queratitis ulcerativa periférica.
2. **Tratamiento**
 - Una combinación sistémica de ciclofosfamida y corticoides es altamente efectiva. En los casos resistentes pueden resultar útiles la ciclosporina, la azatioprina, la globulina antitímocito o plasmaféresis.
 - Puede ser necesaria la descompresión en pacientes con afectación orbitaria grave.

Malformaciones vasculares

Varices primarias

Las varices primarias están formadas por segmentos debilitados del sistema venoso orbitario, de longitud y complejidad varia-

bles. Son intrínsecas a la circulación y se agrandan con el aumento de la presión venosa, y su distensibilidad varía según el espesor residual y la resistencia de sus paredes (Fig. 17.39). La mayoría de los casos son unilaterales y el lugar más frecuente es el nasal superior. La TC y las radiografías simples muestran flebolitos en aproximadamente el 20% de los casos.

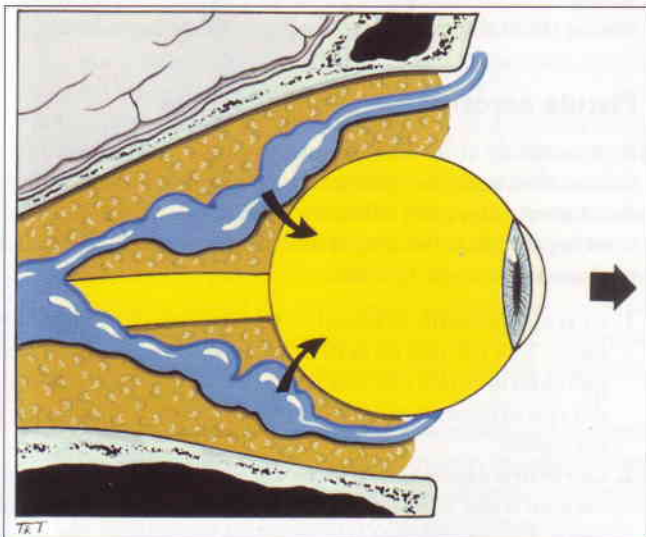


Fig. 17.39
Mecanismo de proptosis intermitente causada por varices orbitarias.

1. La **presentación** oscila de la primera infancia a la mediana edad tardía.

2. Signos

a. Proptosis intermitente que no se asocia con signos externos. La proptosis no es pulsátil ni se asocia con un soplo. Las venas orbitarias están desprovistas de válvulas, por lo que una proptosis rápidamente reversible puede ser precipitada o acentuada por el aumento de la presión venosa por tos, esfuerzo, maniobra de Valsalva (Fig. 17.40), ponerse de pie o comprimir externamente las venas yugulares. Los pacientes con lesiones de larga evolución pueden presentar atrofia de la grasa circundante y enoftalmos asociado con un surco superior más profundo en la posición de reposo, reversible con el aumento de la presión venosa.

b. Lesiones visibles en el párpado (Fig. 17.41) y bajo la conjuntiva (Fig. 17.42), que pueden acentuarse también al realizar la maniobra de Valsalva.

c. Combinación de lesiones visibles y proptosis (lo más frecuente).

3. Las **complicaciones** incluyen hemorragia orbitaria aguda y trombosis.

4. El **tratamiento** se realiza mediante resección quirúrgica, que es técnicamente difícil porque las lesiones son friables y sangran fácilmente. Las indicaciones de la intervención quirúrgica incluyen episodios repetidos de trombosis, dolor, proptosis grave y compresión del nervio óptico.

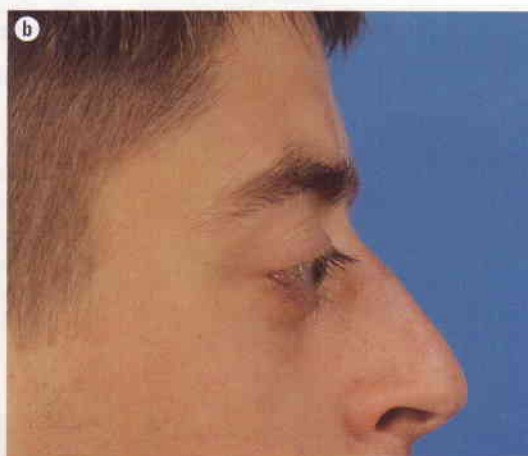
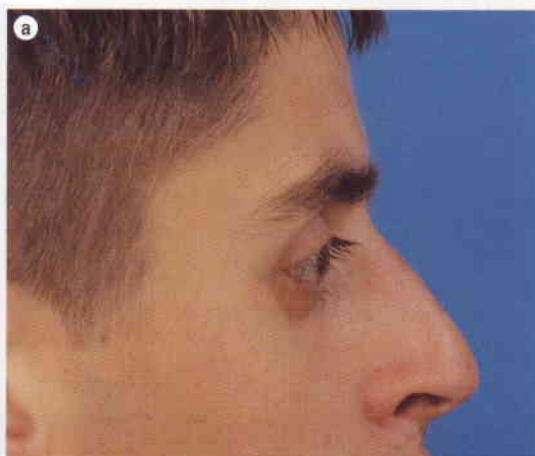


Fig. 17.40
Varices orbitarias. (a) Antes de la maniobra de Valsalva; (b) con la maniobra de Valsalva.



Fig. 17.41
Varices orbitarias que afectan al párpado izquierdo. (a) Antes de la maniobra de Valsalva; (b) con la maniobra de Valsalva. (Cortesía de G. Rose.)

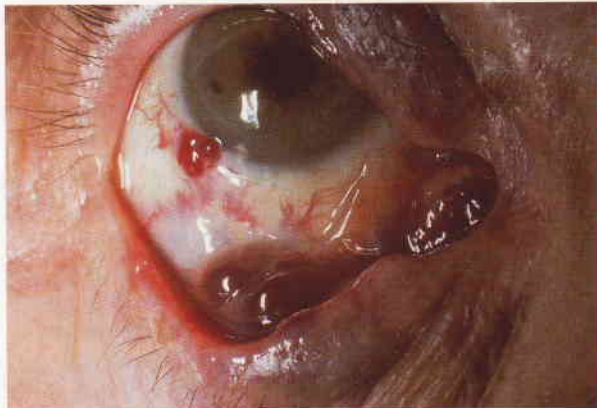


Fig. 17.42
Varices orbitarias que se extienden bajo la conjuntiva.

Linfangioma

Los linfangiomas orbitarios no son neoplasias sino malformaciones vasculares benignas, abortivas y no funcionales que se ramifican en la órbita y pueden afectar también a la orofaringe. Aunque están aislados hemodinámicamente de la circulación, puede producirse la hemorragia en la luz, dando lugar a la formación de quistes «de chocolate» rellenos de sangre. Los linfangiomas se pueden confundir con anomalías venosas orbitarias y hemangiomas.

1. La **presentación** suele ser en la primera infancia.
2. **Signos**
 - a. Las **lesiones anteriores** muestran típicamente varias masas blandas azuladas en el cuadrante nasal superior con un componente conjuntival quístico asociado.
 - b. Las **lesiones posteriores** pueden causar una proptosis lentamente progresiva o inicialmente pueden permanecer dormidos y presentar un inicio brusco de proptosis dolorosa secundaria a una hemorragia espontánea. Posteriormente la sangre queda enquistada con la formación de «quistes de chocolate» que pueden regresar espontáneamente con el paso del tiempo.
3. El **tratamiento** mediante escisión quirúrgica es difícil porque los linfangiomas son friables, no están encapsulados, sangran fácilmente y pueden infiltrar los tejidos orbitarios normales. Si los «quistes de chocolate» persisten y comprometen la visión del paciente, deben drenarse o extirparse totalmente mediante vaporización controlada empleando un láser de dióxido de carbono.

Fístula carótido-cavernosa

Una fístula arteriovenosa es una comunicación anormal entre una arteria y una vena. La sangre en la vena afectada «se arterializa», la presión venosa aumenta, y el drenaje venoso puede estar alterado en proporción y dirección. La presión arterial y la perfusión también están disminuidas. En una fístula carótido-cavernosa hay una comunicación anormal entre la arteria carótida y el seno

cavernoso. Cuando la sangre arterial fluye hacia delante al interior de las venas oftálmicas, se producen manifestaciones oculares debido a estasis venosa y arterial alrededor del ojo y la órbita, aumento de la presión venosa episcleral y disminución del flujo sanguíneo arterial hacia los pares craneales dentro del seno cavernoso. Las fístulas carótido-cavernosas se pueden clasificar de acuerdo con: (a) *etiología* (espontánea o traumática), (b) *hemodinámica* (flujo alto o bajo) y (c) *anatomía* (directa o indirecta).

Fístula carótido-cavernosa directa

Representando el 70-90% de todos los casos, las fístulas directas son shunts de flujo alto en los que la sangre arterial pasa directamente al interior del seno cavernoso a través de un defecto en la pared de la porción intracavernosa de la arteria carótida interna a causa de lo siguiente:

1. El **traumatismo craneal** es responsable del 75% de los casos. Una fractura de la base del cráneo puede causar desgarros en la arteria carótida interna intracavernosa de alrededor con el inicio repentino y espectacular de los síntomas y los signos.
2. La **rotura espontánea** de un aneurisma carotídeo intracavernoso o una arteria aterosclerótica suponen el resto de los casos. Las mujeres posmenopáusicas hipertensas presentan un riesgo especialmente alto. Las fístulas espontáneas suelen tener flujos más bajos y síntomas menos graves que las fístulas traumáticas.

