

Presentación de un caso con quistes dermoides orbitarios bilaterales y múltiples

Autores:

Dra. C. Lesly Solís Alfonso*, Dr. Odenis Fernández González**, Dr. Lázaro Vigoa Aranguren*** y Lic. Bárbara González Pereira⁺

*Jefa del Servicio de Imagenología del Instituto Cubano de Oftalmología “Ramón Pando Ferrer”. Doctora en Ciencias Médicas, especialista de II grado en Imagenología. Profesora titular e investigadora titular.

**Especialista de II grado en Oftalmología del Instituto Cubano de Oftalmología “Ramón Pando Ferrer”. Profesor asistente.

***Especialista de I grado en Anatomía Patológica del Instituto Cubano de Oftalmología “Ramón Pando Ferrer”. Profesor auxiliar.

⁺Licenciada en Citohistopatología del Instituto Cubano de Oftalmología “Ramón Pando Ferrer”. Profesora asistente.

Instituto Cubano de Oftalmología “Ramón Pando Ferrer”. Calle 114 y 51, Marianao, La Habana, Cuba.

Contacto: leslysa@nauta.cu

Recibido: 18/8/2022

Aceptado: 6/12/2022

Disponible en www.sao.org.ar

Arch. Argent. Oftalmol. 2022; 21: 12-16



Resumen

El quiste dermoide constituye la tumoración benigna orbitaria más frecuente de la infancia. Su presentación bilateral es inusual sin encontrar, en la literatura revisada, ningún artículo publicado que reporte la coexistencia de más de dos lesiones orbitarias. Se presenta el caso de una paciente de 10 años con tres quistes dermoides, uno en cada ángulo temporal superior; y otro en el tercio externo del párpado superior izquierdo, con características clínicas e imagenológicas no habituales, el cual fue removido quirúrgicamente, lo que permitió confirmar el diagnóstico.

Palabras claves

Quistes dermoides orbitarios, coristomas, bilaterales y múltiples.

Abstract

Dermoid cysts are the most frequent type of benign orbital tumor in children. Bilateral dermoid cysts are very rare, and in any case has been reported more than two orbital lesions. Here, we report a 10-year-old girl with three dermoid cysts,

one on each upper temporal angle; and another one on the lateral ends of the left upper eyelid, with unusual clinical and radiological peculiarities, which was surgically removed, what made it possible to confirm the diagnosis.

Keywords

Orbital dermoid cysts, choristoma, bilateral and multiple.

Introducción

El quiste dermoide es un coristoma (acúmulo de tejido embrionario normal en una localización anormal) derivado del ectodermo en el mesénquima subyacente a las líneas de cierre embriológico. Representa del 3 al 5% de las afecciones congénitas de la órbita, donde constituye la tumoración benigna más frecuente de la infancia. No muestra predilección por sexo, y en su mayoría son aislados, unilaterales y superficiales¹⁻³.

Caso clínico

Se presenta el caso de una paciente femenina de 10 años que es seguida en el servicio de Oculoplastia por sospecha diagnóstica de quiste dermoide orbital bilateral, los cuales fueron constatados alrededor de los dos años de edad, sin manifestar cambios relevantes con el paso del tiempo. En la revisión periódica refiere que desde hace aproximadamente dos meses nota un abultamiento adicional que ha crecido rápidamente. Al examen físico se corrobora la presencia de una lesión en cada ángulo temporal orbital, así como de otro nódulo en tercio externo del párpado superior izquierdo, de ± 20mm de diámetro, indoloro, blando, liso, bien delimitado, no adherido a planos profundos (reborde orbital libre), y la piel que lo cubría no se encontraba fijada al tumor, ni mostraba alteraciones en la coloración (Fig.1). A continuación se practicó un ultrasonido donde las dos primeras lesiones se visualizaron como imágenes uniloculares, ovoideas, hipoeocoicas, homogéneas, de márgenes nítidos y sin vascularidad, con aspecto característico de quistes dermoides. Sin embargo, la tercera lesión ecográficamente tradujo una imagen nodular de mayor tamaño, ecogénica



Figura 1: Imagen preoperatoria de la paciente en la cual se distinguen las tres lesiones orbitarias.



