

Principales causas de exoftalmos

Herrero Juan Pablo, Vera Rozo Yady, López de Letona
Luna Carlos, Arévalo Evans Maria Isabel, De Miguel
Delgado Ángela Vega, Gómez Lozano Paula,
Cuza Charquille Julián, Sánchez
Cano Alejandro.

Principales causas de exoftalmos

Objetivo docente:

- Identificar las patologías subyacentes más frecuentes vinculadas al exoftalmos.
- Analizar los datos clínicos relevantes y los hallazgos radiológicos de cada patología asociada con el exoftalmos.

Revisión del tema:

Origen etimológico de exoftalmos: proviene de la palabra griega antigua ἔξω (exo, "fuera") y ὀφθαλμός (ofthalmós), "ojo".

El exoftalmos es la protrusión anormal unilateral o bilateral del globo ocular por delante del margen óseo orbitario, debido a una inadecuación entre la órbita ósea inextensible y el contenido orbitario. Puede ser causado por múltiples etiologías como enfermedades hormonales, inflamatorias, infecciosas, vasculares, tumorales, además de traumatismos o problemas directos oculares, musculares y en tejidos que rodean el ojo.

Diferentes características del exoftalmos, incluyendo si afecta uno o ambos ojos, su naturaleza pulsátil, y la presencia de signos oftalmológicos asociados, pueden proporcionar pistas valiosas sobre su causa subyacente. Adicionalmente, el tiempo de evolución de los síntomas juega un papel relevante en el diagnóstico diferencial. Una evolución aguda sugiere la posibilidad de procesos inflamatorios, infecciosos o traumáticos. Por otro lado, una evolución crónica apunta más a patologías de índole hormonal o tumoral.

La integración de pruebas de imagen incluyendo la tomografía computarizada (TC), resonancia magnética (RM) y la ecografía Doppler color, facilita la identificación de la etiología del exoftalmos.

A continuación, repasaremos las causas principales de exofalmos:

Orbitopatía tiroidea (Causa más frecuente)

Tumores:

- **Linfoma orbitario (Segunda causa en frecuencia)**
- **Metástasis orbitaria**
- **Tumores de la glándula lagrimal**
- **Otros menos frecuentes: displasia fibrosa, fibromas, lipomas, gliomas, neurofibromas, osteomas, osteosarcomas, etc.**

Orbitopatía inflamatoria:

- **Pseudotumor inflamatorio (Tercera causa en frecuencia)**

Infeciosa:

- **Celulitis preseptal y orbitaria**

A nomalías vasculares:

- **Fístula carotidocavernosa**

Otros:

- **Mucocele**

Idiopática

Para diagnosticar el exoftalmos mediante pruebas de imagen, la TC y la RM en cortes axiales son los métodos más utilizados. La evaluación se realiza trazando una línea que va desde la vertiente anterior de los huesos cigomáticos denominada línea intercigomática, y luego midiendo la distancia desde esta línea hasta la superficie anterior del globo ocular. Se considera patológico si esta distancia excede los 21 mm o si más de dos tercios del globo ocular se extienden más allá de esta. [1]

