

Quiste dermoide intraorbitario dermoid cyst

Ernesto Enrique Horta Tamayo^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-1292-1689>

Orlando Ríos Mastrapa² <https://orcid.org/0000-0002-8891-4688>

Luis César Acosta González¹ <https://orcid.org/0000-0002-6463-4243>

Andy Marrero Ramayo¹ <https://orcid.org/0000-0002-1856-0861>

¹Hospital Clínico-Quirúrgico “Lucía Íñiguez Landín”. Holguín, Cuba.

²Hospital Pediátrico Docente Universitario “Octavio de la Concepción de la Pedraja”. Holguín. Cuba.

*Autor para la correspondencia: ernestoht@infomed.sld.cu

RESUMEN

Este artículo tuvo como objetivo describir las características clínicas, imagenológicas y la evolución posquirúrgica del quiste dermoide intraorbitario. Los quistes dermoides representan entre 3-9 % de todos los tumores intraorbitarios. Se forman por el secuestro del ectodermo entre las líneas de fusión embrionaria de derivados mesodérmicos. La mayoría de los quistes dermoides son superficiales, y se presentan en la infancia temprana como aumentos de volumen discretos en ceja y párpado. Su crecimiento es lento, y generalmente se asocian a las suturas frontocigomática y frontoetmoidal. Es infrecuente su localización intraorbital. Se presenta una paciente femenina de 5 años de edad, quien fue ingresada con proptosis progresiva. Los exámenes imagenológicos mostraron un quiste intraorbitario derecho a nivel del proceso cigomático del frontal con erosión ósea subyacente. Se realizó su resección quirúrgica mediante orbitomía lateral por la técnica de *Krönlein*. El examen histopatológico informó quiste dermoide. Su evolución fue satisfactoria.

Palabras clave: Quiste dermoide intraorbitario; tumores orbitarios; tomografía computarizada.

ABSTRACT

This article aimed to describe the clinical and imaging characteristics of the intraorbital dermoid cyst, and its postoperative evolution. Dermoid cysts represent 3%-9% of all intraorbital tumors. They result from sequestrum of the ectoderm between the embryonic fusion lines of mesodermal derivatives. Most dermoid cysts are superficial, presenting in early childhood as a discrete volume increase in the eyebrow and the eyelid. Their growth is slow and they are generally associated to the frontozygomatic and the frontoethmoidal sutures. An intraorbital location is infrequent. A case is presented of a female 5-year-old patient admitted for progressive proptosis. Imaging studies showed a right intraorbital cyst at the level of the frontozygomatic process with underlying bone erosion. Surgical resection was performed by lateral orbitotomy with Krönlein's technique. Histopathological examination revealed a dermoid cyst. The patient's evolution has been satisfactory.

Key words: Intraorbital dermoid cyst; orbital tumors; computed tomography.

Recibido: 24/04/2020

Aceptado: 12/06/2020

Introducción

Los quistes dermoides representan entre 3-9 % de todos los tumores intraorbitarios.⁽¹⁾ Se forman por el secuestro del ectodermo entre las líneas de fusión embrionaria de derivados mesodérmicos.⁽²⁾ La mayoría de los quistes dermoides son superficiales, y se presentan en la infancia temprana como aumentos de volumen discretos, en ceja y párpado. Su crecimiento es lento, y generalmente se asocian a las suturas frontocigomática y frontoetmoidal. Es infrecuente su localización intraorbital.⁽³⁾

Los quistes dermoides en las imágenes de tomografía computarizada (TC) y por resonancia magnética (IRM), tienen características similares al tejido graso; generalmente no muestran realce con el contraste.⁽⁴⁾

La biopsia confirma el diagnóstico mediante la resección total que constituye el objetivo del tratamiento quirúrgico, y presenta buen pronóstico con muy baja incidencia de recidiva.⁽²⁾

Se presenta un caso de un paciente con diagnóstico de quiste dermoide intraorbital derecho. Este artículo tuvo como objetivo describir las características clínicas, imagenológicas y la evolución posquirúrgica del quiste dermoide intraorbitario.

Presentación de caso

Paciente femenina, de 5 años de edad, con antecedentes de salud. Fue traída por la madre al presentar proptosis del globo ocular derecho, progresiva, con evolución de dos semanas, acompañada de lagrimeo.