Signos clínicos

1. La **presentación** puede ser al cabo de días o semanas después de un traumatismo craneal con la tríada clásica de proptosis pulsátil, quemosis conjuntival y un ruido soplante en la cabeza.
2. Los **signos** suelen ser ipsilaterales a la fístula, aunque pueden ser bilaterales o incluso contralaterales debido a las conexiones vasculares a través de la línea media entre los dos senos cavernosos.
 - a. **Anteriores**
 - Ptosis y quemosis (Fig. 17.43).



Fig. 17.43
Quemosis en una fístula carótido-cavernosa con flujo alto.

- La proptosis es pulsátil y se asocia con un rumor o un frémito, y ambos pueden ser abolidos por la compresión carotídea ipsilateral en el cuello. También puede existir un rumor cefálico.
 - La presión intraocular está aumentada secundariamente a la elevación de la presión venosa episcleral y a congestión orbitaria.
 - La isquemia del segmento anterior se caracteriza por edema epitelial corneal, células acuosas y destellos, atrofia del iris, rubeosis y catarata.
- b.** La **oftalmoplejía** sucede en el 60-70% de los casos debido a afectación de los nervios motores oculares por el traumatismo inicial, el aneurisma carotídeo intracavernoso o la propia fístula. El sexto par es el afectado con mayor frecuencia debido a su localización libre dentro del seno cavernoso. El tercer y el cuarto pares, situados en la pared lateral del seno, están afectados con menor frecuencia. La ingurgitación y la tumefacción de los músculos extraoculares pueden contribuir también a la motilidad ocular deficiente.
- c.** El examen del **fondo de ojo** muestra tumefacción de la papila óptica, dilatación venosa y hemorragias intrarretinianas por estasis venosa y alteración del flujo sanguíneo retiniano. Las hemorragias prerretinianas o vítreas son raras.
- 3. Exploraciones especiales.** La TC y la RNM muestran prominencia de la vena oftálmica superior y agrandamiento difuso de los músculos extraoculares. El diagnóstico definitivo incluye la angiografía arterial con inyección selectiva en las arterias carótidas interna y externa, y la circulación vertebral.
- 4. El pronóstico visual** es malo, y aproximadamente el 90% de los pacientes presentan pérdida visual.
- a.** La pérdida visual **inmediata** puede deberse a lesión coincidente ocular y del nervio óptico en el momento del traumatismo craneal.
- b.** La pérdida visual **tardía** puede deberse a una serie de complicaciones como queratopatía por exposición, glaucoma secundario, oclusión de la vena retiniana central, isquemia del segmento anterior o neuropatía óptica isquémica.

Tratamiento

La mayoría de las fístulas carótido-cavernosas no comprometen la vida; el órgano principal en peligro es el ojo. La cirugía está indicada si no se produce el cierre espontáneo secundario a trombosis del seno cavernoso. Es mucho menos probable que las fístulas postraumáticas cierren por sí solas que las fístulas espontáneas por su flujo sanguíneo alto.

1. Las principales **indicaciones** de tratamiento son glaucoma secundario, diplopía, rumor o cefalea intolerables, proptosis grave que causa queratopatía por exposición e isquemia del segmento anterior.
2. La **radiología intervencionista** supone la oclusión de la fístula con balones intravasculares introducidos en el seno cavernoso por vía arterial, a través del desgarró de la arteria carótida interna, o por vía venosa, a través del seno petroso inferior o la vena oftálmica superior.

Fístula carótido-cavernosa indirecta

En una fístula carótido-cavernosa indirecta (shunt dural), la porción intracavernosa de la arteria carótida interna permanece intacta y la sangre arterial fluye a través de las ramas meníngeas de las arterias carótidas interna o externa indirectamente dentro del seno cavernoso. Los signos clínicos son mucho más sutiles que en una fístula directa porque una fístula indirecta tiene un flujo sanguíneo lento, de forma que el trastorno puede diagnosticarse equivocadamente o pasar desapercibido.

1. Tipos

- Entre las ramas meníngeas de la arteria carótida interna y el seno cavernoso.
- Entre las ramas meníngeas de la arteria carótida externa y el seno cavernoso.
- Entre las ramas meníngeas de ambas arterias carótidas interna y externa y el seno cavernoso.

2. Causas

- a. Malformaciones congénitas**, en las que el inicio de los síntomas es precipitado por trombosis vascular intracraneal.
- b. Rotura espontánea**, que puede ser precipitada por traumatismos menores o tracción, especialmente en pacientes hipertensos.

3. La presentación es con el inicio gradual de enrojecimiento de uno o ambos ojos causado por ingurgitación vascular conjuntival.

4. Los signos son variables.

- Vasos sanguíneos conjuntivales y episclerales dilatados (Fig. 17.44).

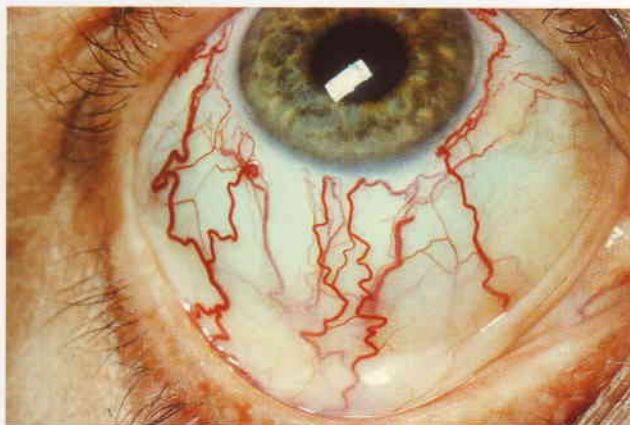


Fig. 17.44

Dilatación de los vasos sanguíneos conjuntivales y episclerales en una comunicación carótido-cavernosa con flujo bajo.

(Cortesía de K. Sehmi.)

- Pulsación ocular exagerada que se detecta mejor con tonometría de aplanamiento.
- Presión intracraneal aumentada.
- Proptosis leve asociada ocasionalmente con un rumor suave.
- Oftalmoplejía habitualmente causada por una parálisis del sexto par.
- El fondo de ojo puede ser normal o mostrar una dilatación venosa moderada.

5. El **diagnóstico diferencial** incluye conjuntivitis crónica, oftalmopatía tiroidea, glaucoma causado por alguna otra patología, y malformaciones arteriovenosas orbitarias que pueden simular shunts duros.
6. A menudo es preciso el **tratamiento** con «radiología intervencionista» para ocluir las arterias nutricias aunque algunos pacientes se recuperan espontáneamente.

Lesiones quísticas

Dacriops

Un dacriops es un quiste ductal de la glándula lagrimal. Es la lesión quística orbitaria más frecuente y suele ser bilateral.

1. **Signos.** Una lesión quística redondeada a partir de la porción palpebral de la glándula lagrimal que protruye en el fondo de saco superior (Fig. 17.45).
2. El **tratamiento** es la aspiración simple.

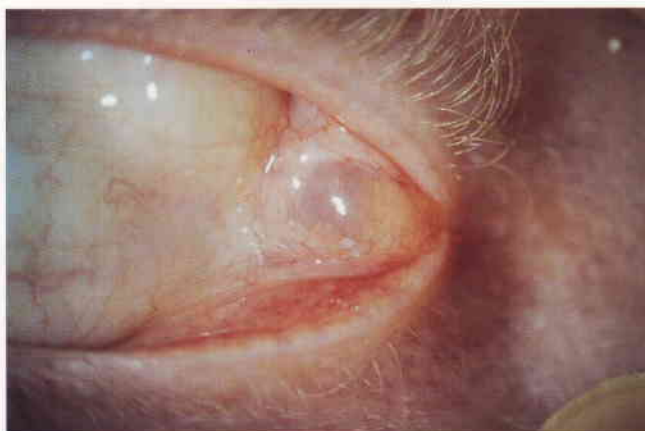


Fig. 17.45
Dacriops de la glándula lagrimal.

Quiste dermoide

Un quiste dermoide es un teratoma quístico benigno (coristoma) derivado de un desplazamiento de ectodermo a una localización subcutánea a lo largo de las líneas embrionarias de cierre. Los dermoides están formados por líneas de epitelio escamoso estratificado queratinizado (como la piel), tienen una pared fibrosa y contienen apéndices dérmicos como glándulas sudoríparas, glándulas sebáceas y folículos pilosos. Los quistes epidermoides no contienen estructuras anejas. Los dermoides pueden ser: (a) *superficiales* o (b) *profundos*, localizados por delante o por detrás del septum orbitario, respectivamente.

Quiste dermoide superficial

1. La **presentación** es en la infancia con un nódulo indoloro generalmente localizado en la parte superotemporal y a veces superonasal de la órbita.

2. **Signos.** Una masa firme, redonda, suave y no dolorosa de 1-2 cm de diámetro que se mueve libremente bajo la piel (Fig. 17.46). Los márgenes posteriores son fácilmente palpables, lo que denota un origen o una extensión poco profunda.

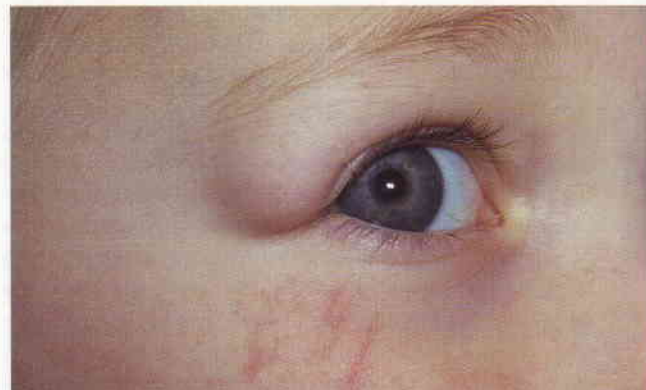


Fig. 17.46
Dermoide superficial.