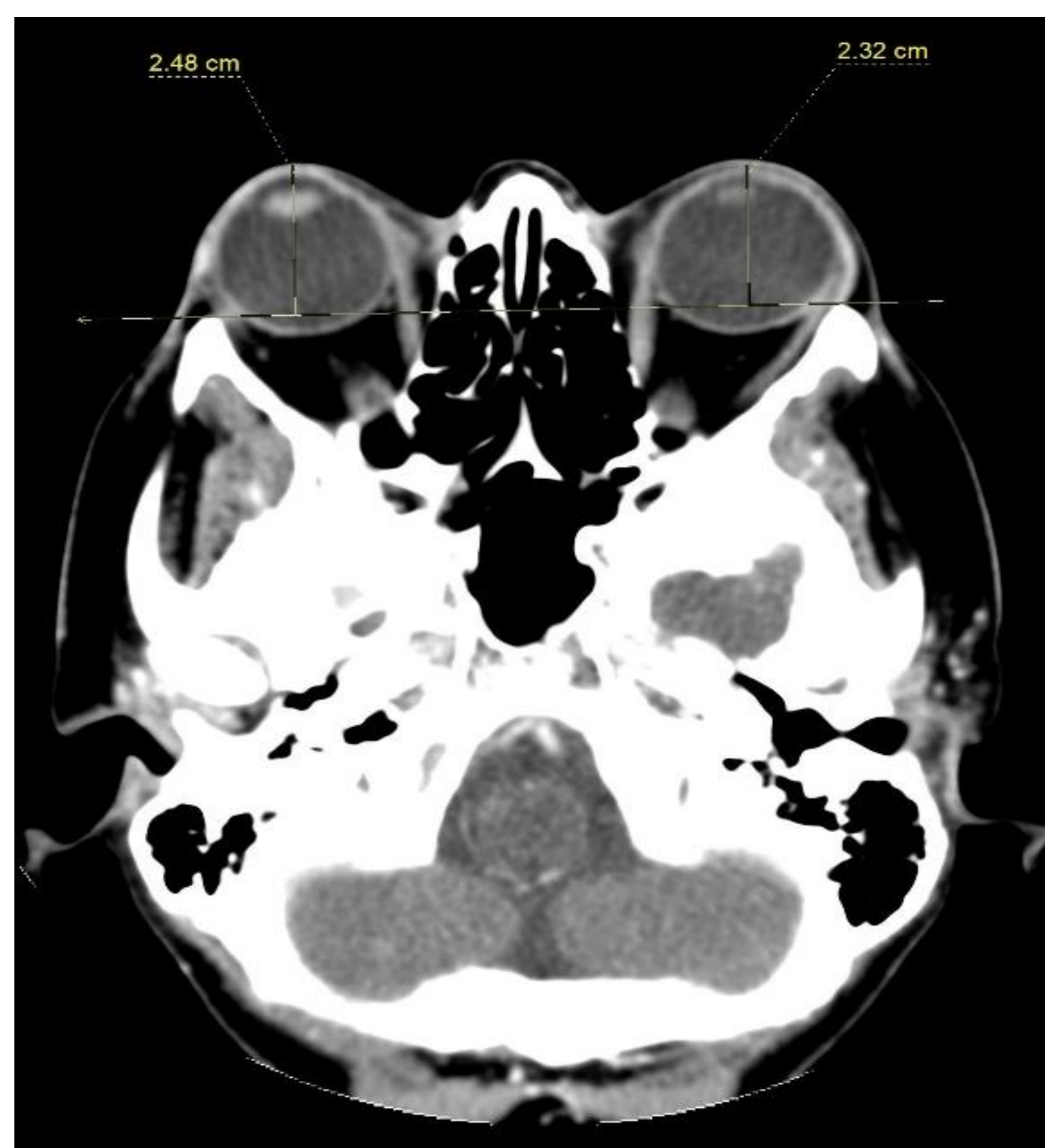


Figura 1. Exoftalmos bilateral en paciente con diagnóstico de orbitopatía tiroidea.

Iniciaremos con una revisión concisa de las principales patologías asociadas al exoftalmos previamente mencionadas.

A. ORBITOPATÍA TIROIDEA

La enfermedad tiroidea ocular (también llamada orbitopatía de Graves) es una enfermedad autoinmune de la órbita y los tejidos retrooculares que ocurre en pacientes con enfermedad de Graves y raramente en pacientes con tiroiditis de Hashimoto.

En la enfermedad de Graves, el principal autoantígeno es el receptor de la hormona estimulante de la tiroides (TSH), que se expresa principalmente en la tiroides, además, se expresa en los adipocitos, fibroblastos y una variedad de sitios adicionales. El TSHR forma un complejo funcional con el receptor del factor de crecimiento similar a la insulina 1 (IGF-1). Los anticuerpos contra el TSHR, los linfocitos T activados y los macrófagos juegan un papel importante en la patogénesis de la enfermedad ocular tiroidea al activar los receptores de TSHR e IGF-1 en los fibroblastos orbitales y adipocitos e iniciar la expansión celular y la inflamación orbital.

