

LA ORBITA

Dr. Francisco Villarroel

Las enfermedades de la órbita son poco frecuentes, habitualmente su diagnóstico y manejo resultan difíciles y nos obliga a estar bien preparado para enfrentarlas.

Este capítulo lo distribuiremos en 3 partes:

1. Anatomía, 2. Evaluación de la órbita, 3. Enfermedades más comunes.

1. ANATOMIA

La órbita tiene forma piramidal ósea de unos 30 ml de volumen, constituida por 7 huesos dispuestos en 4 paredes – superior o techo: hueso frontal y pequeña porción de ala menor esfenoides; lateral, a 45 grados: cigoma y ala mayor esfenoides; medial: proceso frontal del maxilar, lagrimal, etmoides y ala menor esfenoides; piso: cigoma, maxilar y pequeño triángulo hueso palatino-.

El reborde orbitario está formado a superior por frontal, a lateral, por el cigoma y frontal, a inferior, por el cigoma y maxilar y a medial por el maxilar, lagrimal y frontal.

La órbita tiene diversas aperturas. El canal óptico en el ápex, espesor ala menor esfenoides, por donde pasa el nervio óptico, fibras simpáticas y arteria oftálmica. La fisura orbitaria superior, también en el ápex, en ala mayor y menor del esfenoides, contiene el III, IV, Va, VI, fibras simpáticas, venas orbitarias. La fisura orbitaria inferior, en el ápex, contiene nervios infraorbitario (Vb) y cigomático, y venas orbitarias. Orificio cigomáticofacial, en pared lateral, contiene vasos y nervio cigomáticofacial (Vb). Agujero cigomáticotemporal, en pared lateral, contiene nervio y vasos cigomáticofacial (Vb). Forámenes etmoidales, en pared medial (entre huesos frontal y etmoidal), donde pasan arterias etmoidal anterior y posterior. Y canal lácrimonasal, en pared media (huesos maxilar y lagrimal), que deja pasar al conducto del mismo nombre.

Esta pirámide ósea contiene al globo y estructuras de músculos extraoculares, al nervio óptico, nervios craneales, vasos sanguíneos y al sistema lagrimal.

2. EVALUACIÓN DE LA ÓRBITA

Anamnesis es propia de semiología general más los trastornos anátomo- funcionales propios de la región, destacando fenómenos infiltrativos y proptosis. Debemos considerar compromiso sistémico, como disfunción tiroidea, vasculitis, tumores, infecciones, antecedentes de trauma y no dejar de tomar una fotografía.

El examen físico incluye la inspección, palpación y auscultación orbitaria y un adecuado examen oftalmológico.

Se habla de proptosis o exoftalmo cuando un globo tiene una exoftalmometría (medición hecha por un aparato llamado exoftalmómetro) mayor de 2 mm con respecto al otro ojo (si es que éste es unilateral), o mayor de 22 mmn si es bilateral.

Un proceso expansivo orbitario no sólo produce proptosis sino que también puede desplazar horizontal y verticalmente al globo y comprometer su motilidad. Así, por ejemplo, una masa ubicada dentro del cono muscular, desplaza al globo directamente adelante, en cambio una masa ubicada en la fosa de la glándula lagrimal lo hace hacia abajo y adentro.

En la literatura inglesa es posible encontrar hablar de las 6 P, que son ayuda para una evaluación sistemática de la órbita. Las 6 P son: pain, progresión, proptosis, palpation, pulsation and periorbital changes. Estas son útiles y conviene recordarlas.

El estudio clínico se completará con las interconsultas pertinentes. Los exámenes complementarios más solicitados son la Tomografía computada, la resonancia magnética, la ecografía ultrasónica A y B y doppler a color.

a. Ecografía A y B y doppler a color

Posiblemente sean los exámenes menos solicitados de todos, pues requiere un experto para su interpretación. Su ayuda es innegable pues es útil para mostrarnos una imagen dinámica, en procesos inflamatorios anteriores y en lesiones vasculares. Son menos precisos en lesiones ubicadas en el vértice orbitario y no sirven en lesiones óseas.

b. Tomografía computada

Es muy útil en traumatismos orbitarios, en masas blandas y en lesiones ósea. Menos útil en vértice de órbita y en seno cavernoso. Está contraindicada en el embarazo y no se debe usar medio de contraste en personas con daño renal o alérgicas.

c. Resonancia Magnética

Útil en tumores de vértice orbitario, nervio óptico, seno cavernoso y base de cráneo, en lesiones vasculares y enfermedad de Graves. Con medio de contraste permite detectar lesiones de alto flujo. Sirve poco en lesiones óseas. Está contraindicada en personas que sufren claustrofobia, portadores de metales, marcapasos, cuerpos extraños metálicos y alergia al medio de contraste.