3. El **tratamiento** es la extirpación total, procurando no romper la lesión, ya que la salida de queratina hacia el tejido circundante da lugar a una inflamación granulomatosa grave.

Quiste dermoide profundo

1. La **presentación** es en la adolescencia o la vida adulta.
2. **Signos.** Proptosis, distopia o una lesión en forma de masa con bordes posteriores mal definidos. Algunos dermoides profundos que pueden asociarse con defectos óseos, pueden extenderse más allá de la órbita en la fosa infratemporal o intracranialmente.
3. La **TC** muestra una lesión heterogénea y bien circunscrita (Fig. 17.47).
4. Se recomienda el **tratamiento** mediante extirpación total porque los dermoides profundos crecen y pueden verter su contenido en los tejidos adyacentes. Esto da lugar a una inflamación granulomatosa dolorosa, a menudo seguida de fibrosis. Si no se extirpan completamente, pueden reaparecer y causar inflamación persistente de baja intensidad.

Mucocele

El mucocele se produce cuando el drenaje de las secreciones normales del seno paranasal está obstruido por infección, alergia, traumatismo, tumor o estrechamiento congénito. Hay una acumulación quística de secreciones mucoides y residuos epiteliales que aumenta lentamente y erosiona de forma gradual las paredes óseas de los senos, y causa síntomas por invasión de los tejidos de alrededor. La invasión orbitaria suele producirse a partir de mucoceles frontales o etmoidales, y sólo en muy raras ocasiones de los que se originan en los senos maxilares.

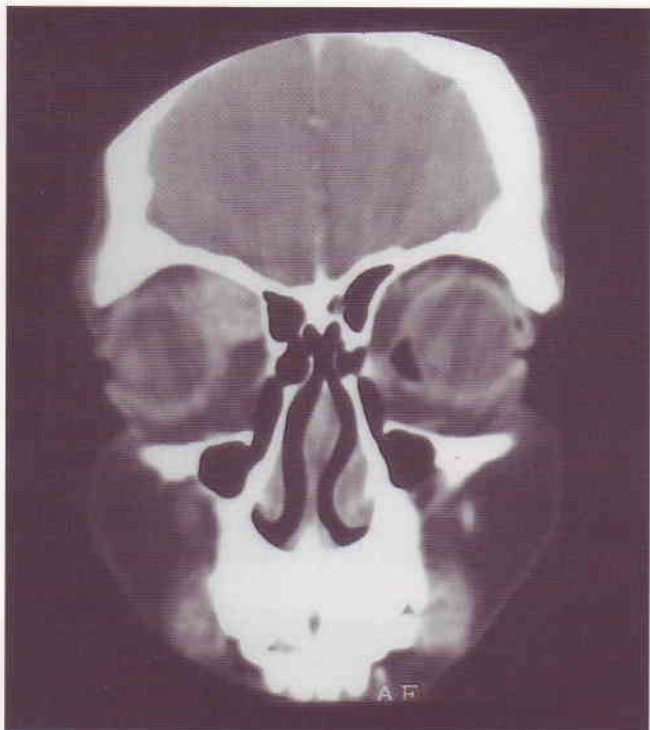


Fig. 17.47
TC coronal que muestra un dermoide profundo en la órbita medial derecha.

1. La **presentación** es en la vida adulta con una combinación de proptosis, distopia, diplopía o epífora. El dolor no es frecuente si no hay infección (mucopiocele).
2. **Signos.** Dolor frontal, proptosis o distopia (Fig. 17.48), y tumefacción periorbitaria o del párpado superior (Fig. 17.49).



Fig. 17.48
Distopia izquierda debida a un mucocelo frontal.

3. La **TC** muestra una masa de tejido blando con adelgazamiento de las paredes óseas del seno.
4. El **tratamiento** supone la eliminación completa del mucocelo, y el restablecimiento de un drenaje sinusal normal o la obliteración de la cavidad sinusal.



Fig. 17.49
Tumefacción del párpado superior debida a un mucocelo frontal. (Cortesía de C. Barry.)

Encefalocele

Un encefalocele está formado por la herniación del contenido intracraneal a través de un defecto congénito de la base del cráneo. Un meningocele contiene sólo duramadre, mientras que un meningoencefalocele también contiene tejido cerebral. Los dos tipos principales de encefalocele orbitario son: (a) *anterior* (frontoetmoidal) y (b) *posterior* (asociado con displasia del hueso esfenoides).

1. La **presentación** suele ser durante la infancia.
2. **Signos**

- Los encefalocelos anteriores afectan a una parte superomedial de la órbita y desplazan el globo ocular hacia delante y lateralmente (Fig. 17.50). Los encefalocelos posteriores desplazan el globo ocular hacia delante y hacia abajo.



Fig. 17.50
Encefalocele anterior.

- El quiste aumenta de tamaño al hacer esfuerzo o llorar y puede reducirse con presión manual.
- El quiste da lugar a una proptosis pulsátil porque hay una comunicación con el espacio subaracnoideo, pero no hay frémito ni rumor porque la comunicación no es vascular (Fig. 17.51).

3. La **TC** muestra el defecto óseo responsable de la herniación.

4. Diagnóstico diferencial

- a. En los encefalocelos *anteriores*, otras causas de tumefacciones canales mediales como los quistes dermoides y los amniontoceles del saco lagrimal (ver Fig. 2.24).

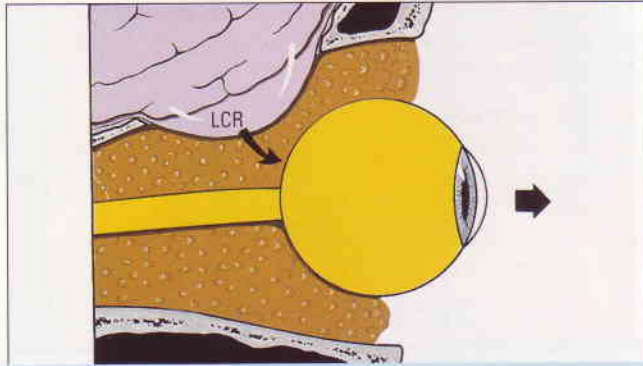


Fig. 17.51
Mecanismo de la proptosis pulsátil en un encefalocele.

b. En los encefaloceles *posteriores*, otras lesiones orbitarias que se presentan al principio de la vida incluyendo hemangioma capilar, xantogranuloma juvenil, teratoma y microftalmos con quiste.

5. Asociaciones

- a.* Otros defectos óseos, como hipertelorismo, puente nasal amplio y fisura palatina.
- b.* Las *asociaciones oculares* son microftalmos, colobomas y el síndrome de *morning glory*.
- c.* La *neurofibromatosis-1* es una asociación frecuente del encefalocele posterior.

Tumores

Hemangioma capilar

El hemangioma capilar es el tumor más frecuente de la órbita y las áreas periorbitarias en la infancia. El tumor puede presentarse como una pequeña lesión aislada de significado clínico mínimo o como una masa desfigurante que puede causar afectación visual y complicaciones sistémicas.

Signos clínicos

El diagnóstico suele hacerse simplemente por inspección. Las lesiones pueden ser superficiales, subcutáneas, profundas o en combinación con diversos aspectos y efectos oculares.

1. La **presentación** suele ser en el período neonatal, pero nunca al nacer.
2. **Signos**
 - Los nevus «en fresa» superficiales en los párpados son frecuentes.
 - Hemangioma subcutáneo en los párpados o la órbita superficial con aspecto azul oscuro o púrpura a través de la piel suprayacente (Fig. 17.52).
 - La órbita anterior superior suele estar afectada y el tumor puede causar distopia (Fig. 17.53).



Fig. 17.52
Hemangioma capilar subcutáneo y nevus cutáneo en fresa.

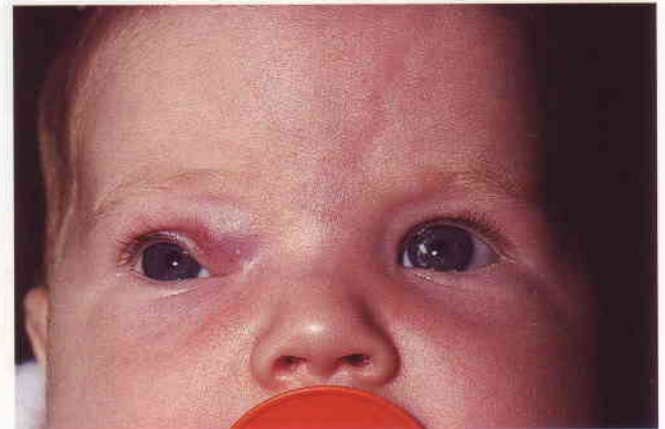


Fig 17.53
Hemangioma capilar orbitario anterior precoz.