Los principales factores de riesgo para el desarrollo de la orbitopatía tiroidea son: el sexo femenino (aunque es más severa en los hombres), terapia con radioyodo, altos niveles de anticuerpos contra el receptor de tirotropina, tabaquismo, entre otros.

El diagnóstico de la orbitopatía tiroidea se basa en los signos y síntomas oculares típicos, la evidencia de autoinmunidad tiroidea y la exclusión de otras patologías orbitales, ya que la orbitopatía tiroidea, como muchas otras patologías, no tiene signos oculares específicos. Generalmente el exoftalmos es bilateral y simétrico (50-75%) en pacientes con antecedentes de hipertiroidismo de Graves, sin embargo, en el 15% de los pacientes puede presentarse predominantemente con cambios oculares unilaterales, o puede preceder, o seguir al inicio de la enfermedad de Graves. Especialmente en los pacientes donde la presentación del exoftalmos es unilateral o asimétrico es importante excluir otras patologías mediante pruebas de imagen. [2]

Las principales indicaciones de realización de pruebas de imagen (TC o RM) en la orbitopatía tiroidea son:

Dudas diagnósticas: <ul style="list-style-type: none">• Enfermedad de Graves y disminución de la visión• Orbitopatía de Graves vs otras causas de enfermedad orbitaria	TC
Incertidumbre del mejor tratamiento: <ul style="list-style-type: none">• Terapia inmunosupresora en oftalmopatía tiroidea activa vs intervención quirúrgica en oftalmopatía tiroidea inactiva o crónica• Sospecha de Neuropatía óptica distiroidea (ND) vs neuropatía óptica no compresiva• gravedad de la proptosis	Activa y sospecha de ND: RM Inactiva: TC
Monitorear la respuesta al tratamiento	RM

Los hallazgos radiológicos que vamos a encontrar en la oftamopatía tiroidea son: proptosis bilateral (aunque también puede ser unilateral y asimétrica), aumento de volumen de la grasa orbitaria, prolapso de la glándula lagrimal y engrosamiento de los músculos extraoculares bilaterales.

