

Mucocele primario de órbita. Reporte de caso

Autores:

Dra. María Alejandra Gómez, Juan Aguirre, Anabella Ruiz, Daiana Selman Ponce, Javier Marengo

Hospital Ángel C. Padilla

Contacto: m.alejandragomez30@gmail.com

Recibido: 6/4/2020

Aceptado:

Disponible en www.sao.org.ar

Arch. Argent. Oftalmol. 2020; 15: 42-45



Resumen

Objetivo

Los mucocelos intraorbitarios primarios que surgen del canal óptico son extremadamente raros. Describimos a un paciente con proptosis, endoftalmitis y neuropatía óptica compresiva causada por un mucocele intraorbitario.

Caso clínico

Hombre de 49 años se presentó con proptosis, amaurosis y endoftalmitis. La tomografía mostró una lesión comprimiendo el nervio óptico, sin existir conexión directa entre ningún seno paranasal y la cavidad orbitaria, como se confirmó también intraoperatoriamente. Se realizó enucleación. El diagnóstico anatómo-patológico indicó mucocele orbitario y endoftalmitis necrotizante.

Conclusión

El mucocele intraorbitario es una patología severa que puede producir la pérdida de la visión y del globo ocular. Su diagnóstico se basa en manifes-

taciones clínicas, imágenes complementarias y finalmente en el estudio anatómo-patológico. El mucocele del presente caso, teniendo en cuenta la ausencia de bolsas de aire en la órbita, podría haberse originado a partir de tejido mucinoso ectópico que apareció durante el desarrollo del canal óptico.

Palabras clave: mucocele, órbita, enucleación.

Summary

Objective

Primary intraorbital mucoceles arising from the optic canal are extremely rare. We describe a patient with proptosis, endophthalmitis, and compressive optic neuropathy caused by an intraorbital mucocele.

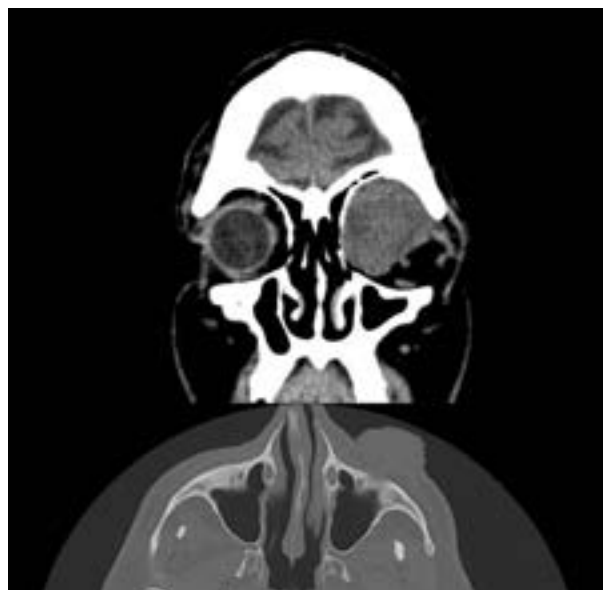
Clinical case

49-year-old man presented with proptosis, amaurosis, and endophthalmitis. The tomography showed an injury compressing the optic nerve,

without there is a direct connection between any paranasal sinus and the orbital cavity, as was also confirmed intraoperatively. Enucleation was performed. Pathological diagnosis indicated orbital mucocele and necrotizing endophthalmitis.

Conclusion: Intraorbital mucocele is a severe pathology that can cause loss of vision and eyeball. Its diagnosis is based on clinical manifestations, complementary images, and finally on pathological studies. The mucocele in the present case, taking into account the absence of air pockets in the orbit, could have originated from tissue ectopic mucinous that appeared during the development of the optic canal.