- Tumor orbitario profundo que puede dar lugar a proptosis unilateral sin coloración de la piel.
 - La afectación hemangiomatosa de la conjuntiva palpebral y del fondo de saco es frecuente y puede ser una clave diagnóstica importante.
 - Un gran tumor puede crecer y cambiar de color a azul oscuro durante el llanto o el esfuerzo, pero no hay pulsación ni rumor.
 - Los hemangiomas capilares coexistentes en otras zonas del cuerpo existen en aproximadamente el 25% de los casos.
3. La **TC** puede ser necesaria a veces para las lesiones profundas cuando el diagnóstico no es aparente por simple inspección. La lesión aparece como una masa de tejido blando homogéneo en la órbita anterior o como una masa por fuera del cono ocular con expansiones posteriores «digitiformes». La cavidad orbitaria puede mostrar agrandamiento, pero no existe erosión ósea.
 4. **Curso.** Se caracteriza por crecimiento durante el primer año de vida (Fig. 17.54) seguido de involución espontánea gradual que se inicia aproximadamente a los 2 años de edad. La



Fig. 17.54

El mismo paciente de la figura anterior varios meses después mostrando un aumento de tamaño del hemangioma.

resolución completa se produce en el 40% de los pacientes a la edad de 4 años y en el 70% a la edad de 7 años.

Asociaciones sistémicas

Los niños con hemangiomas grandes pueden tener las siguientes enfermedades:

1. **Insuficiencia cardíaca con alto gasto.**
2. **Síndrome de Kasabach-Merritt**, que se caracteriza por trombocitopenia, anemia y bajos niveles de factores coagulantes.
3. **Síndrome de Maffuci**, que se caracteriza por hemangiomas cutáneos, encondromas de las manos, pies y huesos largos, así como arqueamiento de los huesos largos.

Tratamiento

1. Indicaciones

- Ambliopía, que suele ser secundaria a astigmatismo inducido y anisometropía.
- Compresión del nervio óptico.
- Queratopatía por exposición.
- Una mancha cosmética grave, necrosis o infección.

2. Métodos

- a. **La inyección de corticoides** (triamcinolona acetónido 40 mg combinada con betametasona 6 mg) dentro de la lesión, si es subcutánea, es muy efectiva durante la etapa activa precoz. Las posibles complicaciones son el paso forzado de la solución al interior de la arteria retiniana central, despigmentación cutánea y necrosis, sangrado y atrofia grasa.
- b. Los **corticoides sistémicos** administrados diariamente durante varias semanas también pueden resultar efectivos y son particularmente útiles si hay un componente orbitario importante.
- c. **La resección local** empleando un corte de cauterio puede reducir el volumen de un tumor anterior circunscrito, pero se suele reservar para la etapa inactiva tardía.
- d. **Radioterapia a dosis bajas.**

Hemangioma cavernoso

El hemangioma cavernoso es el tumor orbitario benigno más frecuente en los adultos, con un predominio femenino del 70%.

Aunque puede desarrollarse en cualquier sitio en la cavidad orbitaria, habitualmente se produce dentro del cono muscular justo por detrás del globo ocular.

1. La **presentación** es durante la cuarta o quinta décadas de la vida con una proptosis unilateral lentamente progresiva. En mujeres la tasa de crecimiento puede ser acelerada por el embarazo.
2. **Signos**
 - Proptosis axial (Fig. 17.55), que puede asociarse con edema papilar (Fig. 17.56a) y pliegues coriorretinianos (Fig. 17.56b y c).
 - Si el tumor se localiza en el ápex orbitario puede comprimir la papila y no causa una proptosis significativa.
 - La borrosidad temporal de la visión es un signo ocasional.



Fig. 17.55

Proptosis axial derecha causada por un hemangioma cavernoso.

3. La **TC** muestra una lesión ovalada bien circunscrita con poco refuerzo con el contraste.
4. Es preciso el **tratamiento** quirúrgico mediante resección en la mayoría de los casos porque el tumor crece gradualmente. Al contrario que el hemangioma capilar, el hemangioma cavernoso suele estar bien encapsulado (Fig. 17.56d) y es relativamente fácil de extirpar.

Adenoma pleomórfico de la glándula lagrimal

El adenoma pleomórfico (tumor benigno de células mixtas) es el tumor epitelial más frecuente de la glándula lagrimal y deriva de los conductos, la estroma y los elementos mioepiteliales.

Signos clínicos

1. La **presentación** es durante la quinta década de la vida con una tumefacción dolorosa, lentamente progresiva, en el cuadrante superior externo de la órbita, y de más de 1 año de duración.
2. **Signos**
 - Un tumor que se origina en el *lóbulo orbitario* de la glándula lagrimal se caracteriza por una masa no dolorosa, suave y firme en la fosa lagrimal, con distopia inferonasal (Fig. 17.57).
 - El tumor tiende a extenderse hacia atrás y puede causar proptosis (Fig. 17.58), oftalmoplejía y pliegues corioideos.

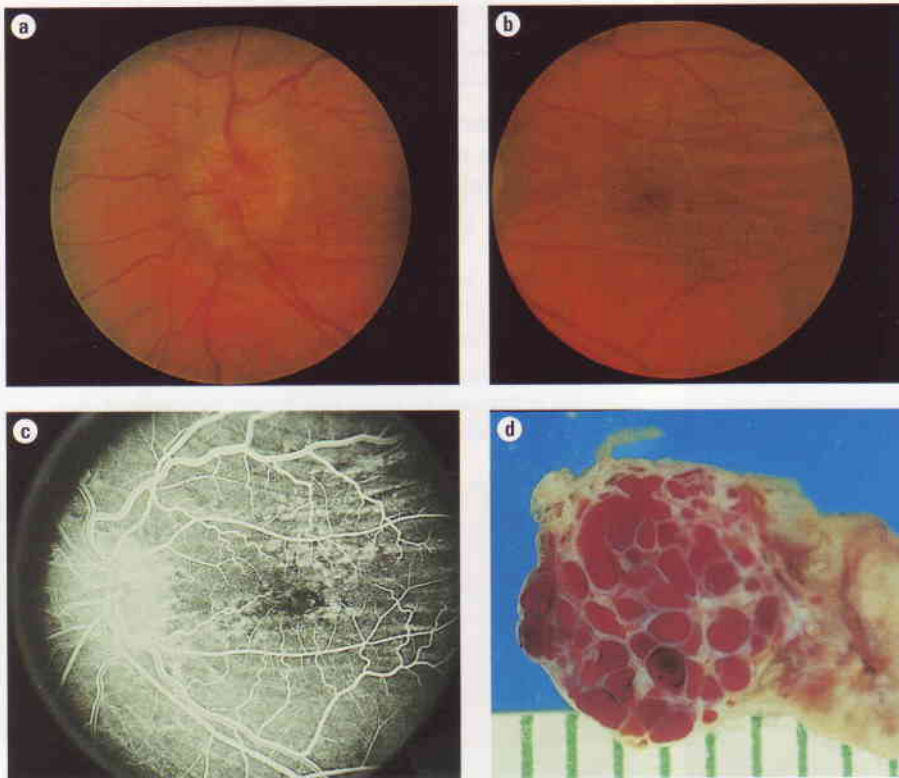


Fig. 17.56
Hemangioma cavernoso de la órbita
(ver texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)



Fig. 17.57
Distopia inferonasal debida a un adenoma pleomórfico del lóbulo orbitario de la glándula lagrimal. (Cortesía de G. Rose.)



Fig. 17.58
Proptosis causada por un adenoma pleomórfico del lóbulo orbitario de la glándula lagrimal.

- Más raramente el tumor se origina en el *lóbulo palpebral*, tiende a crecer hacia delante, produce una tumefacción del párpado superior y no desplaza al globo ocular (Fig. 17.59).

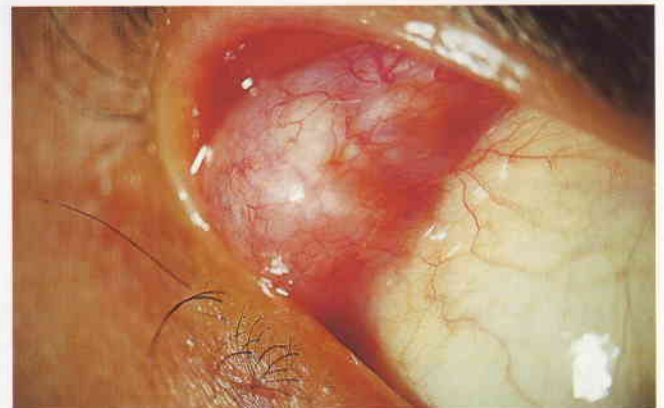


Fig. 17.59
Adenoma pleomórfico del lóbulo palpebral de la glándula lagrimal.

3. La **TC** muestra una masa redonda u ovalada, con un borde suave, con excavación de la fosa de la glándula lagrimal pero sin destrucción (Fig. 17.60). La lesión puede producir también una indentación sobre el globo ocular.