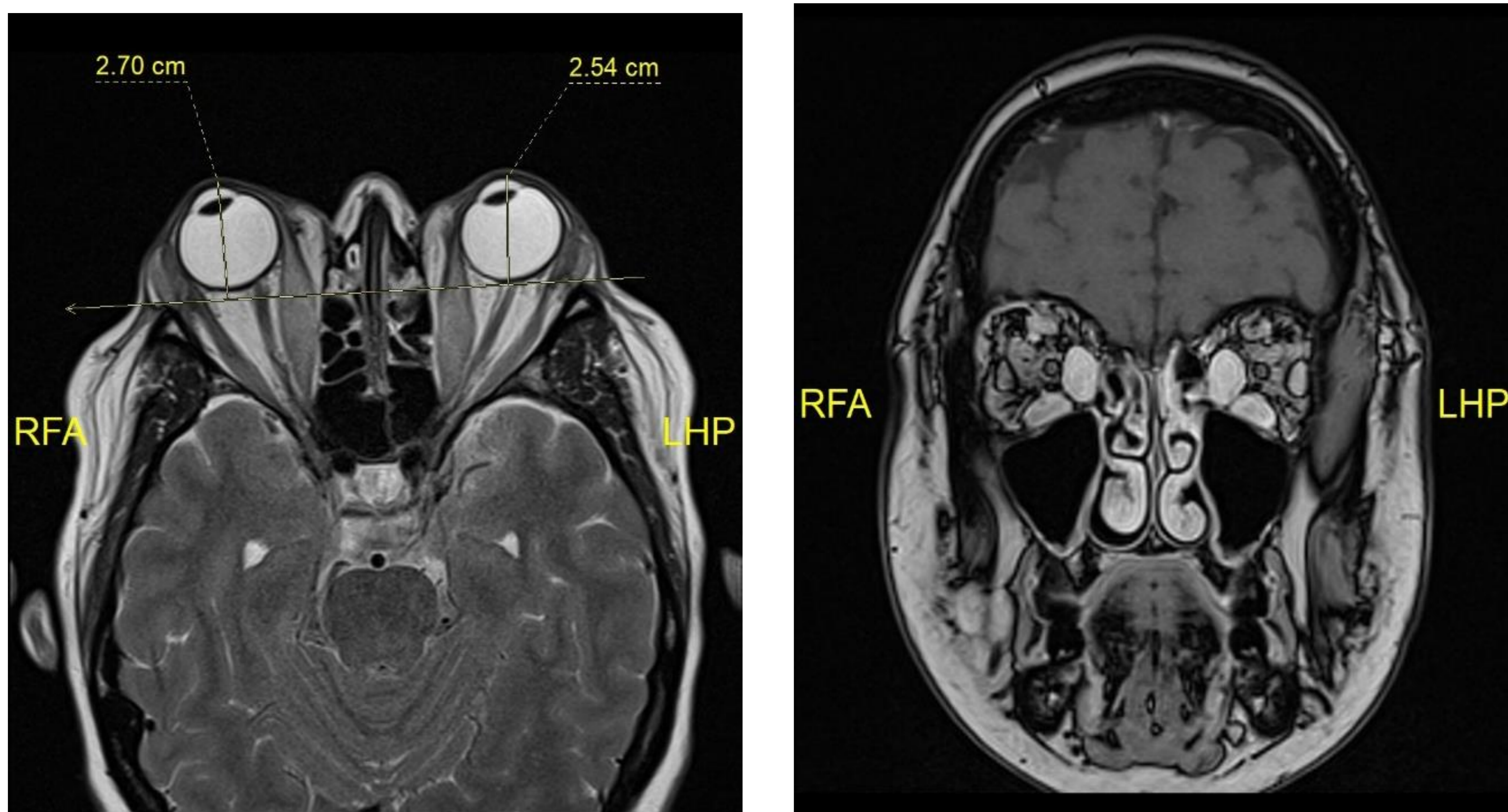


Figura 2. RM secuencia potenciada en T2 Dixon en el plano axial y secuencia T1 Dixon en el plano coronal, en paciente con antecedentes de Enf. de Graves Basedow. Se observa exoftalmos bilateral y marcado engrosamiento de la musculatura extraocular que afecta especialmente a los músculos recto medial e inferior.

Respecto al tratamiento de la orbitopatía tiroidea, este implica un enfoque multidisciplinario que incluye:

- Reversión del hipertiroidismo (si está presente).
- Monitoreo y tratamiento rápido del hipotiroidismo, que ocurre como consecuencia del tratamiento del hipertiroidismo.
- Suspender el hábito del tabaquismo, si corresponde.
- Medidas locales para reducir la irritación de la superficie ocular.
- Tratamiento de la inflamación de los tejidos periorbitales.
- Monitoreo de signos y síntomas que amenacen la agudeza visual.

El tratamiento de la enfermedad ocular tiroidea debe individualizarse, según la gravedad de la afección y su evolución. La mayoría presenta una forma leve que, al no progresar durante el seguimiento, puede manejarse eficazmente con tratamientos locales. En caso de orbitopatía de moderada a grave, es frecuente la necesidad de terapias inmunomoduladoras. Por otro lado, la orbitopatía que compromete la visión suele requerir intervención quirúrgica.

B. CAUSAS TUMORALES

• LINFOMA ORBITARIO:

El linfoma primario de la órbita es uno de los tumores orbitales más comunes y representa hasta la mitad de todas las malignidades orbitales. Representan solo el 2% de todos los linfomas, pero constituyen el 5-15% de todos los linfomas extranodales y aproximadamente el 50% de todas las malignidades orbitales primarias en adultos (habitualmente en mayores de 60 años).

Es un tumor maligno, generalmente de histología de células B grandes y en la mayoría de los casos surge del tejido linfoide asociado a mucosa (MALT).

La clínica puede variar desde pacientes asintomáticos (40%), síntomas de uveítis crónica enmascarada, visión borrosa, miodesopsias, ojo rojo, fotofobia, dolor ocular, diplopía y afectación de los movimientos oculares. [3]

En las pruebas de imagen el linfoma orbitario en TC sin contraste suele tener una densidad homogénea, isodensa o ligeramente hiperdensa en comparación con los músculos extraoculares. Con el contraste se observa un realce de leve a moderado. En la RM se caracteriza por ser en T1 iso o hipointenso en comparación con los músculos extraoculares, en T2 iso a hiperintenso y con contraste presenta realce homogéneo.