3. ENFERMEDADES COMUNES

Las enfermedades de la órbita las podríamos resumir en los siguientes 5 grupos:

1. Congénitas, 2. Traumáticas, 3 a. Inflamatoria agudas (ejemplo celulitis orbitaria), 3 b. Inflamatorias crónicas (ejemplo, inflamación crónica inespecífica o pseudotumor inflamatorio), 4. Enfermedad de Graves o relacionada con la tiroides, y 5a. Masas benignas y 5b. Masas malignas.

Existen varias lesiones orbitarias que se muestran como inflamatorias (enrojecimiento ocular y/ o periorbitario, edema palpebral, quemosis, calor y, eventual, trastorno funcional) y pueden ser confundidas, pensando en origen infeccioso. Debemos plantear diagnóstico diferencial con la inflamación crónica inespecífica, mesenquimopatías, orbitopatía de Graves y neoplasias malignas de rápido crecimiento.

Nos referiremos a la celulitis orbitaria y preseptal, a la enfermedad ocular tiroidea, a la enfermedad inflamatoria idiopática de la órbita, también llamada pseudotumor inflamatorio, a algunos tumores benignos y a algunos tumores malignos.

CELULITIS ORBITARIA y PRESEPTAL

La celulitis orbitaria constituye una verdadera emergencia por su gravedad, pues no sólo puede causar ceguera sino también hasta la muerte del paciente, si no actuamos certeramente. Su tratamiento es multidisciplinario, donde el Oftalmólogo ayudará a su diagnóstico y ser guía de orientación de su evolución.

CELULITIS ORBITARIA

Paciente puede sentirse decaído, tener fiebre y dolor periocular. Entre los signos encontramos párpados inflamados (enrojecimiento, hinchazón, sensibilidad y calor), quemosis, proptosis, movimientos oculares dolorosos restringidos, diplopia, disfunción nervio óptico (baja visión, alteración colores, defecto pupilar aferente).

Como complicaciones puede causar queratopatía por exposición, aumento presión ocular, oclusiones venas y arterias retinales, inflamación del nervio óptico, abscesos orbitarios y periorbitarios, trombosis seno cavernosos, meningitis y absceso cerebral.

Debemos evaluar temperatura corporal, hemograma, hemocultivos (rinden sólo entre 0-7%), TAC órbitas, senos y cerebro.

Es común secundaria a sinusitis etmoidal y maxilar; también por infección de otras estructuras como infecciones cara y preseptal, dacriocistitis, absceso dentario, trauma con perforación del Septum, cirugía orbitaria, lagrimal y vitreoretinal.

Agentes causales:

Streptococcus pneumoniae, *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pyogenes* y *Hemophilus influenza* (en disminución por vacunación).

Tratamiento

Hospitalizar para antibióticos endovenosos (ejemplo: flucloxacilina 1-2 gr/día por 3-4 dosis, o cefuroximo 750-1500 mg /día por 3 dosis, con metronidazol 500 mg/x3/día, (si hay historia de sinusitis crónica).

Control Otorrino por eventual drenaje senos (requerido hasta 90% en adultos)

En niños (flucloxacilina 25 mg/kg peso/día por 4 dosis o cefuroximo 50 mg/kg /día en 4 dosis con metronidazol 7.5 mg/día en 3 dosis/día

CELULITIS PRESEPTAL

Es menos severa y más frecuente en niños que la orbitaria. Los gérmenes causantes son el *Staphylococcus* y *Streptococcus* sp. Secundaria a infecciones de estructuras adyacentes (dacriocistitis, meibomitis) o sistémicas (como tracto respiratorio alto).

Fiebre, malestar, dolor, hinchazón de párpados y periórbita. No hay proptosis, los movimientos oculares son normales, conjuntiva blanca y la función de nervio óptico está normal.

Tratamiento

Antibióticos orales son suficientes.

MUCORMICOSIS

Es una infección por hongos de la especie del Mucor o Rhizopus, en pacientes inmunosuprimidos, en cetoacidosis diabética o en falla renal. Provoca una necrosis séptica e infarto de tejidos de la nasofaringe y de la órbita.

Hay costras negruzcas en nasofaringe, compromiso agudo y parálisis de nervios III, IV, V, VI,II.

El tratamiento estará dirigido por un infectólogo y se usarán antifúngicos endovenosos. Muchos casos requieren cirugía agresiva y precoz, la que se realizará en conjunto con Otorrino. Muchas veces requerirá una exenteración orbitaria.

ENFERMEDAD OCULAR TIROIDEA (ORBITOPATIA DE GRAVES)

Es una enfermedad autoinmune relacionada con la tiroides, que puede provoca riesgos en visión por eventual compromiso de nervio óptico e importante deformación de la cara.