Key words: mucocele, orbit, enucleation



Introducción

El mucocele fue descrito por primera vez en 1818, por Langernbeck como hidatide, posteriormente Rollet en 1896, introdujo el término, y en 1901 se realiza la primera descripción histológica. Por definición, los mucoceles son lesiones quísticas benignas de los senos paranasales. Se componen de epitelio columnar pseudoestratificado del tracto respiratorio superior que mantiene su función normal de secreción de moco. El mucocele es una enfermedad única de los senos paranasales, que destruye la estructura ósea circundante a pesar de su naturaleza benigna. La etiología de los mucoceles se deben principalmente al bloqueo de un ostium de células sinusales¹. Los mucoceles constituyen del 2% al 8,3% de todos los tumores sinusales y el 2,7% de los casos de exoftalmos no endocrino-dependientes². Debido a la estrecha relación anatómica entre la órbita y la paranasal los senos paranasales, la participación orbital es frecuente. Los mucoceles orbitarios manifiestan signos y síntomas similares, como desplazamiento orbitario, proptosis, diplopía, oftalmoplejía y disminución de la agudeza visual. La afectación oftálmica puede ser el primer signo del mucocele.

Es un proceso patológico crónico pseudotumoral³. Tiene dos picos de incidencia, el primero en la cuarta y quinta década de la vida y el segundo en la séptima década de vida⁴. Puede presentarse de forma unilateral y muy rara vez bilateral.

Por lo tanto, el objetivo de este trabajo es describir un reporte de caso clínico de mucocele primario de órbita patológica poco frecuente y realizar una revisión bibliográfica.

Presentación de caso

- Paciente de 49 años de Santiago del Estero consulta en septiembre del 2019 por tumoración en órbita izquierda. Antecedentes personales (AP): no refiere AO: traumatismo en órbita izquierda en la infancia.
- Antecedentes oftalmológicos (AO): refiere la presencia de tumor hace 20 años.
- Al examen oftalmológico presente proptosis con proyección infero temporal (Fig. 1).
- Agudeza visual sin corrección ojo derecho (OD) 7/10, ojo izquierdo (OI) luz regular proyección luminosa.
- Motilidad ocular OD: normal OI: abolida.
- Se solicita tomografía axial computada (TAC) de órbita con cortes de 3 mm y laboratorio.
- A los 20 días el paciente acude por guardia refiriendo dolor en OI, secreciones purulentas, congestión mixta, absceso corneal inferior, con hipopion 3 mm (figura 2). La agudeza visual (AV) estaba severamente afectada (sin percepción luminosa). Se decide internar al paciente y se realiza interconsulta con infectología, iniciando tratamiento antibiótico de amplio espectro, se solicita TAC de órbita (Fig. 3) y laboratorio de urgencia. Se realiza ecografía ocular donde se observan ecos puntiformes difusos de nivel intermedio, con mayor ecogenicidad anterior, membranas prerretinianas y engrosamiento de la capa retinocoroidea, compatible con endoftalmítis.

- A las 48 hs se produce autoevisceración con salida de material purulento (Fig. 4) se realiza enucleación debido al grado de compromiso del globo ocular y exéresis de quiste orbitario y envió a anatomía patológica y bacteriología.
- Luego del tratamiento quirúrgico el paciente tuvo buena evolución, permanece internado para completar esquema antibiótico.
- A los 7 días se da el alta indicando controles periódicos (Fig. 5).
- El cultivo de la muestras dio positivo para estafilococo.
- El estudio anatómico-patológico informa mucocèle retroocular. Endoftalmitis necrotizante.

Discusión

En el presente trabajo se ha presentado el caso de un paciente con un tumor infrecuente debido al origen histológico del mismo, la importancia de la realización de métodos de diagnósticos y el envío del material a anatomía patológica.

La publicación más antigua que se puede encontrar en PubMed acerca del "mucocèle" es de Londres, 1886. A partir de ese momento, la aparición de reportes de casos describiendo distintas variantes, sean del seno frontal o etmoidal fueron apareciendo, como vemos en los primeras publicaciones históricas en 1908 y 1914.