Tratamiento

Se realiza mediante resección quirúrgica. Si se sospecha firmemente el diagnóstico, es preferible evitar la biopsia previa, para

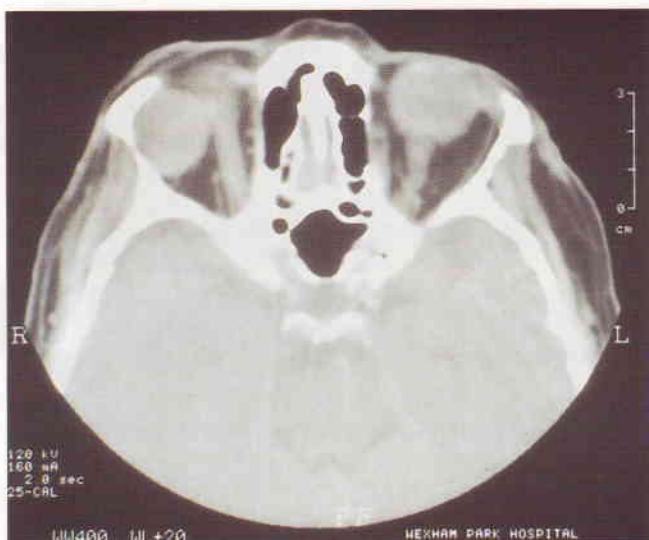


Fig. 17.60
TC axial que muestra un adenoma pleomórfico derecho de la glándula lagrimal con excavación del hueso adyacente.

que el tumor no se disemine en el tejido orbitario adyacente, aunque esto no siempre es posible en caso de incertidumbre diagnóstica. Los tumores del lóbulo palpebral suelen researse a través de una orbitotomía anterior (transeptal), junto con un margen de teji-

do normal. Los que se originan en la porción orbitaria se extirpan a través de una orbitotomía lateral de la forma siguiente:

- Se incide el músculo temporal (Fig. 17.61a).
- Se taladra el hueso subyacente para serrarlo después (Fig. 17.61b).
- La pared lateral de la órbita se retira y el tumor se disecciona cuidadosamente (Fig. 17.61c).
- El músculo temporal y el periostio son reparados (Fig. 17.61d).

El pronóstico es excelente si el tumor se extirpa completamente sin disrupción capsular. Si el tumor no se extirpa completamente o si se realiza una biopsia previa, la diseminación del tumor en los tejidos adyacentes puede dar lugar a recurrencias que pueden ser malignas posteriormente.

Carcinoma de la glándula lagrimal

El carcinoma de la glándula lagrimal es un tumor raro con una alta morbilidad y mortalidad. En orden de frecuencia los principales tipos histológicos son: (a) *quistico adenoideo*, (b) *adenocarcinoma pleomórfico*, (c) *mucoepidermoide* y (d) *de células escamosas*.

Signos clínicos

- La **presentación** es durante la cuarta o sexta décadas de la vida con una historia más corta que la de un tumor benigno.

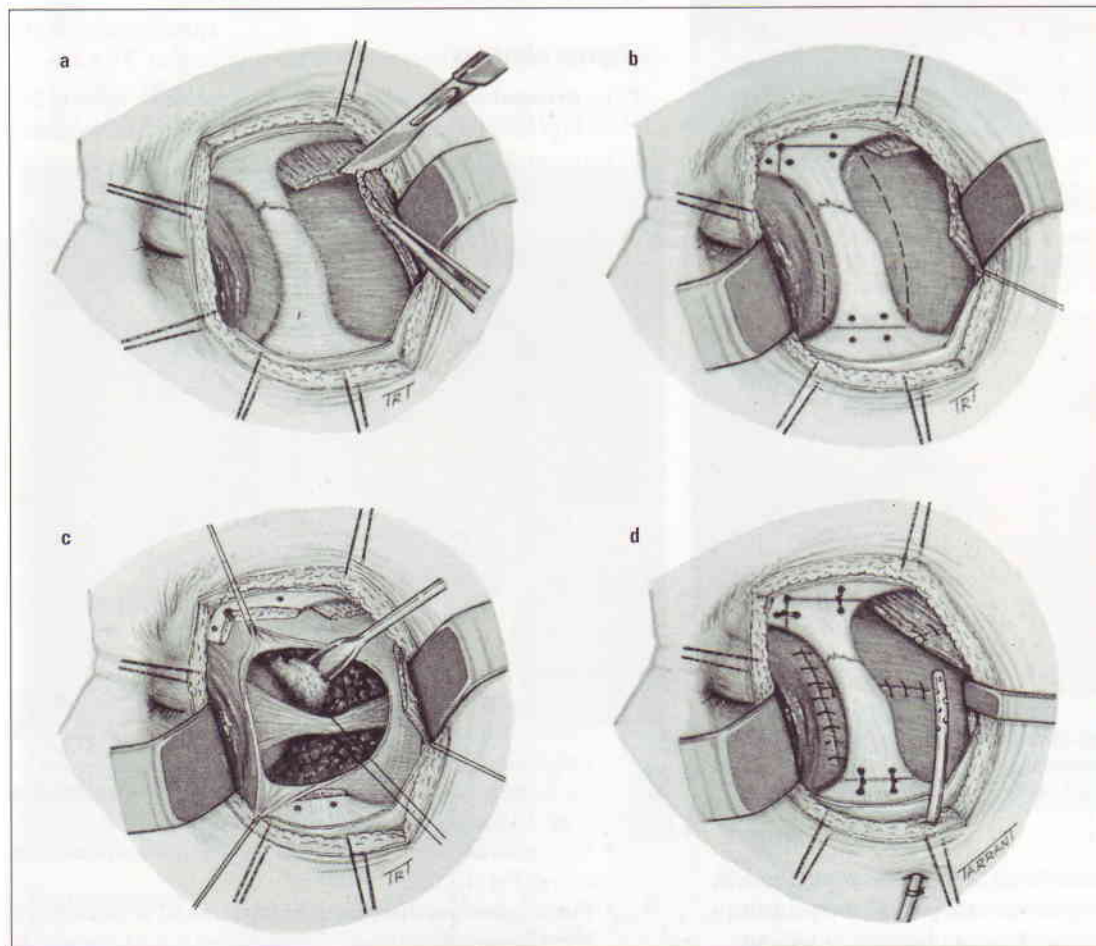


Fig. 17.61
Orbitotomía lateral (ver texto).

El dolor es un signo de malignidad pero también puede ocurrir con lesiones inflamatorias. Un adenocarcinoma pleomórfico (tumor maligno de células mixtas) puede presentarse en tres situaciones clínicas:

- Después de una resección incompleta o a trozos pequeños de un adenoma pleomórfico benigno, seguida de una o más recidivas durante un período de varios años con una posible transformación maligna.
- Como una proptosis de duración prolongada (y/o tumefacción del párpado superior) que bruscamente empieza a aumentar.
- Sin una historia previa de un adenoma pleomórfico en forma de una masa en la glándula lagrimal de crecimiento rápido (generalmente de varios meses de duración).

2. Signos

- Existe una masa en el área lagrimal con distopia inferonasal (Fig. 17.62).



Fig. 17.62
Distopia inferonasal y ptosis debidas a un carcinoma de la glándula lagrimal. (Cortesía de G. Rose.)

- El tumor puede extenderse hacia atrás e invadir la fisura orbitaria superior, dando lugar a congestión conjuntival y epiescleral y oftalmoplejía (Fig. 17.63).



Fig. 17.63
Edema y congestión periorbitarios del globo ocular debidos a afectación de la fisura orbitaria superior por un carcinoma de la glándula lagrimal. (Cortesía de G. Rose.)

- Es frecuente la limitación de la elevación y la abducción.
- Hipoestesia en la región inervada por el nervio lagrimal.
- Tumefacción del nervio óptico y pliegues coroides.

3. Exploraciones

- La **TC** muestra erosión contigua o invasión del hueso. Se observa calcificación del tumor con frecuencia.
- La **biopsia** es necesaria para establecer el diagnóstico histológico. El tratamiento posterior depende de la extensión de la invasión del tumor de estructuras adyacentes que se ve en los estudios de imagen.
- La **valoración neurológica** es obligatoria porque un adenoma quístico adenoideo tiende a diseminarse perineuralmente y puede extenderse dentro del seno cavernoso.

Tratamiento

- La **cirugía radical**, en forma de exenteración orbitaria o resección mediofacial, puede intentarse, pero desgraciadamente el tumor casi invariablemente no responde a la extirpación quirúrgica total, y en la mayoría de los pacientes el pronóstico vital es extremadamente malo.
- La **radioterapia** combinada con resección local puede prolongar la vida y reducir el dolor.

Glioma del nervio óptico

El glioma del nervio óptico es un astrocitoma pilocítico de crecimiento lento, que afecta típicamente a chicas jóvenes pero que también se puede ver a veces en adultos. La neurofibromatosis-1 es una asociación frecuente (ver Capítulo 20).

Signos clínicos

- La **presentación** en los niños es más frecuente hacia el final de la primera década de la vida con pérdida visual lentamente progresiva, seguida por proptosis (Fig. 17.64), aunque esta secuencia puede ser inversa a veces.



Fig. 17.64
Ptosis grave causada por un glioma del nervio óptico. (Cortesía de G. Rose.)

2. Signos

- Disfunción del nervio óptico con una pérdida de agudeza visual desproporcionada en comparación con el grado de proptosis.
- La cabeza del nervio óptico está inicialmente edematosa (Fig. 17.65a), y más tarde se vuelve atrófica.
- Los vasos del shunt optociliar se ven sólo ocasionalmente (ver Fig. 17.68).
- Puede haber una diseminación intracraneal al quiasma y el hipotálamo.