La mayor parte de los pacientes son hiper o hipotiroideos, algunos se encuentran eutiroideos. La enfermedad de Graves puede preceder o no a la orbitaria. Cerca del 40% de los pacientes muestran signos orbitarios. La mayoría son leves. Entre el 4-8% de éstos sufren enfermedad orbitaria que demandará esfuerzos importantes.

Factores de riesgos

Se consideran como tales al sexo femenino, a la edad media, a HLA-DR3, HLA-B8, a los genes para CTLA4 y al receptor TSH, el fumar y la enfermedad tiroidea autoinmune.

Patogénesis

No está clara. Se supone que un antígeno efector es compartido entre los músculos extraoculares y la glándula tiroides. Probablemente células T activadas actúan sobre la línea de fibroblastos-adipocitos en la órbita, estimulando adipogenesis, proliferación de fibroblastos y la síntesis de glicosaminoglicales.

Hechos clínicos

Síntomas: Irritación ocular, cefalea (peor en las mañanas), ojos rojos, dolor en movimientos oculares, cambios cosméticos y diplopia.

Signos: Proptosis o exoftalmo, retracción palpebral (más superior que inferior), lagofalmo en mirada inferior, inyección y quemosis conjuntiva y carúncula, prolapso grasa orbitaria, queratopatía por exposición, conjuntivitis límbica superior, ojo seco, miopatía restrictiva, neuropatía óptica. Dos situaciones de emergencia:

1.- La **neuropatía óptica** (por compresión del nervio óptico por los músculos extraoculares) que muestra alteración visión central, periférica, colores y reflejo pupilar , que obliga a tratamiento inmunosupresor sistémico (Prednisona o prednisolona oral o pulso endovenoso metilprednisolona u otro inmunosupresor). Si falla, descompresiva orbitaria.

2.- **Queratopatía por exposición**, donde se usa lubricantes oculares, sutura de párpados y/o cirugía descompresiva orbitaria.

Se puede asociar con otras enfermedades autoinmune, por ejemplo, miastenia gravis, anemia perniciosa, vitiligo, diabetes mellitus, enfermedad de Addison , etc.

Grados clínicos de la orbitopatía de Graves

Existen diversas clasificaciones que tienen poco uso en la práctica. Mencionaremos las siguientes: a.- La curva de Rundle (fase activa progresiva, de regresión y de inactividad). b.- NOSPECS modificada de Werner que intenta determinar la severidad de la enfermedad. y c.- Puntuación de la actividad clínica de Mourits, que considera dolor, enrojecimiento, hinchazón, y dificultad funcional.

Tratamiento

General

Control endocrino es fundamental, además orientación médica, lubricantes oculares, lentes con absorción, elevación cabeza para dormir, prismas para diplopía.

Médico

Corticoesteroides sistémicos en fase activa, pero también se ha usado inmunosupresores como ciclosporina, metotrexato, azatioprina y agentes biológicos como infliximab y rituximab.

Efectividad de la radioterapia no ha sido demostrada. En algunos lugares se usa, en otros, tiene francos detractores.

Cirugía

Para fase aguda: las formas urgentes pueden requerir cirugía descompresiva.

Para fase inactiva se puede buscar recuperación de tipo funcional y cosmética. Descompresiva (1,2 ó 3 paredes óseas), estrabismo o cirugía palpebral es el orden lógico para tal recuperación.

Pronóstico

Es una enfermedad autolimitada y dura aproximadamente entre 1 y 5 años. El compromiso visual dependerá del control en la fase activa.

INFLAMACIÓN IDIOPÁTICA DE LA ÓRBITA

Su causa es desconocida. Se muestra frecuentemente como anterior o, menos, difusa. Su histología describe un proceso inflamatorio sin atipias celulares. Es un diagnóstico de exclusión, se presenta en cualquier edad y, habitualmente, es unilateral.

Sus síntomas son dolor, enrojecimiento, edema palpebral y, a veces, diplopia. Existe inyección conjuntival, quemosis, proptosis, a veces, miopatía restrictiva y puede palparse una masa, si es anterior.

Ecografía B muestra reflectividad media-baja y homogeneidad acústica.

Resonancia magnética muestra imagen hipointensa de músculo en T1, imagen hiperintensa en T2, captación moderada del gadolinio.

Se requiere biopsia para confirmar diagnóstico.

Diagnóstico diferencial

Se debe hacer con celulitis orbitaria, enfermedad ocular tiroidea, granulomatosis de Wegener, hemorragia en lesión vascular, rhabdomioma, neuroblastoma metastático e infiltración leucémica.

Tratamiento

Responde a corticoesteroides sistémicos. Se ha usado citotóxicos y radioterapia ocasionalmente.

