

Quiste de inclusión conjuntival de la órbita. Presunto origen congénito

Conjunctival inclusion cyst of the orbit. Presumed congenital etiology. Case report

SÁNCHEZ GARCÍA, M¹, RODRÍGUEZ MARTÍN J¹, ARMAS DOMÍNGUEZ K¹,
DE ARMAS RAMOS E¹, ÁLVAREZ ARGÜELLES H², SÁNCHEZ MÉNDEZ M¹

RESUMEN

Caso clínico: Presentamos el caso clínico de una paciente de 28 años de edad que acude para valoración de tumoración progresiva a nivel orbitario derecho que ocasiona molestias progresivas, diplopía, proptosis y cefalea.

El posterior estudio y pruebas de imagen descartó patología intercurrente y extensión local o sistémica y permitió planificar la cirugía por su localización medial y anterior mediante exéresis por vía externa con relativa pequeña incisión.

Se establece el diagnóstico anatomopatológico de quiste de inclusión conjuntival, con zonas de metaplasia escamosa, lo que puede orientar a un signo de potencial malignidad.

Discusión: Los quistes de inclusión conjuntival son una rara patología de descripción a nivel orbitario, estando sobre todo relacionados con cirugía previa, siendo aun más infrecuentes los de origen congénito.

La presencia de una tumoración orbitaria debe ser estudiada precozmente y extirpada si presenta crecimiento rápido o progresivo con repercusión clínica.

Palabras clave: Quiste, inclusión, conjuntival, órbita, tumores.

SUMMARY

Case report: We present the clinical case of a 28-year-old patient who comes to our consultation because of progressive right orbital mass which causes diplopia, proptosis and headache.

The subsequent study and imaging tests ruled out intercurrent disease and local or systemic extension and allowed to perform surgery through external small incision.

Histopathological analysis showed the diagnosis of conjunctival inclusion cyst with areas of metaplasia, a sign of potential malignancy.

Discussion: Conjunctival inclusion cysts are a rare pathology described in the orbit, especially related to previous surgery, being the congenital cases less frequent, resulting usually in ophthalmic symptoms in its progressive expansion.

The presence of an orbital mass must be studied early and removed if rapid and progressive growth with clinical impact is detected.

Key words: Cysts, inclusion, conjunctival, orbital, tumors.

Hospital Universitario de Canarias. Tenerife. España.

¹ Servicio de Oftalmología.

² Servicio de Anatomía Patológica.

Correspondencia:

Mariel Sánchez García marielsanchezgarcia@hotmail.com

Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario de Canarias

Carretera general La Cuesta-Taco. 38320-La Laguna. Santa Cruz De Tenerife. España

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 28 años de edad que acude remitida por su oftalmólogo para valoración y tratamiento de bultoma periocular estable desde hace años con crecimiento acelerado en la actualidad que ocasiona efecto masa, sensación opresiva ocular, episodios de diplopía y cefalea ocasional.

Como antecedentes de interés solo destaca la presencia de reciente intervención de reconstrucción por fisura palatina congénita.

En la exploración destaca la presencia a nivel de ángulo orbitario superior interno de masa palpable indurada, delimitada y rodadera, además de pseudohiptertelismo secundario y restricción en la supravisión en ojo derecho con leve proptosis de dicho ojo (fig. 1). El examen oftalmológico restante se encuentra dentro de la normalidad incluyendo fondo de ojo y perimetría.

Los estudios analíticos no son concluyentes incluyendo marcadores de enfermedad distiroidea. Se realiza tomografía axial computarizada (TAC) que revela imagen redondeada de localización medial en órbita derecha, de bordes bien definidos, sin erosiones óseas y sin cambios significativos tras administración de medio de contraste, que desplaza lateralmente a la musculatura extrínseca, así como al globo ocular (fig. 2). Para complementar el estudio se realiza resonancia magnética nuclear (RMN) que confirma la presencia de masa quística sugestiva de proceso benigno de un tamaño aproximado de 2,3 cm en sentido anteroposterior, 2,8 cm en sentido craneocaudal y 1,5 cm en sentido transversal (fig. 3).