Figura 3. Paciente femenina de 84 años con proptosis unilateral derecha. TC de cráneo con CIV en plano axial: se aprecia ocupación del meato medio y superior, además de las celdillas etmoidales derechas por una tumoración expansiva, mínimamente captante, protruyendo sobre complejo osteomeatal derecho. La lesión descrita rompe la lámina cribosa y papiácea expandiéndose sobre el espacio extraconal desplazando la musculatura extrínseca adyacente y condicionando proptosis del globo ocular derecho.

El tratamiento del linfoma orbitario de bajo grado generalmente incluye la radioterapia orbital. Aunque esta es ampliamente aceptada y suele ser bien tolerada, puede acarrear efectos adversos, entre ellos la irritación de la conjuntiva, el desarrollo de cataratas, la retinopatía inducida por radiación y la neuropatía óptica. Por otro lado, el abordaje de los linfomas orbitarios de alto grado requiere inicialmente quimioterapia sistémica, antes de proceder con la radioterapia orbital, incluso en casos donde el linfoma se encuentre localizado. [4]

• METÁSTASIS ORBITARIA

Debemos sospecharla principalmente cuando el paciente tiene alguna tumoración primaria conocida a distancia, aunque también debemos tener en cuenta los antecedentes oncológicos previos.

Las metástasis orbitarias más frecuente son las secundarias al cáncer mamario (aproximadamente 50%), seguida por la metástasis del carcinoma de próstata, melanoma y pulmón. Su presentación clínica generalmente es rápidamente progresiva [5]

- **TUMORES DE LAS GLÁNDULAS LAGRIMALES:**

Los tumores de las glándulas lagrimales constituyen entre el 22 y el 28% de todas las lesiones orbitales, con cerca de la mitad siendo benignos. Dentro de estos, los tumores epiteliales son los más frecuentes, representando entre el 50 y el 60% de los casos, seguidos por los tumores linfoides (20-35%) y los tumores secundarios (aproximadamente 10%). Los tumores mesenquimales, neuroepiteliales y vasculares componen el 10% restante.

Los síntomas más comunes incluyen asimetría facial, proptosis, edema en la glándula lagrimal, disminución de la motilidad ocular y diplopía.

El adenoma pleomorfo es la neoplasia más habitual de la glándula lagrimal, abarcando hasta el 90% de los tumores benignos y el 50% de todos los tumores epiteliales primarios. Por otro lado, el carcinoma adenoide quístico es la forma más prevalente de carcinoma.

En las pruebas de imagen, el adenoma pleomorfo se muestra típicamente como una lesión sólida, bien delimitada y redondeada u ovalada, que ocasionalmente presenta calcificación y puede provocar la remodelación de los huesos circundantes. En contraste, en carcinoma adenoide quístico suele aparecer como una masa nodular con infiltración en los tejidos adyacentes y potencial destrucción ósea. [6]

- **DISPLASIA FIBROSA:**

Es una enfermedad ósea pseudotumoral benigna, en la que se forma tejido conectivo osteofibroso que sustituye a la médula ósea normal. Puede ser monostótica o poliostótica. Asimismo, puede asociarse a endocrinopatías como la pubertad precoz, acromegalia, hipercortisolismo e hipertiroidismo y a lesiones cutáneas hiperpigmentadas (manchas café con leche), constituyendo el síndrome de McCune-Albright, o bien, mixomas del músculo esquelético, formando parte en este último caso del síndrome de Mazabraud.

Si bien, cualquier hueso puede verse afectado por la displasia fibrosa. En las formas monostóticas los afectados con más frecuencia son: maxilares, fémur proximal, tibia, húmero, costillas, calota craneal, radio e ilíaco. En las formas poliostóticas (normalmente homolaterales) la distribución varía ampliamente y el fémur proximal es el hueso más frecuentemente comprometido.

