

Proptosis infantil

Dr. Julio Manzitti y Dra. Alejandra Iurescia
Médicos oftalmólogos

El signo que más frecuentemente se presenta en la patología orbitaria es la proptosis; es importante analizar los síntomas que la acompañan, ya que las entidades nosológicas orbitarias no se presentan bien definidas por lo menos al principio. La historia comienza con una detallada anamnesis que debe tener en cuenta:

- La edad: según la etapa de la vida aparece con mayor frecuencia un determinado tipo de patología.
- El tiempo de evolución: rápida, intermedia, lenta.
- Los síntomas acompañantes: dolor, fiebre, alteraciones de la agudeza visual, diplopía, alteraciones de la motilidad ocular, reflejos pupilares alterados.

Frente a una supuesta proptosis es necesario distinguir entre una proptosis verdadera y una pseudoproptosis.

Seudoproptosis

La asimetría orbitaria se produce en la craneosinostosis que son malformaciones congénitas frecuentes cuya incidencia varía de acuerdo a las distintas estadísticas 1/1000 a 1/2000 nacimientos. La alteraciones oftalmológicas no son constantes, pero en ocasiones son graves tales como:

- Compresión del nervio óptico.
- Exposición corneal por exorbitismo: pseudoproptosis.
- Otros trastornos son: hipertelorismo, trastornos oculomotores.
- Etiopatogenia: la detención en el crecimiento se produce en la dirección perpendicular a la sutura sinostosada y crece normalmente en la dirección paralela.

SEUDOPROPTOSIS

retracción palpebral
asimetría orbitaria
órbita plana
ojo grande (miopía)

PROPTOSIS VERDADERA

de acuerdo a la edad

< de 1 año	1 a 4 años	> de 4 años
angioma	rabdomiosarcoma	leucemia
malfor. vasculares	leucemia	quistes dermoide (congénitos)
linfangioma	histiocitosis	pseudotumor
neuroblastoma	pseudotumor	celulitis orbitaria
rabdomiosarcoma	mucocele senos	displasia fibrosa
	celulitis orbitaria	rabdomiosarcoma

Craneosinostosis síndrome de Crouzon



Otros diagnósticos diferenciales de pseudoproptosis son: miopía elevada, uni o bilateral; distiroidismo, infrecuente en niños; asimetría facial por neurofibromatosis, displasia fibrosa.

Proptosis

Rabdomiosarcoma

Es el tumor orbitario más frecuente de la infancia, deriva del mesénquima y es de extraordinaria malignidad. La frecuencia es de 2-10% dependiendo de las distintas estadísticas. Puede ser primario o provenir de la extensión de tejidos vecinos (nasofaringe, senos paranasales, denominados parameningeos), debido al gran potencial maligno atraviesa las paredes orbitarias. La importancia de conocer si es primario o secundario se da en la terapéutica con quimioterapia.

Clinica: proptosis unilateral, rápidamente evolutiva (en días) dolor difuso, edema palpebral, ptosis. La proptosis es rápida, irreductible, desplaza el globo ocular dependiendo de la localización. El tiempo de evolución varía entre días y 1 mes, en el 100% de los casos.

Si tiene localización intraconal (poco frecuente) los primeros síntomas son la exoftalmia directa, disminución de

la visión, edema de papila y pliegues coriorretinales. El resto de las localizaciones produce desplazamiento del globo ocular con exoftalmia y edema palpebral, es más lenta la alteración de la motilidad ocular. La conducta es biopsia urgente debido a la rápida progresión.

El RMS es un tumor relativamente raro pero altamente maligno. Es grave debido a la extensión, a las recidivas locales y a las metástasis a pulmón e hígado. En nuestro grupo de pacientes los varones se afectaron con más frecuencia que las mujeres. El promedio de edad era de 7 años; referían antecedente de trauma en el 45% de los casos y la rápida progresión de la enfermedad son datos coincidentes con otras estadísticas.

La clasificación del RMS realizada por Zimmerman en embrionario, pleomorfo y alveolar es arbitraria, ya que muchas muestras contienen áreas mixtas; de todos modos, dependiendo del tipo histológico que prepondere, varía la evolución: el embrionario se presenta en el 78%, alveolar 14% y diferenciado en 6%.