Se programa para exéresis/biopsia que se realiza con abordaje quirúrgico subperióstico a través de incisión en borde nasal orbitario evitando complejo lagrimal (fig. 4), extirpando la tumoración con su cápsula y reposicionando la tróclea del IV par, desplazada por el proceso expansivo.

El análisis anatomopatológico (A-P) confirma presencia de quiste tapizado por epitelio cilíndrico poliestratificado, con células caliciformes y algún folículo linfóide, sugestivos de quiste de inclusión conjuntival, con zonas de metaplasia escamosa (fig. 5), lo que orienta hacia potencial malignidad.

La paciente presenta correcta evolución en su postoperatorio (fig. 6), con completa resolución sintomática sin secuelas.

DISCUSIÓN

Los tumores quísticos de la órbita son de escasa frecuencia y en su mayoría de curso benigno, siendo su manifestación clínica principal la aparición de exoftalmos, generalmente de aparición lenta y progresiva. Se diferencia de los procesos inflamatorios y vasculares en que éstos se manifiestan de forma más llamativa (1) y de los tumores sólidos por sus características radiológicas. No es objeto de esta publicación hacer una revisión del variado número de tumores que afectan a la órbita sino de la rara entidad encontrada, de puntual descripción en la literatura científica.



Fig. 1: Aspecto inicial. Pseudohiptertelismo por desplazamiento ocular derecho.



Fig. 2: Reconstrucción TAC 3D. Lesión quística sin erosión ósea asociada.

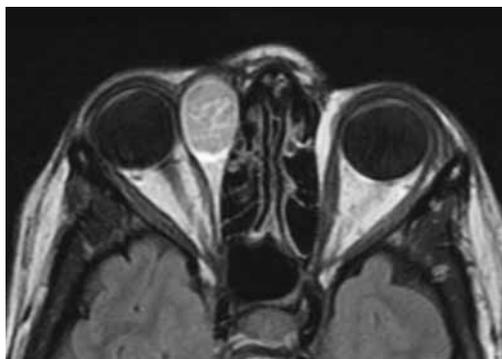


Fig. 3: RMN. Destaca lesión quística con desplazamiento de globo ocular derecho.



Fig. 4:
Extirpación
lesional mediante
abordaje orbitario
medial con acceso
subperióstico.

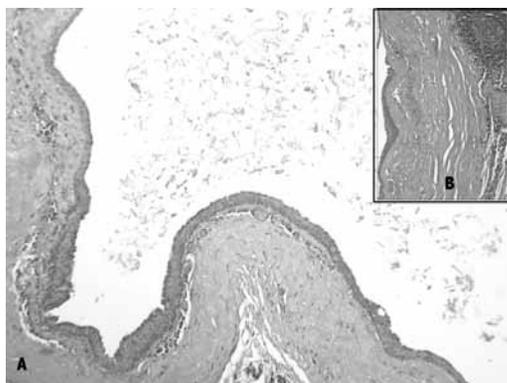


Fig. 5: Estudio
A-P: A: (H-E
x100) Quiste
tapizado con
epitelio cilíndrico
y células tipo
caliciforme.
B: Áreas de
metaplasia
escamosa y algún
folículo linfóide.



Fig. 6: Primer
mes postcirugía.
Recuperación sin
secuelas.

De hecho, los quistes de inclusión conjuntival son una rara patología descrita a nivel orbitario. Se caracterizan por estar compuestos de epitelio poliestratificado no queratinizado con o sin células caliciformes (2-4).

Se clasifican en primarios y secundarios, bien sean congénitos, extremadamente raros, por aislamiento de tejido embrionario precursor en la órbita, presentándose desde el nacimiento hasta incluso la séptima década de la vida, y los secundarios, que se relacionan con traumatismos y sobre todo con cirugía previa (5-7) (enucleación, evisceración, estrabismo), debido a la marsupialización del epitelio conjuntival dentro de la órbita (8).

En todos los casos es característica la ausencia de erosión ósea ni afectación compresiva del bulbo ocular, más infrecuente en los casos primarios en los que también es rara la presencia de dolor o alteración importante de la motilidad ocular, siendo catalogados como tumores de «baja presión». La presencia de erosión ósea, alteración importante de la motilidad ocular, aumento de presión ocular, dolor y alteración refractiva es sugestiva de la presencia de un tumor sólido u otras lesiones quísticas del tipo epidermoide, dermoide o mucocele (9).