Figura 2: TC simple de órbitas: Corte axial donde se definen los tres quistes dermoides.

y heterogénea, pero igualmente bien delimitada y avascular. Seguidamente se realizó tomografía computada (TC) simple, la cual confirmó, a nivel de cada ángulo temporal, la presencia de una lesión extraconal, ovoidea e hipodensa (medias entre -105 y -125UH), de pared densa bien definida y regular, con la apariencia típica de quistes dermoides. Asimismo, en el tercio externo del párpado superior izquierdo se ratificó la otra lesión de mayor tamaño, heterogénea y con densidades interinas superiores que oscilaban entre -19 y -71UH, la cual alcanzaba ± 22x16x19mm. Las estructuras óseas adyacentes se comprobaron conservadas (Fig. 2).

Posteriormente se hizo una resonancia magnética (RM) donde las dos primeras imágenes mantuvieron el aspecto patognomónico de los quistes der-

moides, pero la tercera reveló una intensidad de señal diferente, comportándose en comparación a la grasa retro-orbitaria y al tejido celular subcutáneo, hipointensa en T1 y sutilmente hiperintensa en T2, sin modificar la intensidad de señal en T2 con supresión de grasa (Figs. 3a, 3b y 3c).

Teniendo en cuenta todo lo expuesto se propuso como diagnóstico más probable al de quistes dermoides bilaterales múltiples, y se decidió la exéresis quirúrgica del tercero por su crecimiento acelerado y comportamiento imagenológico atípico (Fig. 4). El examen histopatológico confirmó el diagnóstico (Fig.5). La paciente evolucionó satisfactoriamente, se encuentra asintomática y en seguimiento, sin evidencias de recidiva (Fig.6).

Discusión

El quiste dermoide es una lesión latente desde el nacimiento, que puede pasar mucho tiempo sin manifestarse clínicamente, aunque la mayoría se hace evidente en la primera década de la vida. El tiempo de evolución es muy variable y su crecimiento es lento¹. En la órbita usualmente son de localización anterior, donde el cuadrante más afectado es el superotemporal adyacente a la sutura frontocigomática (60,4%)⁴. Según la ubicación y el tamaño variarán la edad de aparición y las manifestaciones clínicas. Los superficiales se evidenciarán precozmente, y los síntomas y signos consistirán en aumento circunscrito de volumen (nódulos lisos y móviles de color de piel normal) y/o ptosis palpebral⁴; mientras que los profundos no se harán ostensibles hasta la edad adulta y podrán occasionar proptosis, diplopia, estrabismo y/o restricción de los movimientos oculares⁵.

De forma ocasional se han publicado algunos quistes dermoides bilaterales en la cola de las cejas y sutura frontocigomática, así como un caso con dos quistes en la misma órbita⁵⁻⁸; sin embargo, en la literatura revisada no se encontró ninguno que reportara la coexistencia de más de dos lesiones orbitarias.

Por lo general son indoloros, pero pueden acompañarse de dolor ocular cuando se complican con una inflamación local, al sufrir hemorragia interna o rotura como consecuencia de un trauma. El contenido irritante del quiste liberado en la cavidad orbitaria genera un proceso inflamatorio que clínicamente puede simular un cuadro infeccioso agudo (celulitis), lo que histopatológicamente tra-