ALGUNOS TUMORES BENIGNOS

En general, se caracterizan por no infiltrar a los tejidos vecinos. Los pequeños son asintomáticos y, a veces, se diagnostican por hallazgos radiológicos. Existen diversas lesiones, a saber, quistes dermoides, linfangiomas, neurofibromas, schwannomas, hemangiomas capilares (niños) y cavernosos (adultos), glioma y meningioma del nervio óptico. En la glándula lagrimal el tumor benigno más frecuente es el adenoma pleomórfico, cuyo crecimiento es lento y lo hace en más de 12 meses. Requiere cirugía con conservación de su cápsula, pues puede recurrir como tumor maligno posteriormente, si se rompe.

El quiste dermoide orbitario es poco frecuente y puede crecer e indentar al hueso adyacente y también requiere, muchas veces, de extirpación quirúrgica completa, para no recidivar.

En la órbita, puede haber dilataciones varicosas, que se caracterizan semiológicamente por dar un exoftalmo intermitente frente a una maniobra de Valsalva por ejemplo. Deben ser observadas atentamente, pues frente a esfuerzos violentos pueden estallar y dar hemorragias masivas que ponen en riesgo la visión del paciente.

ALGUNOS TUMORES MALIGNOS

Son de crecimiento progresivo y tienen potencialidad de dar metástasis a distancia. La biopsia será un método adecuado para su diagnóstico.

Rhabdomioma

En los niños, frente a un exoftalmo de crecimiento rápido debemos tener presente al Rhabdomioma, que es el tumor maligno primario más frecuente. Se presenta en la primera década y es ligeramente más común en hombres (M: F 1.6:1).

Se origina en el tejido mesenquimático pluripotencial. Su histología los diferencia en embrionario (el más frecuente), alveolar y pleomórfico. De preferencia se ubican en el cono muscular o en órbita superior. Se expresa con proptosis, ptosis e inflamación orbitaria. Se puede confundir con una celulitis orbitaria.

Ultrasonido B muestra una masa bien definida, con reflectividad baja/intermedia. Doppler color muestra un flujo interno alto.

TAC y RM muestran una masa irregular, bien definida que se puede acompañar de erosión de hueso.

El tratamiento se fundamenta en la biopsia, en lo posible excisional, combinando radioterapia con quimioterapia en casos con tumor residual.

Tumores malignos de la glándula lagrimal

El más común es el carcinoma adenoide quístico, seguido del carcinoma mucopidermoide y el adenocarcinoma pleomórfico. Son más frecuentes en la edad media de la vida y producen proptosis en menos de 12 meses, más rápida que el adenoma pleomórfico, con oftalmoparesia y dolor orbitario.

Las imágenes muestran una lesión pobremente definida con destrucción de hueso. El tratamiento es difícil y muchas veces llega a la exenteración y radioterapia. Su pronóstico es pobre.

Tumores linfoproliferativos

Van desde la hiperplasia benigna a los linfomas malignos. Estos últimos son originados en la transformación especialmente del linfocito B en el 85% de los casos. Los tumores linfoproliferativos se clasifican de acuerdo a la World Health Organization (WHO).

Hiperplasia reactiva linfoide

Infrecuente. Es una proliferación policlonal de tejido linfoide. Puede dar una proptosis lenta y una masa firme elástica. No es infrecuente verla en los fondos de saco conjuntivales como una masa asalmonada.

Responde a los corticoides o a radioterapia, aunque algunos casos requieren inmunosupresores. En un 25% casos pueden progresar a un linfoma en 5 años.

Linfoma maligno orbitario

Proliferación de bajo grado de células B (tipo no Hodgkin) frecuentemente en personas mayores. El más frecuente es el linfoma de células B en zona marginal del tejido linfoide asociado a la mucosa (MALT), que son entre 40-70% de todos los linfomas orbitarios.

Cerca de la mitad de los linfomas tipo B son primarios en la órbita.

Se muestran con proptosis lenta, masa elástica y firme. Son bilaterales en 25% casos. El compromiso sistémico ocurre en el 40% en el momento del diagnóstico y llega al 60% en 5 años.

Su tratamiento requiere una evaluación sistémica exhaustiva más radioterapia y quimioterapia, en muchos casos.

Tumores metastáticos

Son infrecuentes. La mitad de los casos ya tienen el diagnóstico previamente. Crecen agresivamente con rápida proptosis, motilidad restringida, compromiso nervios craneales e inflamación orbitaria. Algunos tumores escirrosos (mama, estómago) podrían causar enoftalmo.

En el adulto son metástasis de carcinomas de mama, pulmones, próstata y gastrointestinal.

En el niño, metástasis de neuroblastoma, nefroblastoma y sarcoma de Ewing.