Los mucocèles sinusales pueden desarrollarse cuando la obstrucción de la paso normal por trauma, inflamación, masa lesiones, o causas idiopáticas o iatrogénicas resultan en atrapamiento del fluido secretado por el epitelio pseudoestratificado cilíndrico que recubre el seno en el espacios normalmente llenos de aire ⁵; son lesiones quísticas benignas, no neoplásicas que se desarrollan en el interior de los senos perinasales producto de la oclusión del drenaje mucoso de los mismos que se acumulan y comienzan a expandir primero y erosionar después las paredes de dicha cavidad, también pueden ser secundarios a traumas craneales al fracturarse la pared del seno creciendo hacia estructuras vecinas tales como la órbita o la cavidad craneal ⁶. En nuestro paciente en la tomografía se constató formación quística, homogénea, isodensa y cuyo contenido no toma el medio de contraste después de la inyección de yodo, ausencia de afectación de los senos paranasales descartando la posibilidad de extensión desde los mismos, así como también ausencia de lesión ósea, motivo que nos lleva a la publicación de este caso, ya que

no hay ningún reporte de caso publicado en Argentina de este tumor atípico.

La inervación parasimpática de las membranas mucosas que recubren el seno esfenoidal que controla la secreción surge del ganglio pterigopalatino cercano. La formación de mucocèle es una complicación conocida de la perforación con clinoides durante ciertas operaciones intracraneales, y se debe tener cuidado para prevenir esta ocurrencia al sellar cualquier exposición a un ACP neumatizado cuando se encuentra. Sin embargo, los mucocèles de los senos paranasales no se extienden espontáneamente en la bóveda intracraneal ⁷. En un estudio de serie de casos de 16 pacientes, realizado por Rachida Bouatay y colaboradores publicado en septiembre del 2019 la edad media de los pacientes fue de 47 años (rango: 15 y 83 años), dato que con el que concuerda la edad de nuestro paciente, si bien los rangos de edad son amplios. Dos pacientes (13%) tenían antecedentes de cirugía de rino-seno (para poliposis de seno nasal). Dos pacientes informaron antecedentes de trauma craneofacial, este antecedente coincide con el antecedente del paciente descrito en nuestro caso clínico, podríamos suponer que si no fue la migración de las células cilíndricas durante el desarrollo embrionario, podría haber existido una fisura y el pasaje del epitelio cilíndrico pudo ocurrir en el momento del trauma. En cuanto al motivo de consulta en la mayoría de la bibliografía encontrada el modo esencial de revelación fue la exoftalmia en el 50% de los casos, lo cual también coincide con el motivo de consulta de nuestro paciente ⁸. La patogenia de los mucocèles primarios intracraneales e intraorbitarios es incierta, pero existen dos posibles hipótesis. Una teoría sobre la formación de mucocèles del seno esfenoidal implica la incorporación de tejido mucinoso aberrante dentro del hueso en desarrollo. Sin embargo, tal explicación es poco probable, dado que el seno esfenoidal no se forma hasta aproximadamente los 4 años de edad ⁹. La segunda, sería la presencia de tejido seromucoso ectópico en el hueso en desarrollo. Teniendo en cuenta que el canal óptico está constituido por las dos alas del esfenoides (mayor y menor), los mucocèles que aparecen en esta región podrían tener su origen en tejido mucinoso aberrante o ectópico que migra durante la formación del canal óptico. Por ello aunque hay artículos en la literatura que refieren mucocèles intracraneales, los mucocèles que se originan directamente en el canal óptico o apófisis clinoides anterior, son sumamente raros ¹⁰⁻¹¹; debido a lo antes mencio-

nado la importancia del reporte de este caso, ya que el paciente no presenta lesiones en los senos, y que de manera general la órbita no contiene epitelio cilíndrico pseudoestratificado lo que nos hace deducir que es un mucocele orbitario primario. En nuestro caso podríamos llegar a sospechar que el traumatismo que sufrió el paciente en la infancia permitió la migración de epitelio cilíndrico de los senos paranasales vecinos, pero es muy difícil de corroborar, pues no se observó tejido óseo desplazado.