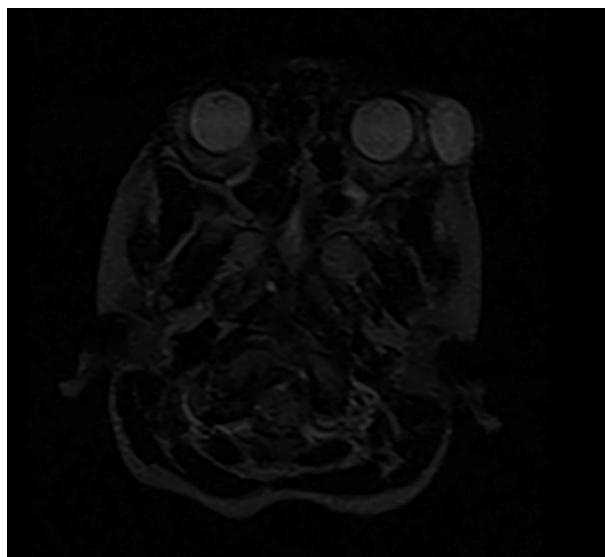
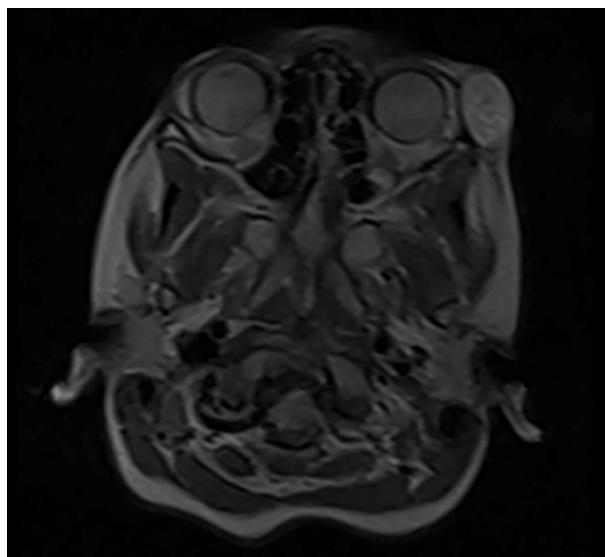
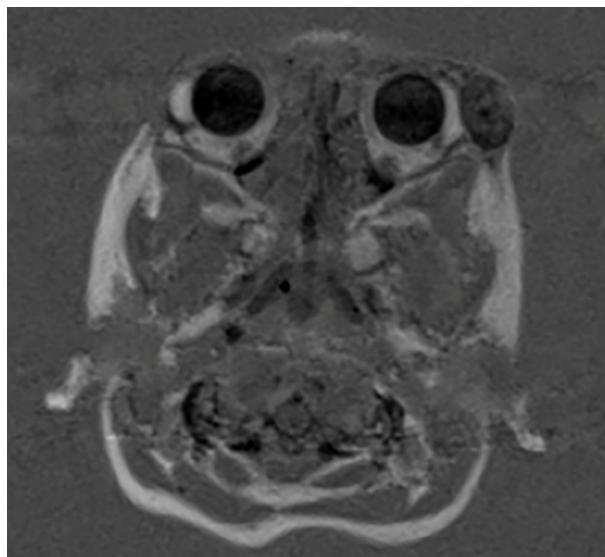


Figura 3 (a, b y c). RM de órbitas: Secuencias axiales potenciadas en T1, T2, y con supresión de grasa, donde se evidencia el comportamiento de señal de cada uno de los quistes.



Figura 4: Imagen intraoperatoria en la cual se aprecia el aspecto macroscópico de la lesión.

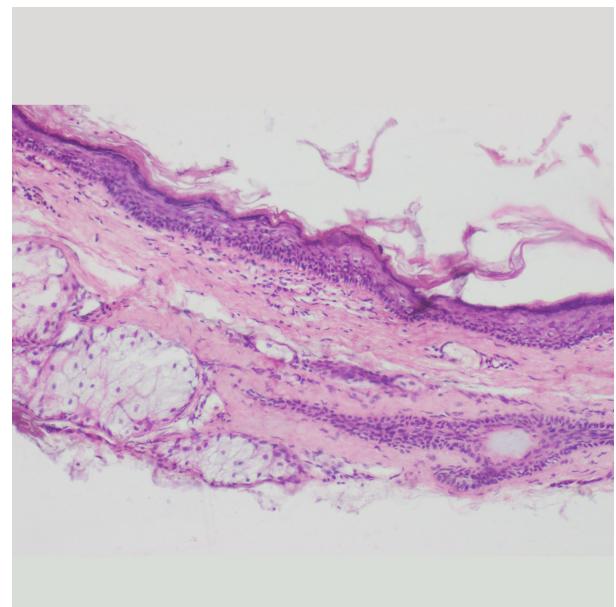


Figura 5: Examen histopatológico: Imagen microscópica que demuestra la pared del quiste revestida por un epitelio escamoso queratinizado y la presencia de folículos pilosebáceos.

duce un proceso inflamatorio crónico tipo granulomatoso^{3,5}.

