

Quiste dermoide en presentación nasal

Dermoid cyst in nasal presentation

MEDINA RIVERO F¹, PÉREZ SILGUERO D², GARCÍA DELPECH S³,
JIMÉNEZ GARCÍA M.^aA⁴, WIEHOFF A⁵

RESUMEN

Presentamos una revisión del tema de los quistes dermoides a propósito de un caso, en un niño de 14 meses de edad, situado en área orbitaria nasal. En nuestra casuística (12 casos en el último año) los quistes dermoides se sitúan en dicha área en solo un 10% de casos. El tratamiento quirúrgico está justificado por la posibilidad potencial de presencia de lesiones oftalmo-neurológicas en casos no tratados. Creemos que el estudio radiológico es importante para planear el abordaje quirúrgico.

Palabras clave: Coristoma, quiste dermoide, órbita, sutura fronto-zigomática.

SUMMARY

We present a review about dermoid cysts, based in the nasal orbital area. of a 14 months old patient. In our Service statistics (12 cases in last year) this area is affected in only 10% of cases. Surgical treatment is necessary to avoid ophthalmic-neurological complications. We recommend that appropriate imaging to be carried in all cases of suspected dermoid cyst.

Key words: Choristoma, dermoid cyst, orbit, frontozygomatic suture.

¹ Doctor en Medicina y Cirugía. Sección de Oculoplastia del Hospital Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria.

² Doctor en Medicina y Cirugía. Centro Insular de Oftalmología (CIOF). Sección de Oculoplastia del Hospital Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria.

³ Doctor en Medicina y Cirugía.

⁴ Licenciado en Medicina y Cirugía. Centro Insular de Oftalmología (CIOF).

⁵ Licenciado en Medicina y Cirugía. Servicio de Radiología del H. Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria.

INTRODUCCIÓN

Los quistes dermoides son un tipo especial de coristoma, tumor formado por elementos titulares extraños a la región anatómica donde se presentan. Se trata de anomalías congénitas producidas por la invaginación y secuestro de ectodermo embrionario superficial en regiones adyacentes a sutura óseas del cráneo.

CASOS CLÍNICOS

Presentamos el caso clínico de un niño de 14 meses que presenta una lesión nodular, blanda, no adherida a planos profundos, no móvil, en la región anterior de la órbita nasal superior del ojo izquierdo.

Fig. 1: El estudio de escáner objetivó en el margen interno de la órbita izquierda, una lesión preseptal de morfología redondeada, de márgenes bien delimitados que mide aproximadamente 8 mm y cuyo contenido es homogéneo y de densidad grasa, hallazgo que traduce la presencia de un pequeño quiste dermoide.



Fig. 2: Imagen intraoperatoria de la lesión.

El estudio de escáner objetivó en el margen interno de la órbita izquierda, una lesión preseptal de morfología redondeada, de márgenes bien delimitados, que midió aproximadamente 8 mm y cuyo contenido fue homogéneo y de densidad grasa, hallazgo que traduce la presencia de un pequeño quiste dermoide (fig. 1). En nuestra casuística (12 casos en el último año) esta patología se sitúa en dicha área en un 1% de casos.

Bajo anestesia general se realiza una incisión supralesional y se procede a la extirpación de la lesión en su totalidad (fig. 2).

DISCUSIÓN

Los quistes dermoides constituyen la tumoración orbitaria más frecuente en la infancia (1), aunque el diagnóstico puede ser más tardío debido a su lento crecimiento. También son los más frecuentes entre los quistes embrionarios que afectan la órbita. Son consecuencia de la inclusión de elementos ectodérmicos durante el cierre del tubo neural.

El cráneo es la localización más habitual de estos quistes, asentándose en órbita y estructuras paraorbitarias el 50% de los que afectan a la cabeza. Como el caso expuesto, el 80% de ellos se localizan en la porción anterior, de consistencia blanda y palpables. El 20% de ellos puede producir exoftalmos axial, por su localización posterior, que suelen permanecer asintomáticos hasta pasada la primera década de vida, momento en que el crecimiento provoca proptosis o alteraciones de la motilidad ocular (2). Afectan con mayor frecuencia en los cuadrantes orbitarios superiores que en los inferiores, y en el sector temporal más que en el nasal, hecho que no ocurre en nuestro caso descrito que es nasal (3). Se acepta que los más frecuentes asientan anteriormente a la sutura frontozigomática, entre canto externo y cola de ceja (1,2). Sin embargo, Sathananthan y col. (4) estudiaron 70 casos de quistes dermoides, observando que el 37% de ellos eran intraorbitarios, el 20% extraorbitarios, y el 43% presentaban porciones en ambas posiciones. Otras manifestaciones de los quistes dermoi-

des han incluido crecimiento del foramen óptico (5) quistes intradiploicos (6) obstrucción del sistema de drenaje lacrimal (7) afectación de motilidad ocular por localizarse en el músculo recto lateral (8).