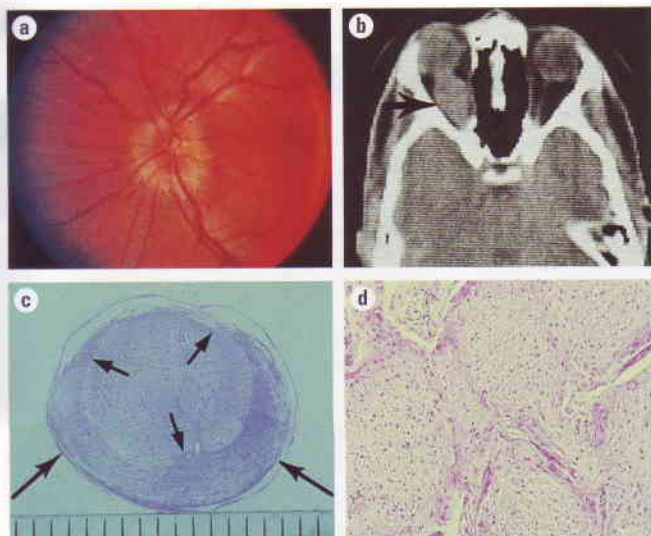


Fig. 17.65

Glioma del nervio óptico. (a) Edema papilar; (b) TC axial que muestra agrandamiento fusiforme del nervio óptico; (c) las flechas cortas señalan el perímetro del nervio óptico agrandado, y las flechas largas muestran el engrosamiento de la cobertura de la aracnoides; (d) sección de gran aumento que muestra un incremento de la celularidad y un engrosamiento generalizado de los haces de fibras nerviosas. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

3. Exploraciones

- a. La **TC** muestra un agrandamiento fusiforme del nervio óptico (Fig. 17.65b).
- b. La **RNM** puede mostrar extensión intracraneal (Fig. 17.66).

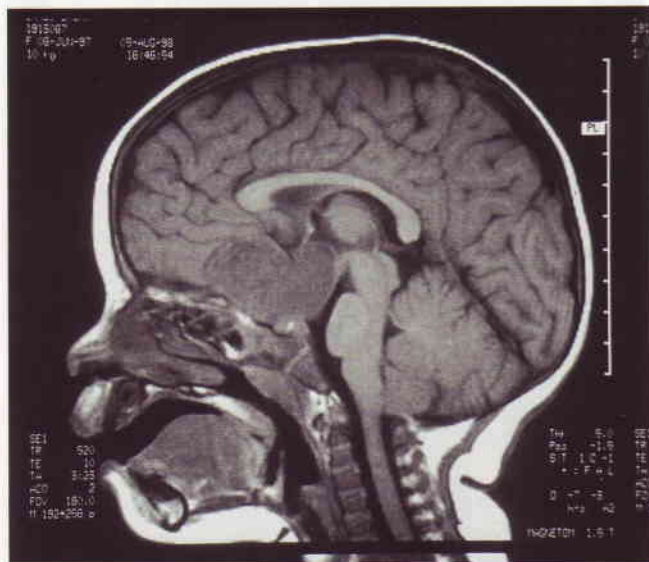


Fig. 17.66

RNM sagital T1 que muestra invasión del hipotálamo por un glioma del nervio óptico en una neurofibromatosis-1. (Cortesía de D. Armstrong.)

Tratamiento

Depende de si el tumor manifiesta extensión posterior.

1. **Observación** en pacientes sin evidencia de crecimiento tumoral, buena visión y ausencia de deformidad cosmética.
2. **Resección quirúrgica** del tumor con conservación del globo ocular en pacientes con tumores que crecen, especialmente si la visión es mala y la proptosis importante.
3. **Radioterapia**, que se puede combinar con quimioterapia, para los pacientes con extensión intracraneal de tumores que excluye la resección quirúrgica.

El pronóstico vital es variable. En algunos pacientes el tumor tiene un curso indolente con poco crecimiento, mientras que en otros puede extenderse intracranealmente y comprometer la vida.

Meningioma de la vaina del nervio óptico

Los meningiomas se originan en las células meningeoteliales de las vellosidades aracnoideas. Sin embargo, los meningiomas orbitarios primarios que se originan en la cobertura del nervio óptico son muy raros, representando aproximadamente el 2% de todos los meningiomas. Son menos frecuentes que los gliomas del nervio óptico y se encuentran con mayor frecuencia en mujeres.

Signos clínicos

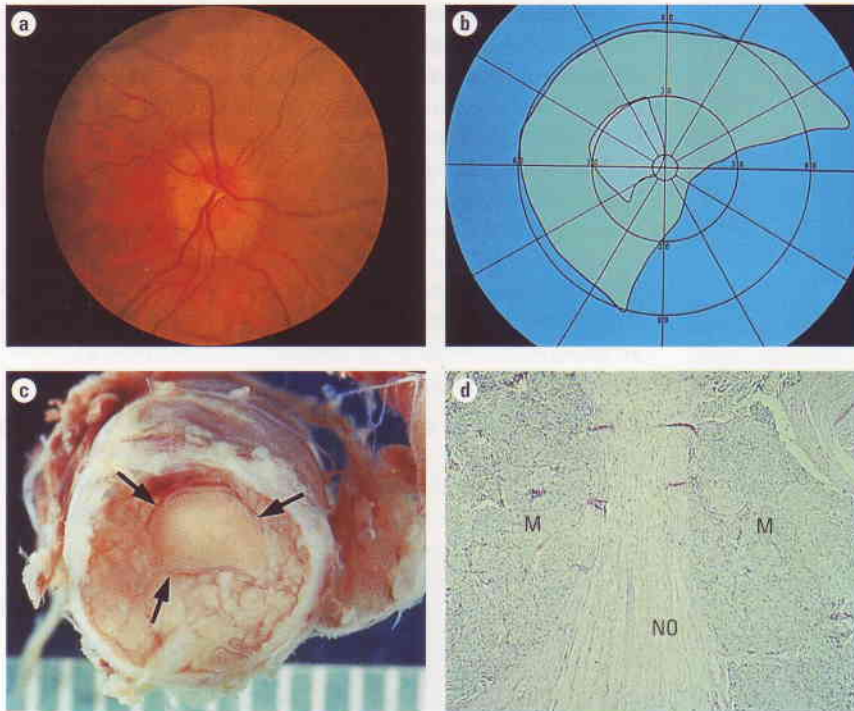
1. La **presentación** es en la edad media de la vida con una afectación gradual unilateral de la agudeza visual. Los oscurecimientos transitorios de la visión pueden ser el síntoma de presentación en algunos pacientes.
2. **Signos**. La tríada clásica consiste en: (a) *pérdida visual*, (b) *atrofia óptica* y (c) *vasos del shunt opticociliar*. Sin embargo, la ocurrencia simultánea de los tres hallazgos en una persona es infrecuente. La secuencia de afectación es la siguiente:
 - Disfunción del nervio óptico (Fig. 17.67b) y tumefacción crónica de la papila (Fig. 17.67a) seguida después de atrofia óptica.
 - Los vasos del shunt opticociliar (Fig. 17.68) se encuentran en aproximadamente el 30% de los casos y tienden a regresar a medida que se produce la atrofia óptica.
 - Los defectos de la motilidad ocular restrictivos, especialmente en la mirada hacia arriba, pueden existir porque el tumor puede «entablillar» el nervio óptico (ver Fig. 17.67c).
 - La proptosis está causada por diseminación intraconal del tumor y suele aparecer después del inicio de la pérdida visual.

NB: Esta secuencia es opuesta a la que se ve con tumores situados fuera de la cobertura de la duramadre, en la que la proptosis se produce mucho antes de la compresión del nervio óptico.

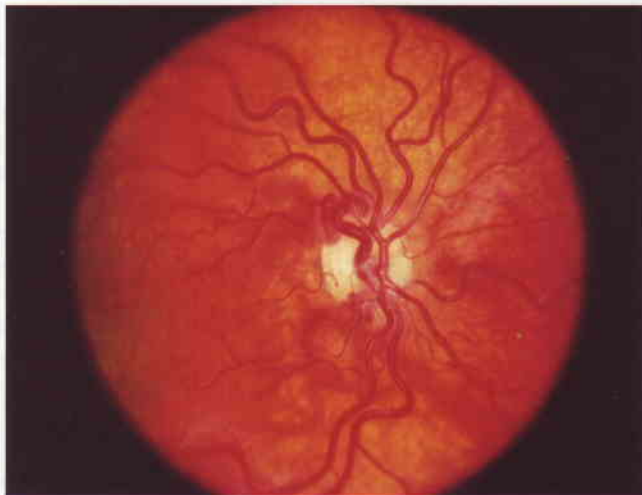
3. La **TC** muestra engrosamiento tubular y calcificación del nervio óptico (Fig. 17.69).

Tratamiento

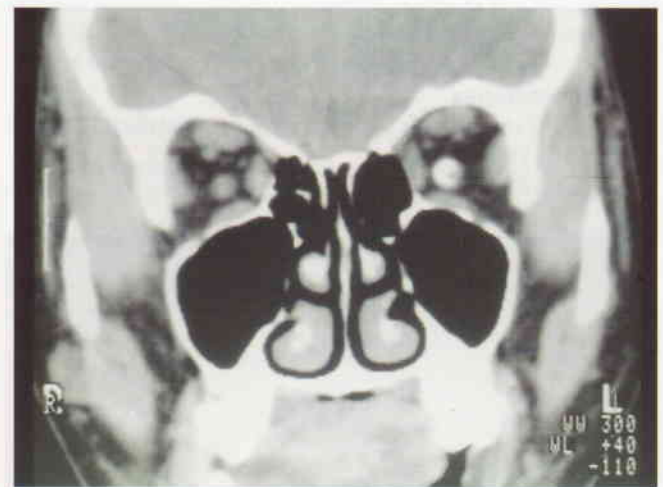
1. La **observación** puede ser adecuada en los pacientes de mediana edad con tumores de crecimiento lento porque el pronóstico es bueno,

**Fig. 17.67**

Menioma de la vaina del nervio óptico. (a) Edema papilar; (b) defecto del campo visual; (c) las flechas señalan el nervio óptico rodeado por el menioma; (d) sección de gran aumento que muestra el nervio óptico (NO) y el menioma (M). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

**Fig. 17.68**

Shunts optociliares. (Cortesía de C. Barry.)