Al examen oftalmológico se comprobó asimetría facial manifiesta por protrusión axil del globo ocular derecho; no limitación de los movimientos oculares; reflejos pupilares sin alteración; agudeza visual conservada. El fondo de ojo fue normal. En la exoftalmometría presentó en el ojo derecho (OD) valores de 23 mm y en el ojo izquierdo (OI) de 18 mm.

En los exámenes complementarios realizados la ecografía ocular fue normal; la retina aplicada; el vítreo transparente, y en la tomografía computarizada de cráneo y de órbitas se observó imagen isodensa, heterogénea, con coeficiente de atenuación de 20-30 UH, redondeada, de bordes bien definidos, que mide 13 x 21 mm (Fig. 1).

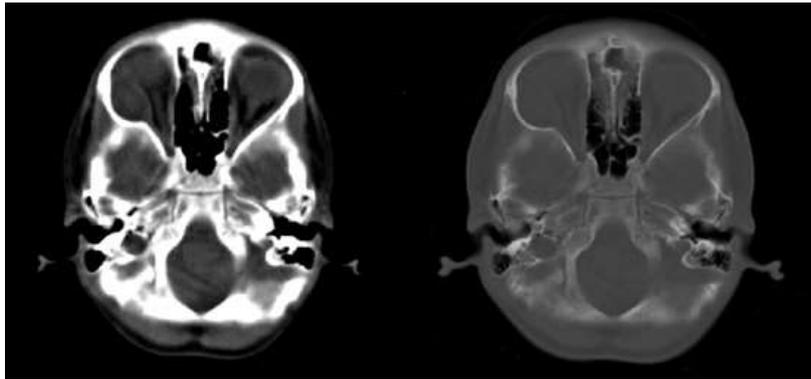


Fig. 1 - Tomografía computarizada de cráneo y de órbitas.

Resonancia magnética de cráneo y órbitas: Imagen tumoral intraorbitaria derecha, de aspecto quístico en el ángulo externo en relación con la glándula lagrimal; de bordes bien definidos, que desplaza el globo ocular y al músculo recto externo hacia abajo y hacia adentro. Remodela el hueso del arco y el proceso cigomático de aspecto regular, sin afectar su densidad (Fig. 2).

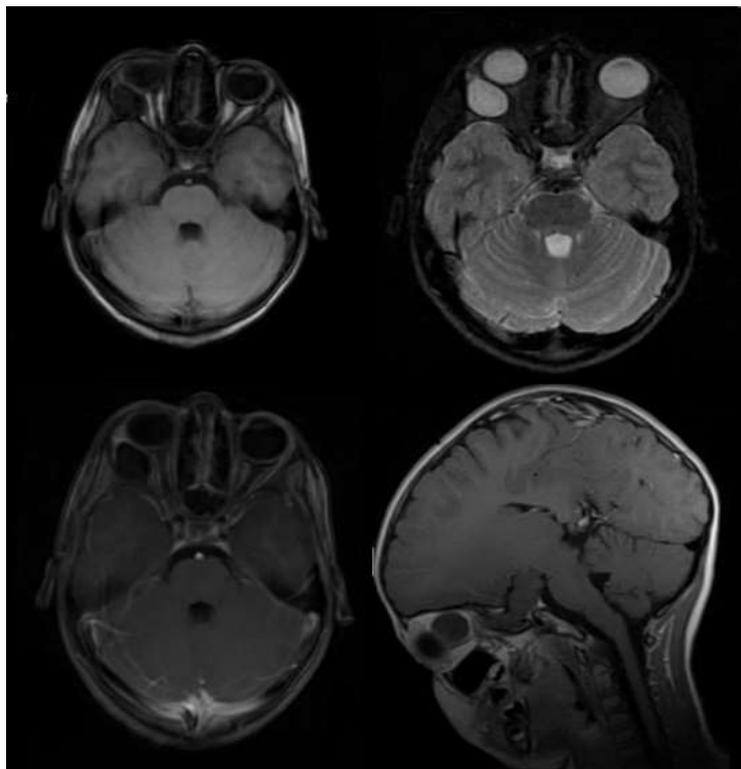


Fig. 2 - Imágenes de resonancia magnética. *Superior izquierda:* imagen axial potenciada en T1. *Superior derecha:* imagen axial potenciada en T2. *Inferior izquierda:* imagen axial potenciada en T1, contrastada con gadolinium. *Inferior derecha:* imagen sagital potenciada en T1, contrastada con gadolinium. Se observa la nula captación de contraste por la lesión.