El diagnóstico inicial es clínico. Las técnicas imágenes confirmar la presencia de la tumora- ción y valoran su localización y extensión, en tanto el examen histopatológico corrobora el diagnósti- co definitivo¹.

La ecografía es particularmente útil en el estudio de las lesiones focales superficiales de la órbita. Es un proceder seguro, rápido e indoloro que permite evaluar en la consulta las lesiones *in vivo* y controlar su evolución, lo que la convierte en la prueba complementaria idónea para el seguimiento estos casos³.

Los quistes dermoides ecográficamente suelen visualizarse como imágenes uniloculares bien delimitadas, de morfología redondeada u oval, uniformemente anecoicas o hipoeocoicas, y con menor frecuencia ecogénicas y heterogéneas. Con la aplicación de Doppler son avasculares, pero se podrá constatar un aumento de la vascularización periférica cuando están inflamados^{3,9}.

La TC es considerada la modalidad diagnóstica de preferencia, porque permite determinar el tamaño, forma, localización y posible extensión intracranial o intraorbitaria del quiste. Además, ayuda a identificar cambios o defectos óseos secundarios^{2,3}. No



Figura 6: Imagen posoperatoria de la paciente a los 6 meses de la cirugía.

obstante, su menor disponibilidad y mayor costo con respecto al ultrasonido, junto al empleo de radiaciones ionizantes, no la hacen recomendable para el seguimiento de estos pacientes.

Los quistes dermoides tomográficamente suelen ser hipodensos, aunque a veces pueden comportarse isodensos o heterogéneos en dependencia del contenido. Sus densidades internas oscilan entre -150 UH y 25 UH, relacionándose los valores negativos con el componente sebáceo y los positivos con la presencia de queratina^{2,3}.

La RM revela la presencia del componente graso y tiene mayor resolución para los tejidos blandos, por lo que aporta mejores detalles anatómicos en

relación con la propia lesión y con las estructuras neuromusculares que la rodean. En adición, ayuda a la detección de complicaciones, especialmente de hemorragia y rotura del quiste¹⁰; pero se debe recordar que es el medio diagnóstico más caro y menos accesible de los tres, además de requerir sedación, sobre todo en los niños menores de 5 años.

La mayor parte de los quistes dermoides tienen un comportamiento de señal característico de material lipídico, lo que se debe a su contenido sebáceo; por lo que en las secuencias T1 y T2 aparecen hiperintensos al igual que la grasa orbitaria, mientras que en las imágenes de saturación de la grasa se tornan hipointensos al anularse o suprimir su intensidad de señal¹⁰.

La singularidad del caso que se reporta está dada por la coincidencia de varias manifestaciones inusuales, en particular, destaca la coexistencia de tres quistes dermoides orbitarios, y que uno de ellos presentara un crecimiento acelerado, sin lograr demostrar por resonancia magnética su componente graso.

El aspecto histopatológico de los quistes dermoides es variado y depende de la complejidad de la lesión. No obstante, en sentido general poseen una pared fibrosa revestida por epitelio escamoso, con un número variable de anexos cutáneos, y una cavidad central que puede contener queratina desencamada, glándulas sebáceas o folículos pilosos⁷. El único tratamiento curativo y definitivo es la resección quirúrgica completa, y está indicado cuando: continúan creciendo, originan trastornos funcionales o deformidades y para prevenir las complicaciones por rotura o infección^{7,10}. La exéresis debe realizarse con la pared o cápsula intacta, ya que incluso una pequeña cantidad de epitelio residual puede dar origen a una recidiva¹.

En conclusión, los quistes dermoides clínicamente sospechados deben ser confirmados y seguidos por ultrasonido. Sin embargo, ante la evidencia de atipicidades, sospecha de complicaciones o necesidad de planificar un tratamiento quirúrgico, se deberá complementar el estudio con TC y/o RM.