De los 27 pacientes el 40,7% eran parameningeos y el 57,2% orbitarios. El 51,8% sufrieron recaída local o recidiva (12 de los orbitarios y 2 de los parameningeos)

El estudio por imágenes es imprescindible para confirmar el diagnóstico y realizar el diferencial con otras patologías como celulitis orbitaria, hemangioma, leucemia, neuroblastoma, linfangioma, etc. El principal diagnóstico diferencial es con la celulitis orbitaria, cuya clínica es similar, pero va acompañada por leucocitosis, fiebre, mal estado general.

La posibilidad del angioma orbitario usualmente es considerada en pacientes pequeños 5° - 6° mes de vida, período en el cual la sintomatología es florida.

La leucemia se halla en similar grupo etario que el RMS pudiendo diferenciarse con el laboratorio, por sangre y médula ósea; además de la RMN, la leucemia es más infiltrativa.

La localización orbitaria del neuroblastoma es metastásica de otras localizaciones ya que se presenta en cadenas ganglionares mediastínicas, retroperitoneales y abdominales, haciendo el diagnóstico por las imágenes y por el laboratorio (aumento de las catecolaminas sanguíneas).

El diagnóstico diferencial con el linfangioma es un poco más dificultoso, ya que esta patología produce síntomas similares cuando se produce un sangrado, pero la evolución es hacia la mejoría. Con la clínica, el estudio por imágenes y fundamentalmente la his-

Rabdomiosarcoma



tología se diagnostica el RMS; este diagnóstico debe ser temprano para darle al niño chances de sobrevivida.

El tratamiento en la década del 60 era la exenteración, con una supervivencia del 50%. En la actualidad, estamos en un protocolo internacional que comienza con quimioterapia y complementa con radioterapia; requirieron cirugía mutilante el 22,2% de los niños; 11,1% exenteración y 11,1% orbitectomía. En el seguimiento tardío se pudo corroborar metástasis en el 18,5%. La mortalidad en nuestra serie de pacientes fue de 22,2%.

Histiocitosis

Es la acumulación progresiva de histiocitos en los tejidos blandos, óseos y vísceras. Se presenta en niños de 2-10 años con una incidencia de 1 - 4 % dentro de la patología orbitaria. Actualmente, se denomina tumor de células de Langerhans o histiocitosis X; los histiocitos anormales son derivados de las células de Langerhans, que muestran inclusiones en microscopía electrónica; y la histiocitosis de células no-Langerhans, con células de diferentes orígenes y con inclusiones granulosas. En 1953, Lichtenstein dividió a la histiocitosis X en 3 estadios que de mayor gravedad a menor gravedad son:

- Letterer Siwe: rápida agresividad visceral.
- Hand-schuller-Chistian tríada: diabetes insípida, proptosis, defectos óseos craneales.
- Granuloma eosinófilo: mismo proceso en distinto estadio de la histiocitosis X. Es característica la osteólisis bien delimitados y radiolúcidas. El granuloma eosinófilo presenta proptosis unilateral, aspecto pseudoinflamatorio con edema palpebral, con lagunas craneales, aumento de eosinófilos, la biopsia es la que orienta el diagnóstico.

La histiocitosis X es una enfermedad multisistémica poco común que se caracteriza por la acumulación de histiocitos en distintos tejidos lo cual produce una gran variedad clínica. La histiocitosis de células no Langerhans es un desorden llamado Xantogranuloma juvenil en el cual hay una proliferación anormal de histiocitos en piel con tendencia a la regresión espontánea y raramente se acompaña de alteración orbitaria.

Neuroblastoma

Son neoplasias malignas de los derivados de las crestas neurales; es decir, que pueden desarrollarse en la cadena simpática, ya sea mediastínica, abdominal, cervical, retroperitoneal, co-

mo también en la médula suprarrenal que tiene ese origen. En la órbita son metástasis y se producen en el 20%; es la causa más común de metástasis orbitaria. El 70% se presenta en menores de 3 años y el 30% en menores de 10 años. Es el 1-5% de la patología orbitaria. Son neoplasias muy malignas que infiltran con rapidez los tejidos blandos de la órbita y las paredes óseas. La metástasis orbitaria se producen por vía linfática y hemática: de abdomen 45%, de torax el 14%. El 90% de estos tumores secretan catecolaminas que se manifiestan por el aumento de ácido