**Fig. 17.69**

TC coronal que muestra engrosamiento del nervio óptico izquierdo por un menioma de la vaina del nervio óptico.

2. **Resección quirúrgica** en los pacientes jóvenes con tumores agresivos, especialmente si el ojo también es ciego.
3. **Radioterapia** en casos seleccionados.

El pronóstico vital es bueno en adultos, aunque el tumor puede resultar más agresivo y a veces fatal en los niños.

Neurofibroma

Neurofibroma plexiforme

El neurofibroma plexiforme (difuso) es el tumor nervioso periférico más frecuente de la órbita y ocurre casi exclusivamente en pacientes con neurofibromatosis-1 (ver Capítulo 20).

1. La **presentación** es en la primera infancia con tumefacción periorbitaria.

2. Signos

- Afectación difusa de la órbita e hipertrofia desfigurante de los tejidos periorbitarios (Fig. 17.70).
- La afectación de los párpados causa una ptosis mecánica y una deformidad característica en forma de S. A la palpación los tejidos afectados se sienten como una bolsa de gusanos.
- La pulsación orbitaria sin rumor (se detecta mejor con la tonometría de aplanación) puede existir si el paciente tiene un defecto congénito asociado del asa mayor del hueso esfenoides (Fig. 17.71).

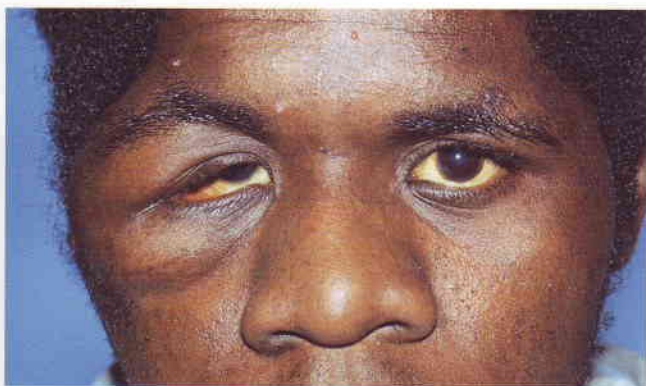


Fig. 17.70
Afectación periocular por un neurofibroma plexiforme.

3. El **tratamiento** es extremadamente difícil. La cirugía debe evitarse en lo posible debido a la intrincada relación entre el tumor y estructuras orbitarias importantes.

Neurofibroma aislado

El neurofibroma aislado (localizado) es mucho menos frecuente y se asocia con neurofibromatosis-1 en aproximadamente el 10% de los casos.

1. La **presentación** es en la tercera o cuarta décadas de la vida con proptosis insidiosa levemente dolorosa no asociada con afectación visual o disfunción de la motilidad ocular.
2. El **tratamiento** mediante resección suele ser sencillo porque el tumor está bien circunscrito y es relativamente avascular.

Linfomas

Los linfomas de los anexos oculares (es decir, conjuntiva, glándula lagrimal y órbita) constituyen aproximadamente el 8% de

todos los linfomas extraganglionares. Representan el extremo del espectro de las lesiones linfoproliferativas, y en el otro lado se encuentra la hiperplasia linfoide reactiva benigna. Para aumentar la complejidad diagnóstica existe una «zona gris» entre los dos polos del espectro en la que no se puede establecer un diagnóstico exacto mediante técnicas histológicas convencionales.

Clasificación

La clasificación REAL (Revised European-American Lymphoma) subdivide los linfomas en cinco tipos, con un incremento progresivo del riesgo de enfermedad extraganglionar en el momento del diagnóstico, de diseminación con el tiempo y de muerte relacionada con el tumor.

- Linfoma de células B en zona marginal extraganglionar.
- Linfoma central folicular.
- Linfoma de células B grande difuso.
- Plasmocitoma.
- Linfoma linfoplasmocítico.

Signos clínicos

1. La **presentación** es insidiosa, generalmente durante la sexta u octava décadas de la vida.
2. **Signos**
 - Se puede afectar cualquier parte de la órbita, y a veces la enfermedad es bilateral (Fig. 17.72).
 - Las lesiones orbitarias anteriores pueden palparse y tienen una consistencia gomosa (Fig. 17.73).
 - A veces el linfoma puede estar confinado a la conjuntiva o las glándulas lagrimales, respetando la órbita.
3. Las **exploraciones sistémicas** en todos los pacientes con lesiones linfoides hipercelulares benignas de la órbita son: radiografías de tórax, electroforesis de las inmunoproteínas séricas, TC toracoabdominal para detectar una posible afectación retroperitoneal y, si es necesario, aspirado de médula ósea.

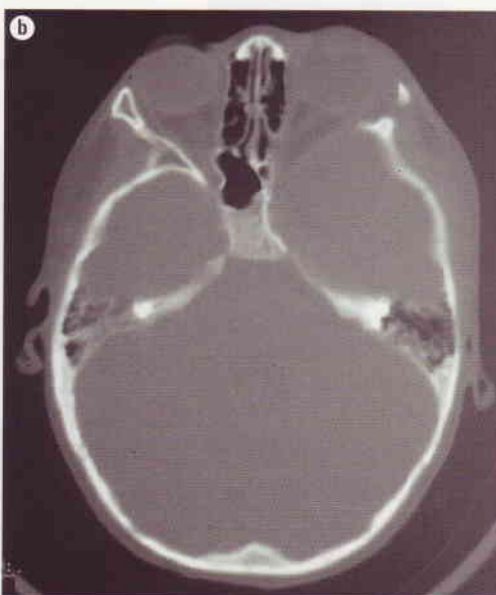
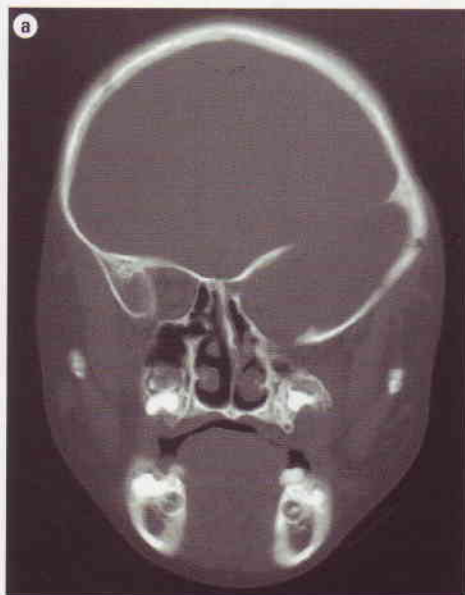


Fig. 17.71
TC que muestra ausencia del asa mayor del hueso esfenoides izquierdo. (a) Corte coronal; (b) corte axial. (Cortesía de K. Nischal.)



Fig. 17.72
Linfoma orbitario bilateral.



Fig. 17.73
Linfoma orbitario anterior.

4. El **curso clínico** es variable y puede ser impredecible. En algunos pacientes los signos histológicos despiertan sospecha de malignidad pero la lesión se resuelve espontáneamente o con ayuda de corticoides sistémicos. En otros pacientes, lo que parece ser una hiperplasia linfoide benigna y reactiva puede seguirse al cabo de varios años por la aparición de un linfoma. El tratamiento se realiza mediante radioterapia para las lesiones localizadas y quimioterapia para la enfermedad diseminada.

Rabdomiosarcoma

El rabdomiosarcoma es el tumor maligno orbitario primario más frecuente en niños. El principal papel del oftalmólogo se limita al diagnóstico mediante biopsia por incisión seguido de una derivación rápida al oncólogo pediátrico.

Signos clínicos

1. La **presentación** es en la primera década de la vida (edad media de 7 años) con una proptosis rápidamente progresiva que puede confundirse inicialmente con un proceso inflamatorio.

2. Signos

- La localización más frecuente es retrobulbar, seguida de la superior y la inferior (Fig. 17.74).



Fig. 17.74
Rabdomiosarcoma. (Cortesía de D.Taylor.)

- Existe una masa palpable y ptosis en aproximadamente la tercera parte de los casos (Fig. 17.75).



Fig. 17.75
Rabdomiosarcoma. (Cortesía de D.Taylor.)

- La tumefacción y la inyección de la piel suprayacente se producen más tarde pero la piel no está caliente (Fig. 17.76).



Fig. 17.76
Eritema e ingurgitación vascular del párpado asociados a rabdomiosarcoma. (Cortesía de M. Szreter.)

- Los tumores parameníngeos muestran destrucción ósea, diseminación a los ganglios linfáticos y afectación del SNC.

3. La **TC** muestra una masa mal definida de densidad homogénea, y a menudo hay destrucción ósea adyacente (Fig. 17.77). En los casos avanzados hay diseminación del tumor dentro de los senos paranasales.