Se le realiza orbitotomía lateral. Se constata lesión encapsulada de aspecto perlado, sin adherencias a estructuras adyacentes, a la cual se le realiza resección total, con preservación de la cápsula. Se recoloca reborde orbitario que se fija con miniplacas y tornillos de titanio. Es dada de alta a las 48 horas, sin complicaciones. La biopsia informa quiste dermoide. La evolución posquirúrgica a los 3 meses fue favorable.

Discusión

Los quistes dermoides también se conocen como teratomas quísticos benignos. Son derivados del ectodermo en el mesénquima subyacente a las líneas embrionarias de cierre. ⁽⁵⁾

El tejido secuestrado forma un quiste rodeado de epitelio queratinizado y elementos dérmicos, con tendencia al crecimiento progresivo. Pueden ser clasificados como yuxtaturales, suturales o en tejidos blandos adyacentes, en dependencia a las estructuras con la cual tenga relación. La variante más común es la yuxtatural. ⁽¹⁾

En la región craneofacial, se encuentran generalmente en las regiones frontotemporal, periorbital y nasoglabelar, ⁽⁵⁾ casi siempre superficiales. ⁽⁶⁾ Intracranealmente, pueden aparecer en el cuadrante superotemporal de la órbita y las regiones paraselar y frontobasal. Representan entre 3-9 % de todas las masas orbitales, y el 0,04-0,6 de los tumores intraorbitales primarios. ⁽⁵⁾ Los quistes periorbitales son más frecuentes. ⁽³⁾

A pesar de que afectan a todos los grupos etarios, generalmente se presentan en pacientes menores de 1 año de edad, y la gran mayoría de ellos se diagnostican en los 3 primeros meses de vida. ⁽⁷⁾ Su presentación clínica estará en dependencia de su localización, tamaño y otras anomalías asociadas al quiste. ⁽⁵⁾

Generalmente son indoloros. Aquellos localizados superficialmente se presentan como un aumento de volumen subcutáneo, discreto y circunscrito.

Los de localización intraorbital pueden presentar compresión del nervio óptico y afectación de los músculos extraoculares, que ocasionan proptosis y restricción de los movimientos oculares. La localización intraorbital está relacionada con el diagnóstico más tardío de la lesión. Cuando la pared del quiste se rompe, el cuadro se manifiesta como inflamatorio agudo, semejante a un pseudotumor orbitario.⁽⁸⁾

La presencia de comunicación con la fosa temporal, la cavidad craneal o los senos a través de defectos en la pared orbital es rara, reportado solo en el 10 % de los casos.⁽⁹⁾

La radiografía simple puede mostrar una región osteolítica con bordes escleróticos. La TC muestra una lesión generalmente circular o elíptica, hipodensa (-90 UH), con bordes definidos,⁽⁴⁾ por lo que este estudio es vital para descartar meningocele o quistes periorbitales adyacentes al hueso. No solo describe la extensión del quiste dermoide, sino el grado de afectación o erosión ósea, la cual se puede encontrar hasta en el 75 % de los casos.⁽³⁾

La obtención de la IRM es el estudio de elección. El quiste de colesterol constituye una de las lesiones diferenciales, el cual ha sido reportado típicamente como lesión hipodensa dentro del diploe del hueso frontal.⁽¹⁰⁾

Otras lesiones pueden ser schwannomas quísticos, quistes de inclusión epitelial, quistes hidatídicos, meningoceles o meningoencefaloceles, y los abscesos.⁽³⁾ Pueden encontrarse, además, meningiomas, rabdomiosarcomas, tumores linfoides y lesiones vasculares, así como malformaciones arteriovenosas o várices orbitarias.⁽¹¹⁾

La localización anatómica y el tamaño de la lesión son elementos importantes en la elección del abordaje quirúrgico, el cual debe permitir el acceso con el

mínimo de retracción tisular. El objetivo de la cirugía es remover la totalidad de la lesión, preservando la agudeza visual y los movimientos oculares.⁽¹¹⁾

En nuestro caso utilizamos una orbitotomía lateral clásica de *Krönlein*. En lesiones extradurales, la craneotomía frontotemporal puede ser usada, sobre todo, para abordar lesiones del ápex orbital.⁽⁶⁾

La resección subtotal de la lesión está relacionada con índices de recidiva superiores, a pesar del curetaje de su inserción ósea, que es considerada el centro activo de crecimiento. La localización orbital profunda y la subperióstica hacen difícil su resección quirúrgica.⁽³⁾