Es en la primera década de la vida donde se observa la incidencia máxima, sobre todo antes de los 3 años de edad, coincidiendo con nuestra experiencia, existiendo un pico menor en la tercera y cuarta década (6). Se desconoce qué desencadena el crecimiento de tales rudimentos embrionarios a una edad tan avanzada (3).

El diagnóstico de presunción es clínico, aunque siempre debe someterse la lesión a estudio por imagen, y confirmación anatomopatológica. La ecografía A muestra una lesión de límites netos, con reflectividad base y un ángulo Kappa poco diferenciado. La ecografía B muestra una lesión de límites redondeados, con estructura interna de baja reflectividad. El estudio por CT muestra un tumor quístico uniforme, claramente delimitado, y de baja densidad. Las paredes son delgadas y con la inyección de contraste se intensifican, a diferencia del contenido, que no cambia. La imagen radiológica muestra los defectos óseos que ocurren en ocasiones, a modo de muescas y lesiones osteolíticas con bordes esclerosados. Según Meyer D (2) los que se presentan en la región más frecuente (reborde orbitario súpero-lateral, entre canto externo y cola de ceja) suelen ser móviles y no presentan afectación ósea, situándose anteriormente a la sutura frontozigomática. Los quistes profundos son más escasos, pero la afectación ósea es mayor. Autores como Sathananthan N (4) afirman que el porcentaje de lesiones óseas está subestimada, exponiendo que de 70 casos estudiados sólo uno de ellos presentó un lecho óseo completamente normal, observando en el resto erosiones por presión (87%), formas anómalas del hueso no explicadas por presión (79%), túnel óseo (34%), cráter (21%), canal en el hueso (29%), textura ósea anómala (en todos los casos en que el hueso fue expuesto durante la cirugía). En estudio previo hemos encontrado afectación ósea en uno de los tres casos revisados (tal y como exponemos en el trabajo «quistes der-

moides» aceptado y pendiente de publicación en la revista *D'ór de Oftalmología*, primer trimestre del año 2003).

En la RMN las imágenes potenciadas en T1 y T2 aparecen como una lesión bien circunscrita en forma de óvalo, con diversas intensidades de señal según su contenido. En T1 la señal suele ser hipertensa, debido al material queratináceo oleoso que contiene (9).

El diagnóstico diferencial debe hacerse con los tumores de glándula lagrimal, cuando el quiste asienta en el área de la misma, sobre todo con el carcinoma quístico adenoi-de, que aunque inusual en niños, simula clínicamente y radiológicamente un quiste dermoide (10). También con cualquier lesión de carácter quístico que asiente en la zona (chalazion, granulomas, ...), con otro coristoma, el quiste epidermoide (diagnóstico diferencial anatomopatológico), y con el pilomatrixoma de párpado superior.

El tratamiento de estas lesiones es quirúrgico, y la elección de la vía de abordaje vendrá determinada por la localización de la misma. Entre los abordajes descritos destacamos los realizados directamente sobre la masa (11), por encima, por debajo o a través de la ceja, paralela al reborde orbitario superior (12), superiomedialmente, con una incisión de Lynch (12), en la porción medial del párpado superior con una incisión transmarginal (13), a través de una incisión de cantotomía lateral (13), o en el pliegue natural del párpado superior (12,14), la cual intentamos utilizar siempre que la proximidad de la lesión nos lo permita. La incisión cutánea supralesional fue la empleada por nosotros en el caso descrito. La facilidad de disección de la base de la lesión dependerá de su relación con el lecho óseo. Los quistes intraóseos y posteriores requieren una orbitotomía lateral o abordaje neuroquirúrgico muy planificado. Si la extracción fuese incompleta podría conducir a una recidiva, que justifica en estos pacientes un seguimiento prolongado con estudio radiológico sistemático (9). Si la cápsula se rompe, y se vierte su contenido a los tejidos vecinos, éstos deben ser irrigados copiosamente con solución salina, para prevenir la reacción inflamatoria secundaria

que ocurre en tales casos. Si acontece la rotura capsular debemos hacer hincapié en extraer completamente la misma, ya que los restos de la pared del quiste continuarán secretando queratina, que puede provocar una severa respuesta inflamatoria granulomatosa (14). Podemos observar en la figura 2 la extirpación del quiste sin rotura de la envuelta del mismo, favorecida por la no adherencia a planos profundos y su independencia completa del lecho óseo.