Los autores no tienen intereses comerciales en ningún material de los presentados en este artículo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ramírez García LK, Ortiz Ramos DT, Gómez Cabrera CG, Vigoa Aranguren L, Rojas Rondón I, Abreu Perdomo FA. Quiste dermoide en la cola de la ceja. Rev Cubana Oftalmol 2014; 27 (1): 168-74. Disponible en: <http://revoftalmologia.sld.cu/index.php/oftalmologia/article/view/241/html>.
2. Rajenda P Maurya, Sashikant UC Patne, Virendra P Singh, Mahendra K Singh, Ritika, Manisha Dwivedi, et al. Presentation pattern and management outcome of ocular and periocular dermoid cyst. Int J Ocular Oncol Oculopalast 2016; 2 (2): 95-105. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/306012897_Presentation_pattern_and_management_outcome_of_ocular_and_periocular_dermoid_cyst.
3. Chun Min L. CT and UltraSound in the diagnosis of orbital dermoid cyst - A retrospective study at the University Teaching Hospital in Lusaka. Med J Zambia 2008; 35 (2): 58-61. Disponible en: <https://www.ajol.info/index.php/mjz/article/view/46515/32910&ved=2ahUKEwjstqfovJn5AhVe-KOQIHRV1CjEQFnoECAkQAQ&usg=AOvVawlINwxXqvR-Pel12bcfQ-NO>.
4. Correa Pérez ME, Sánchez-Tocino H, Blanco Mateos G. Quiste dermoide en la infancia bajo el diagnóstico de ptosis. Arch Soc Esp Oftalmol 2010; 85 (6): 215-17. Disponible en: <https://scielo.isciii.es/pdf/aseo/v85n6/comunicacion.pdf>.
5. Kang KR, Lim H, Jung SW, Koh SH. Bilateral dermoid cysts on the lateral ends of eyebrows. Arch Plast Surg 2016; 43(6): 608-09. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/310737596_Bilateral_Dermoid_Cysts_on_the_Lateral_Ends_of_Eyebrows&ved=2ahUKEwjxxv7dn735AhXQRzABHW51CR8QFnoECCI-QAQ&usg=AOvVaw3ZHe-Z2ajAnIX3V1duqdN_.
6. Montolió-Marzo S, Casas-Gimeno E, Prat-Bartomeu J. An Unusual Case of Unilateral Multiple Periorbital Dermoid Cyst. Ophthalmology 2020; 127 (3): 304. Disponible en: [https://www.aoojournal.org/article/S0161-6420\(19\)32355-3/fulltext#relatedArticles](https://www.aoojournal.org/article/S0161-6420(19)32355-3/fulltext#relatedArticles).
7. Albornoz López del Castillo C, Cabrera Villalobos Y, Machado Pina A, Siré Gómez A. Quiste dermoide bilateral en cola de ceja. Presentación de una paciente. AMC 2003; 7 (5): 600-05. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/amc/v7n5/AMC08503.pdf>.
8. Elahi MM, Glat PM. Bilateral frontozigomatic dermoid cysts. Ann Plast Surg 2003; 51 (5): 509-12. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/14595189/?ved=2ahUKEwjPkuCG0qv5AhUcSDABHYCfDHcQFnoECAQ-QAQ&usg=AOvVaw3W6mtWkEqG8NjXFp39ubDP>.
9. Pushker N , Meel R, Kumar A, Kashyap S, Sen S , Bajaj MS. Orbital and periorbital dermoid/epidermoid cyst: a series of 280 cases and a brief review. Can J Ophthalmol 2020; 55 (2):167-71. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31712044/?ved=2ahUKEwi90NDR0av5AhUifTABHX9pA3Y-QFnoECAkQAQ&usg=AOvVaw0G1MrWQV1_FIRRGe5xMRbt.
10. Jiménez-Morales ML, Gómez-Garza G, Criales-Cortés JL, Mora-Tiscareño MA. Patología orbitaria en la población pediátrica: revisión de hallazgos mediante resonancia magnética. An Radiol Mex 2015; 14 (2):191-208. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/anaradmex/arm-2015/arm152h.pdf&ved=2ahUKEwj5tHkzqv5AhURRTABhfoPB5M-QFnoECA0QAQ&usg=AOvVawOyQZLIFP1Naoc3LfNzd40>.