Las imágenes juegan un papel importante en el diagnóstico e incluso en el manejo de los mucoceles. La exploración facial es el examen de primera línea que se realiza en caso de sospecha clínica o endoscópica de mucocele. La TAC es la técnica más efectiva para evaluar el impacto del mucocele en las paredes óseas, en nuestro caso las paredes de la órbita están conservadas.

El manejo terapéutico de los mucoceles orbitales incluye la eliminación completa del revestimiento quístico, el restablecimiento del drenaje normal o la obliteración del seno por extracción de la mucosa y empaque con hueso o grasa.

En la revisión de la bibliografía encontramos una tasa de recidiva del 3 al 35%, las cuales pueden ocurrir varios años posteriores a la cirugía. Por lo general el crecimiento se realiza mediante endoscopia nasal. Debido a la diferente presentación de este caso, el seguimiento se realizó con TAC. Finalmente, el mucocele intraorbitario es una patología severa que puede producir la pérdida de la visión y del globo ocular, como ha sucedido en el presente caso. Su presunción diagnóstica se basa en las manifestaciones clínicas, complementándose con técnicas de diagnóstico por imágenes. Pero es el estudio anatómico-patológico es lo que otorga el diagnóstico de certeza.

REFERENCIAS

1. Tsung-Jen Wang, Shu-Lang Liao. Clinical Manifestations and Management of Orbital Mucoceles: the Role of Ophthalmologists. *Jpn J Ophthalmol* Vol 49: 239-245, 2005.
2. Palmer-Hall AM, Anderson SF. Paraocular sinus mucoceles. *J Am Optom Assoc* 1997;68:725-733.
3. Alberti PW, Marshall HF, Munro Black JI. Fronto-ethmoidal Mucocele as a cause of Unilateral Proptosis. *Br J Ophthalmol*. 1968;52:833.
4. Rootman, J.; Allen J. "Mucocele". In his: *Diseases of the orbit: a multidisciplinary approach*. Philadelphia: J. B. Lippincott, 1988, p. 496-504.
5. Avani Shah, M.D.* y col. Management of Frontoethmoidal Mucoceles With Orbital Extension: Is Primary Orbital Reconstruction Necessary? *Ophthalmic Plastic and Reconstructive Surgery* Vol. 23, No. 4, pp 267-271 ©2007 The American Society of Ophthalmic Plastic and Reconstructive Surgery, Inc.
6. Pardo Julio César Martín. Mucocele orbitario: informe de caso. *Orbital mucocele: a case report*. *MEDICIEGO* 2012; 18 (No.2.)
7. Anthony C. Wang, Khoi D. Than, Suresh Ramnath, Aditya S. Pandey. Case Report Anterior clinoid mucocele presenting with orbital apex syndrome. <http://www.surgicalneurologyint.com/content/4/1/63>. *Surgical Neurology International* 2013, 4:63.
8. Rachida Bouatay y colaboradores. Case series. The role of imaging in the management of sinonasal mucoceles. *Pan african medical journal*. 2019; 34:3 doi:10.11604.
9. Anthony C. Wang, Khoi D. Than, Suresh Ramnath, Aditya S. Pandey. Case Report Anterior clinoid mucocele presenting with orbital apex syndrome. *Surgical Neurology International* 2013, 4:6 <http://www.surgicalneurologyint.com/content/4/1/63>.
10. Rodríguez-Marco Na. Mucocele Orbitario Primario: Proptosis y Atrofia Óptica. *Arch Soc Esp Oftalmol* vol.80 no.8 ago. 2005, p.479-82.
11. Kitagawa K, Hayasaka S, Shimizu K, Ngaki Y. Optic neuropathy produced by a compressed mucocele in an Onodi cell. *Am J Ophthalmol* 2003; 135: 253-254.

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