Valinilmandélico

En corto período de tiempo, los síntomas son edema palpebral, y conjuntival muy marcado; equimosis en antejo; es tan importante la rapidez de su evolución que produce hemorragias intraorbitarias con ruptura de vasos y, en ocasiones, dehiscencia de suturas; mal aspecto general con pérdida de apetito; dolor; bilateralidad orbitaria en el 50%; opsoclonus-mioclonus 11%; Horner por compromiso del ganglio estrellado. Hay trastornos de la motilidad ocular por el carácter infiltrante de la neoplasia. El diagnóstico de laboratorio de las catecolaminas en orina puede no ser de certeza, ya que los

Histiocitosis



niños comen helado y galletitas de vainilla. Spray de catecolamina o vanilmandélico. El diagnóstico por imágenes se caracteriza por zonas de osteólisis en los huesos craneanos.

Tratamiento: cirugía si no tiene metástasis múltiples, y en el caso orbitario si es accesible; radioterapia, quimioterapia.

Linfangioma

Es un tumor benigno, pero de gran agresividad en la infancia. Se presenta en el 50-60% de los casos antes de los 5 años; muchas veces a través de la conjuntiva y los párpados se ve una tumoración azulada. Crecen lentamente y se presentan al nacimiento o en la niñez temprana y a diferencia de los angiommas no se resuelve en forma espontánea. Es frecuente que sangren, lo que produce en esos momentos una gran proptosis con quistes azulados y oscuros

que pueden permanecer mucho tiempo. Las hemorragias pueden producirse con infecciones de la vía respiratoria o con traumas produciendo un cuadro agudo similar al rhabdomyosarcoma.

Histopatológicamente se caracteriza por ser un tejido infiltrativo difuso, compuesto por canales lineales endoteliales indistinguible de los linfáticos; los folículos linfáticos tienen estroma fibroso separado de canales endoteliales y hemorragias intratumorales que comúnmente se denominan quistes de chocolate.

Neuroblastoma



Linfangioma



Ecografía; sólo para localizar los quistes a los fines quirúrgicos. Imágenes: tumoración hiperdensa, heterogénea, no encapsulada, mal delimitada de aspecto infiltrante; no destruye paredes óseas y produce exoftalmía. Con el contraste aumenta la densidad dejando ver zonas homogéneas e hipodensas que corresponden a los quistes. Tratamiento quirúrgico, cuando es muy agresivo, ya que la respuesta a la radioterapia y corticoides es incierta.

Tumores linfoides

Porterfield considera a la leucemia orbitaria la segunda patología maligna en frecuencia en los niños. La órbita se afecta más comúnmente en la leucemia aguda que en la crónica y en la leucemia linfoblástica más que en la mielogénica. En los niños con leucemia el 1% tiene alteración orbitaria, pero se halló post-mortem evidencia orbitaria en el 10% de 384 pacientes. Clínicamente se manifiestan por proptosis, edema palpebral, dolor; puede ser uni o bilateral y se debe a infiltrado linfocitario o a hemorragia orbitaria. En la tomografía computada se observa una masa homogénea, hiperdensa que contornea el globo ocular. El tratamiento se realiza por vía sistémica con quimioterapia y radioterapia local.

Glioma del nervio óptico

El glioma óptico en la infancia es un tumor poco frecuente que puede manifestarse como una proptosis axil; es lentamente evolutivo, generalmente unilateral con progresiva disminución de la agudeza visual hasta la atrofia.

La lesión se produce en la neuroglia de la vía visual anterior, más frecuentemente en la porción intraorbitaria que en la porción intracranial o del quiasma. Tienden a presentarse en menores de 10 años; es más frecuente en mujeres que en varones y presentan defecto pupilar aferente.

El nervio óptico es globular y fusiforme e histológicamente es un astrocitoma o esngioblastoma.

El mayor porcentaje de casos se asocia a NF1 que se comportan en forma benigna y muchas veces regresionan; pero el glioma no asociado es maligno por su extensión a través del mismo nervio a nivel extraconal hasta el quiasma; situación que urge una terapéutica que es quirúrgica. Se puede realizar también radioterapia pero no está demostrada su terapéutica beneficiosa.