El diagnóstico de quistes conjuntivales de inclusión orbitario se establece en base a la clínica y las pruebas de imagen, descartando asimismo la presencia sistémica de enfermedad infecciosa, autoinmune u oncológica intercurrente. La ultrasonografía puede orientar el diagnóstico de forma muy accesible, aunque es el TAC la mejor prueba para la detección inicial y de afectación ósea. La RMN nos orienta con más precisión sobre el contenido quístico y la presencia de vascularización o infiltración más típicos de otros procesos como lipoma, linfangioma, dermoide, mucocele o hemangioma.

El diagnóstico se puede confirmar mediante biopsia o escisión completa del tumor. El manejo quirúrgico dependerá de la progresión clínica y las características tumorales, principalmente su tamaño y localización, existiendo en el momento actual la tendencia de realizar técnicas mínimamente invasivas, con abordajes que permiten el acceso subperióstico respetando las estructuras nobles orbitarias con el objeto de minimizar secuelas iatrogénicas (10-12).

En el caso que nos ocupa la ausencia de antecedentes de cirugía o trauma previo orienta sobre el carácter primario de la lesión coexistiendo enfermedad congénita relacionada con alteración del desarrollo de la línea media (labio leporino).

La localización tumoral permitió el abordaje periorbitario interno y su completa extirpación, con rápida recuperación y mínima secuela estética.

CONCLUSIÓN

Los quistes de inclusión conjuntival son una rara patología descrita a nivel orbitario,

sobre todo en relación con cirugía previa, siendo aun más infrecuentes los de origen congénito.

Suelen tener un curso benigno, aunque su crecimiento progresivo puede alterar la fisiología ocular y hacer sospechar la malignización del cuadro.

Aunque ante la presencia de estabilidad clínica la actitud expectante es una opción, en este caso el crecimiento progresivo lesional y la presencia de áreas de metaplasia escamosa en el análisis histológico posterior apoyan la decisión quirúrgica adoptada.

BIBLIOGRAFÍA

1. Duke-Elder S, ed. System of Ophthalmology. v. 8., Pt. 2. St. Louis: CV Mosby, 1965; 1137-42.
2. Jackobiec FA, Bonanno PA, Sigelman J. Conjunctival adnexal cysts and dermoids. Arch Ophthalmol 1978; 96: 1404-9.
3. Gloor P, Hori B, Klassen M, Eagle RC Jr. Conjunctival cyst. Arch Ophthalmol 1996; 114: 1020-1.
4. Williams BJ, Durcan FJ, Mamalis N, Veiga J. Conjunctival epithelial inclusion cyst. Arch Ophthalmol 1997; 115: 816-7.
5. Song JJ, Finger PT, Kurli M, Wisnicki HJ, Iacob CE. Giant secondary conjunctival inclusion cysts: a late complication of strabismus surgery. Ophthalmology. 2006 Jun; 113(6): 1049.
6. Johnson DW, Bartley GB, Garrity JA, Robertson DM. Massive epithelium-lined inclusion cysts after scleral buckling. Am J Ophthalmol 1992; 113: 439-42.
7. McCarthy RW, Beyer CK, Dallow RL, et al. Conjunctival cysts of the orbit following enucleation. Ophthalmology 1981; 88: 30-5.
8. Pereira LS, Hwang TN, McCulley TJ. Metaplasia of orbital conjunctival inclusion cysts related to strabismus surgery. J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 2009 May-Jun; 46(3): 180-1.
9. Goldstein MH, Soparkar CN, Kersten RC, Orcutt JC, Patrinely JR, Holds J. Conjunctival cysts of the orbit. Ophthalmology. 1998 Nov; 105(11): 2056-60.
10. Pérez Moreiras JV. Patología orbitaria, segunda ed. Barcelona, Editorial Comercial Pujades, 1999.
11. Pérez-Moreiras JV, Prada Sánchez MC. Cirugía de los tumores orbitarios. In: EdicaMed. Barcelona. 2002. Patología orbitaria. p. 1037-1112.
12. Pérez-Moreiras JV, Coloma J, Prada. C. Principles of orbital surgery. In: Saunders Elsevier. 2007. Clinical ophthalmic Oncology. P. 592-597.