El diagnóstico se hace por biopsia o muestra completa, con resultado por patología, donde se evidencia una lesión quística delimitada por epitelio escamoso estratificado con gránulos de queratina central.⁽¹⁾ En el 25 % de los casos se ha asociado infiltración de células inflamatorias con destrucción de la pared del quiste en más del 50 % de los casos, más frecuente en quistes superiores a 1 cm³.⁽¹²⁾ Se recomienda la intervención quirúrgica temprana en todos los casos, para detener la erosión ósea y la respuesta inflamatoria.⁽³⁾

Una de las limitaciones de nuestro trabajo fue no poder presentar imágenes histológicas de la lesión.

Referencias bibliográficas

1. Mukherjee B, Desai A. A giant dermoid cyst of the orbit. Orbit [Internet]. 2019;38(2):158-61. DOI: <https://doi.org/10.1080/01676830.2018.1457060>
2. Bajric J, Harris GJ. The spectrum of orbital dermoid cysts and their surgical management. Orbit [Internet]. 2019;39(4):266-75. DOI: <https://doi.org/10.1080/01676830.2019.1631357>
3. 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 [Internet]. 2019 [acceso: 06/04/2020];55(2):167-71. Disponible en:

<http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0008418219306507>

4. Kumar NG, Arora SS, Kumar I, Pandher PK, Balwan R. Dermoid Cysts of the Maxillofacial Region: Case Series. J Maxillofac Oral Surg [Internet]. 2019;18(2):238-44. DOI: <https://doi.org/10.1007/s12663-018-1129-9>

5. Verma R, Sharma N. Dermoid Cyst of the Orbit : An Unusual Presentation. J Med Biomed Appl Sci [Internet]. 2020 [acceso: 06/04/2020];8(2):335-6. Disponible en: <http://jmbas.in/index.php/jmbas/article/view/209>

6. Mukherjee B, Desai A. A giant dermoid cyst of the orbit. Orbit [Internet]. 2019 38(2):158-61. DOI: <https://doi.org/10.1080/01676830.2018.1457060>

7. Howard BE, Masood MM, Clark JM, Thorp BD. Intraorbital dermoid cyst with zygomaticofrontal suture erosion in an adult. J Craniofac Surg [Internet]. 2019 [acceso: 06/04/2020];30(2):514-5. Disponible en:

https://journals.lww.com/jcraniofacialsurgery/Abstract/2019/03000/Intraorbital_Dermoid_Cyst_With_Zygomaticofrontal.54.aspx

8. Bajric J, Griepentrog GJ, Mohney BG. Pediatric Periocular Dermoid Cysts: Incidence, Clinical Characteristics, and Surgical Outcomes. Ophthalmic Epidemiol [Internet]. 2019;26(2):117-20. DOI:

<https://doi.org/10.1080/09286586.2018.1525412>

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 [Internet]. 2019 [acceso: 06/04/2020]. Disponible en:

<http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0008418219306507>

10. Shrirao N, Mukherjee B, Krishnakumar S, Biswas J. Cholesterol granuloma: a case series & review of literature. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol [Internet]. 2016 [acceso: 06/04/2020];254(1):185-8. Disponible en:

<http://link.springer.com/10.1007/s00417-015-3178-9>

11. Kılıç M. Cranio-Orbital Tumors; Clinical Results and Surgical Approach. SiSli Etfal Hastan Tip Bul Med Bull Sisli Hosp. 2018 [acceso: 06/04/2020]. Disponible en: <http://www.sislietfalthip.org/jvi.aspx?un=SETB-82698>

12. Colombo F, Holbach LM, Naumann GOH. Chronic inflammation in dermoid cysts: a clinicopathologic study of 115 patients. *Orbit*. 2000 [acceso: 06/04/2020];19(2):97-107. DOI:

[https://doi.org/10.1076/0167-6830\(200006\)1921-PFT097](https://doi.org/10.1076/0167-6830(200006)1921-PFT097)

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

Contribución de los autores

Ernesto Enrique Horta Tamayo. Conceptualización, diseño y ejecución de la revisión bibliográfica. Redacción del documento. Obtención de las imágenes.

Orlando Ríos Mastrapa. Recolección de información. Obtención de las imágenes.

Luis César Acosta González. Recolección de información. Redacción del documento.

Andy Marrero Ramayo. Recolección de información.