Seudotumor inflamatorio orbitario

Es una entidad inflamatoria, no neoplásica y difícil de diferenciar del tumor orbitario. Es un cuadro inflamatorio local o sistémico con localización orbitaria de origen desconocido y con un comportamiento tumoral. Representa el 4 - 6% de la patología orbitaria. Aparecen a cualquier edad, pero es más frecuente en los niños 10,6%.

Es de fácil confusión con celulitis orbitaria; el no hallar foco (dentario, sinusial, otitis, febrícula, eosinofilia) nos orienta hacia elseudotumor. Generalmente, es unilateral, sin predilección sexual y las características clínicas son: proptosis unilateral, disminución de la agudeza visual quemosis, desplazamiento ocular.

Se debe realizar tomografía computada y dependiendo del tamaño y localización de la inflamación, se observará una órbita virtualmente normal o una en la cual ningún tejido puede distinguirse. Como en toda patología orbitaria la biopsia está indicada para certificar el diagnóstico en el cual se halla pérdida de tejido fibroso con células inflamatorias. La terapéutica con corticoides es adecuada; la dosis inicial es de 1-1,5 mg/kg/día, se reduce la dosis en la medida en que la signo-sintomatología disminuye.

Glioma



Celulitis orbitaria

La celulitis es una patología que afecta a todos los grupos etarios, pero es más frecuente en la población pediátrica. La celulitis ya sea orbitaria o preseptal es potencialmente una emergencia oftalmológica e infectológica. Su patogénesis se produce por la extensión directa a través de las delgadas paredes óseas que separan la órbita de los senos paranasales (principalmente el etmoidal), por una infección de piel que puede quedar localizada a nivel preseptal o extenderse a través del septum y menos frecuentemente por vía hematógena.

La celulitis orbitaria es una infección que compromete el espacio retroseptal con afección de la musculatura extraocular y el tejido graso orbitario. La celulitis preseptal se diagnostica cuando hay hiperemia de la piel y distensión de los párpados, sin que existan signos de compromiso orbitario, aunque podría existir quemosis, inyección conjuntival y dolor. Además de los signos anteriores, la celulitis orbitaria presenta febrícula y afección de los ganglios pre-auriculares

El espectro microbiológico difiere por la edad más que por el tipo de celulitis; es mayor la frecuencia en los pacientes menores de 3 años del *haemophilus influenzae* tipo B, seguido del *streptococcus pneumoniae* y el *staphylococcus aureus*; en los mayores de 4 años el germen más frecuente es el *streptococcus pneumoniae*, seguido del *staphylococcus aureus* y el *haemophilus influenzae*.

En los niños pequeños la infección puede no producir fiebre, que es la respuesta esperada en un proceso infeccioso, y evolucionar en forma silente, por lo cual es imprescindible la hospitalización en este tipo de infantes, cualquiera sea su etiología. Ésta no es la indicación en pacientes de mayor edad con celulitis preseptal, ya que se puede realizar tratamiento ambulatorio, con un estricto seguimiento y pautas de alarma.

La frecuencia de complicaciones es baja en las celulitis preseptales; la principal es su diseminación al contenido orbitario. Las complicaciones orbitarias pueden ser puramente orbitarias (absceso subperióstico, absce-

so orbitario) o intracraneales (meningitis, trombosis del seno cavernoso, absceso subdural) que son sumamente infrecuentes aunque devastadoras. Algunos autores piensan que es más importante el curso clínico y la respuesta a la terapéutica antibiótica, que el control por imágenes.

Creemos que la tomografía computada es de suma importancia para dilucidar la extensión y etiopatogenia de la celulitis, ya sea preseptal u orbitaria. Las excepciones a esta consideración podrían ser las causas claras como un chalazion, una herida de piel como picaduras o conjuntivitis; pero hay informes de progresión hacia una celulitis orbitaria a pesar de lo banal de estas causas. Uzcategui y colaboradores recomiendan la realización de tomografía computada en aquellos niños con sospecha de celulitis orbitaria y en la enfermedad en progresión, a pesar del tratamiento antibiótico adecuado. Por lo tanto, consideramos de tanta importancia la mejoría clínica con el tratamiento antibiótico indicado, como el estudio por imágenes.