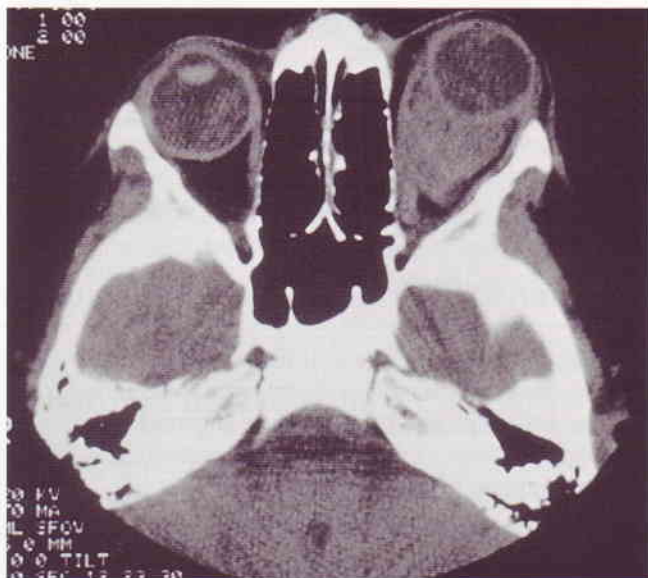


Fig. 17.77
TC axial de un rhabdomyosarcoma izquierdo. (Cortesía de K. Nischal.)

4. Las **exploraciones sistémicas** para poner en evidencia una diseminación metastásica son: radiografía de tórax, pruebas de función hepática, biopsia de médula ósea, punción lumbar y seguimiento esquelético. Los lugares más frecuentes de las metástasis son pulmón y hueso.

Tratamiento

1. **Radioterapia** seguida de **quimioterapia** con vincristina, actinomicina y ciclofosfamida.
2. La **resección quirúrgica** se reserva para la rara recurrencia o el tumor resistente a la radioterapia.

El pronóstico depende del estadio y la localización de la enfermedad en el momento del diagnóstico. Los pacientes con tumores localizados en la órbita tienen una tasa de curación del 95%.

Diagnóstico diferencial

1. La **celulitis orbitaria** se presenta típicamente en los niños con signos agudos. Sin embargo, en el rhabdomyosarcoma la piel no está caliente.
2. El **sarcoma granulocítico** también puede presentarse de forma similar con una masa orbitaria de crecimiento rápido (ver después).

Tumores metastásicos de la infancia

Neuroblastoma

Es una de las neoplasias más frecuentes en la infancia. Deriva de los neuroblastos primitivos de la cadena simpática, generalmen-

te en el abdomen, seguido del tórax y la pelvis. La presentación suele ser en la primera infancia, y en casi la mitad de los casos el tumor está diseminado en el momento del diagnóstico con un pronóstico muy malo. Las metástasis en la órbita pueden ser bilaterales y típicamente presentan un inicio brusco de proptosis acompañada por una masa orbitaria superior y equimosis palpebral (Fig. 17.78).



Fig. 17.78
Neuroblastoma metastásico. (Cortesía de K. Nischal.)

Sarcoma granulocítico (cloroma)

Es un tumor localizado compuesto por células malignas de origen mielóide. El tumor suele mostrar un color verde característico, por lo que se ha denominado cloroma. El sarcoma granulocítico puede presentarse como una manifestación de leucemia mielóide establecida o preceder a la enfermedad. La presentación suele ocurrir alrededor de los 7 años de edad con el inicio rápido de proptosis, a veces bilateral, que se puede asociar con equimosis y edema palpebral (Fig. 17.79). Cuando la afectación orbitaria precede a la leucemia sistémica el diagnóstico puede resultar difícil.



Fig. 17.79
Sarcoma granulocítico avanzado. (Cortesía de P. Morse.)

Histiocitosis de células de Langerhans (granulomatosis)

Es un trastorno multisistémico raro y mal explicado caracterizado por lesiones inflamatorias destructivas que afectan principalmente al hueso. Los tejidos blandos están afectados con menor

frecuencia, aunque puede haber afectación cutánea y visceral. Los pacientes con lesiones solitarias (granuloma eosinofílico) tienen un curso benigno y responden bien al tratamiento. La afectación orbitaria consiste en lesiones osteolíticas unilaterales o bilaterales y afectación de tejidos blandos, típicamente en el cuadrante superotemporal (Fig. 17.80).



Fig. 17.80
Distopia inferior izquierda debida a histiocitosis de células de Langerhans. (Cortesía de D.Taylor.)

Tumores metastásicos en adultos

Las metástasis orbitarias son una causa infrecuente de proptosis en el adulto y mucho menos frecuentes que las metástasis en la coroides. Si la órbita es la manifestación inicial del tumor, el oftalmólogo puede ser la primera persona que vea al paciente. En orden de frecuencia las localizaciones primarias más frecuentes son: mama, bronquios, próstata, melanoma cutáneo, tracto gastrointestinal y riñón.

I. Presentación

- La más frecuente es una masa en la órbita anterior que causa distopia o proptosis (Fig. 17.81).



Fig. 17.81
Hipernefroma metastásico en la órbita derecha que produce proptosis no axial.

- Infiltración de los tejidos orbitarios caracterizada por proptosis, diplopía, una piel periorbitaria indurada y gruesa, y una órbita firme que se caracteriza por una resistencia a la retropulsión manual del globo ocular.
- Inflamación orbitaria crónica.
- Presentación principalmente con afectación de los pares craneales (II, III, IV, V, VI) en el ápex orbitario y sólo proptosis leve.

2. Exploraciones especiales

- La **biopsia con aguja fina** bajo control con TC puede ser útil para la confirmación histológica. Si fracasa puede ser necesaria una biopsia abierta.
 - Los **estudios hormonales** de muestras de tejido pueden emplearse para guiar la hormonoterapia específica en los tumores que responden.
- 3. El tratamiento** se dirige a preservar la visión y aliviar el dolor ya que la mayoría de los pacientes mueren en 1 año. La radioterapia es la base del tratamiento. La exenteración orbitaria puede ser necesaria en casos raros si los otros métodos no consiguen controlar los síntomas intolerables.

Invasión orbitaria por tumores sinusales

Aunque los tumores malignos de los senos paranasales son raros, pueden invadir la órbita y conllevan un mal pronóstico si no se diagnostican pronto. Por lo tanto, es importante que el oftalmólogo esté atento a los signos otorrinolaringológicos, además de a los signos oftálmicos.

- El **carcinoma maxilar** es con diferencia el tumor sinusal que invade la órbita con mayor frecuencia.

- Los **signos otorrinolaringológicos** son: congestión y tumefacción facial dolorosa (Fig. 17.82), epistaxis y rinorrea.



Fig. 17.82
Inflamación de la cara en un carcinoma avanzado del antro maxilar.

- Los **signos oculares** son: distopia superior (Fig. 17.83), diplopía y epífora.



Fig. 17.83
Distopia superior derecha en un carcinoma del antro maxilar. (Cortesía de G. Rose.)

2. **Carcinoma etmoidal**, que puede causar distopia lateral.
3. El **carcinoma nasofaríngeo** se puede diseminar a la órbita a través de la fisura orbitaria inferior. La proptosis es un hallazgo tardío.

Craneosinostosis

Las craneosinostosis son un grupo de trastornos hereditarios raros caracterizados por fusión prematura de las suturas craneales, acompañadas de anomalías graves de la órbita. Las dos entidades más frecuentes son: (a) *síndrome de Crouzon* y (b) *síndrome de Apert*.

Síndrome de Crouzon

El síndrome de Crouzon está causado principalmente por el cierre prematuro de las suturas coronal y sagital. La herencia es autosómica dominante, aunque el 25% de los casos corresponde a una mutación reciente.

1. Signos oculares

- La proptosis debida a órbitas poco profundas es el signo más destacado (Fig. 17.84). Esta escasa profundidad es secundaria a la detención del crecimiento del maxilar y el cigoma. En casos extremos los globos oculares pueden luxarse hacia delante de los párpados.
- Hipertelorismo (separación amplia de las órbitas).
- Exotropía con patrón en V e hipertropía.
- Las complicaciones que comprometen la visión son queratopatía por exposición y atrofia óptica, debido a compresión en el canal óptico.



Fig. 17.84
Síndrome de Crouzon.

2. Las **asociaciones oculares** incluyen: aniridia, esclerótica azul, catarata, ectopia del cristalino, glaucoma, coloboma, megalocórnea e hipoplasia del nervio óptico.
3. **Signos sistémicos**

- Distancia anteroposterior de la cabeza corta y cráneo amplio debido al cierre prematuro de suturas.
- Hipoplasia mediofacial y nariz curvada «en pico de loro» que da lugar a una cara «de rana».
- Prognatismo mandibular.
- Paladar en forma de V invertida.
- Acantosis nigricans.

Síndrome de Apert

El síndrome de Apert (acrocefalosindactilia) es la más grave de las craneosinostosis y puede afectar a todas las suturas craneales. La herencia es autosómica dominante, pero la inmensa mayoría de los casos es esporádica y se asocia con edad avanzada de los padres.

1. Signos oculares

- Órbitas poco profundas, proptosis e hipertelorismo suelen ser menos pronunciados que en el síndrome de Crouzon (Fig. 17.85).
- Exotropía.
- Inclinación antimongoloide de las aberturas palpebrales.
- Las complicaciones que comprometen la visión incluyen: exposición corneal y atrofia óptica.



Fig. 17.85
Síndrome de Apert.

2. Las **asociaciones oculares** son queratocono, ectopia del cristalino y glaucoma congénito.
3. **Signos sistémicos**
 - Oxicefalia con occipucio aplanado y frente amplia.
 - Estría horizontal por encima del puente supraorbitario.
 - Hipoplasia mediofacial con nariz en forma «de pico de loro» y orejas de implantación baja.
 - Paladar ojival, fisura palatina y úvula bífida.
 - Sindactilia de las manos y los pies.
 - Anomalías del corazón, pulmones y riñones.
 - Erupciones cutáneas parecidas al acné en el tronco y las extremidades.
 - Retraso mental en el 30% de los casos.