Desde el punto de vista de la Anatomía Patológica los coristomas se clasifican en quistes dermoides y epidermoides. Ambos poseen una capa fibrosa con grados variables de grosor y resistencia. El dermoide se encuentra revestido de un epitelio estratificado queratinizante, con anejos dérmicos (folículos y glándulas sebáceas en su pared). El contenido en nuestro caso fue de consistencia pastosa, coloración amarillenta y homogéneo, descrito como secreción sebácea en el estudio anatomopatológico. La aparición ocasional de elementos mesodérmicos (cartílagos) no modifica el concepto de quiste dermoide. El quiste epidermoide posee un epitelio estratificado sin anejos en su pared.

CONCLUSIONES

El quiste dermoide es un tipo de coristoma, correspondiendo a una anomalía congénita del desarrollo, que se origina cuando células embrionarias quedan atrapadas en situación anómala por un fallo en la separación de los tejidos óseos, o por un secuestro. Suelen ser quísticos y contener células que derivan de una sola capa germinal. La localización más habitual es el cráneo, asentando casi el 50% de los que afectan a la cabeza en estructuras orbitarias o paraorbitarias. Su crecimiento es lento, pero éste expone al paciente al riesgo de poder sufrir complicaciones oftalmo-neurológicas potencialmente importantes que, aunque raras hoy día por la prontitud cada vez mayor con que los pacientes acuden al especialista gracias a la mejora de la educación sanitaria y de infraestructuras, justifican el tratamiento cuando el diagnóstico está establecido. Éste es quirúrgico,

debiendo poner especial cuidado en la extirpación intacta del quiste, para evitar recidivas, realizando un estudio radiológico previo que consideramos obligado cuando, estando en desacuerdo con la sugerencia de que el CT está indicado sólo en presencia de grandes lesiones con extensión retrobulbar y posible erosión ósea (15).

BIBLIOGRAFÍA

1. Nicholson DH, Green WR. Tumors of the eyelids and orbit in children, in Harley RD (ed): *Pediatric Ophthalmology*. Philadelphia, WB Saunders Co, 1983; 1223-1271.
2. Meyer D, Lessner AM, Yeatts RP, Linberg JV. Primary temporal fossa dermoid cysts, characterization and surgical management. *Ophthalmology* 1999; 106: 342-349.
3. Maffe MF, Dobben GD, Valvassori GE. Quistes orbitarios embrionarios. Valoración de la patología paraorbitaria mediante tomografía computerizada. In González CF, Becker MH, Flanagan JC (ed): *Diagnóstico por la imagen en oftalmología*. Barcelona: Doyma; 1988; 286-289.
4. Sathanathan N, Moseley IF, Rose GE, Wright JE. The frequency and clinical significance of bone involvement in outer canthus dermoid cysts. *Br J Ophthalmol* 1993; 77: 789-794.
5. Mehra KS, Bannerji C. Enlargement of optic foramen: due to dermoid cyst of orbit. *Am J Ophthalmol* 1965; 60: 931-933.
6. Yeatts RP. Cystic tumors. In: Tasman W, Jaeger EA, eds. *Duane's Clinical Ophthalmology*, revised ed. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1997; v. 2, chap. 31.
7. Hurwitz JJ, Rodgers J, Doucet TW. Dermoid tumor involving the lacrimal drainage pathway: a case report. *Ophthalmic Surg* 1982; 13: 377-379.
8. Howard GR, Nerad JA, Bonavolonta G, Tranfa F. Orbital dermoid cysts located within the lateral rectus muscle. *Ophthalmology* 1994; 101: 767-771.
9. Alemán Hurtado E, Alemán Blanco S. Neoplasias y quistes orbitarios. In Alemán Hurtado E, Prat Bartolomeu J (ed): *Patología orbitaria. Enfoque multidisciplinario*. Barcelona: Tecmed Editorial SL; 2000; 91-93.
10. Shields JA, Shields CL, Tagle RC, Freire JE, Mercado GV, Schnall B. Adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland simulating a dermoid cyst in a 9-year-old boy. *Arch Ophthalmol* 1998; 116: 1673-1676.

11. Grove AS, Mc Cord CD Jr: Orbital disorders: Diagnosis and management. In Mc Cord C Jr, Tanenbaum M (eds): Oculoplastic Surgery. New York, Raven Press, 1987; 223-256.
12. Leone CR Jr. Surgical approaches to the orbit. Ophthalmology 1979; 86: 930-941.
13. Smith B. The anterior surgical approaches to orbital tumors. Ophthalmology 1966; 70: 607-611.
14. Kronish W, Dotzbach RK. Upper eyelid crease surgical approach to dermoid and epidermoid cysts in children. Arch Ophthalmol 1988; 106: 1625-1627.
15. Bergès O, Bilaniuk LT. Orbital ultrasonography: Ocular and orbital pathology. In Newton TH, Bilaniuk LT (eds): Radiology of the eye and orbit. New York: Raven Press, 1990: 7.1-7.26.