Uno de los síntomas más habituales es el dolor, que puede asociarse a fracturas, deformidades y/o quistes óseos, y de forma muy infrecuente, al desarrollo de un sarcoma óseo (0,4-1%), este último siendo más frecuente en las formas poliestóticas y/o cuando se ha realizado radioterapia previamente, por lo que este tratamiento está especialmente contraindicado en la displasia fibrosa.

El diagnóstico de la suele realizarse con un estudio radiológico (Rx simple, TC y/o RM). Además, debe efectuarse una gammagrafía ósea para determinar la extensión y la actividad de la enfermedad. [7]

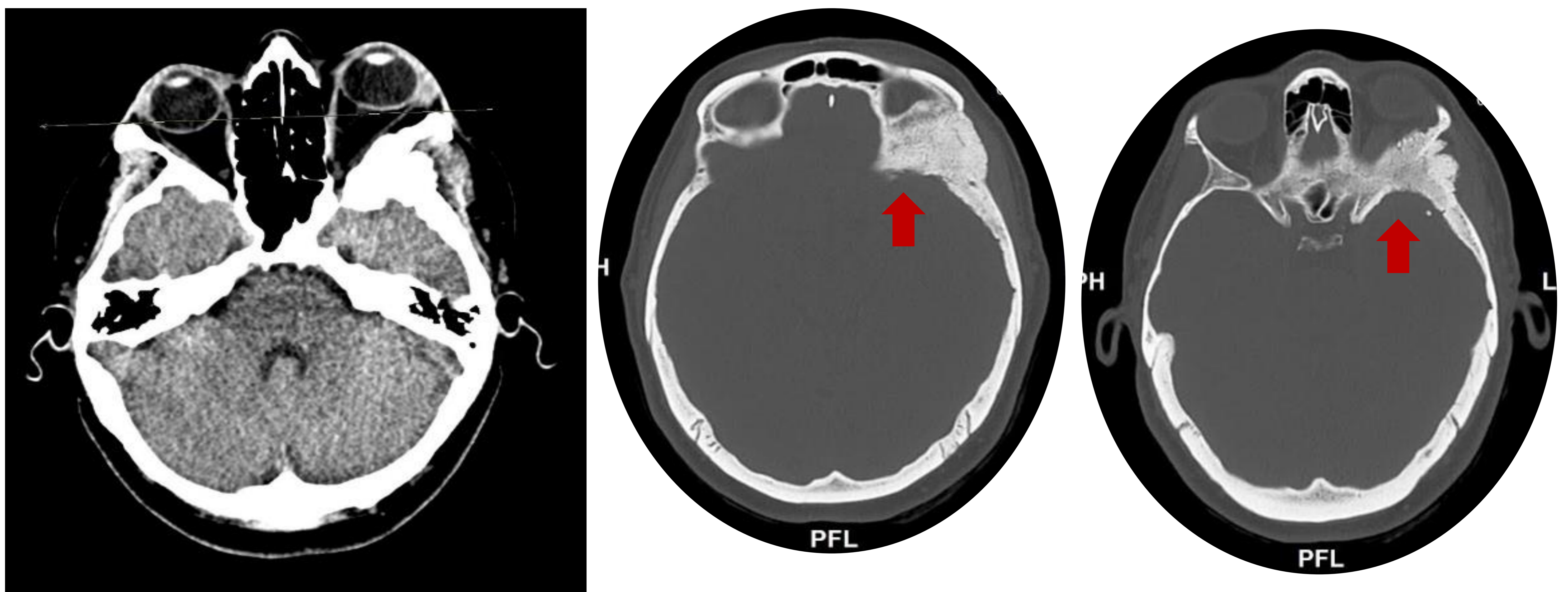


Figura 4. Paciente femenina de 45 años, consulta por proptosis izquierda de un mes de evolución, sospecha de LOE.

TC de cráneo en planos axiales sin CIV y ventana hueso: se identifica lesión ósea esclerosa expansiva, que ocasiona remodelado e hiperostosis del hueso frontal, cigomático y ala mayor del esfenoides del lado izquierdo e irregularidad perióstica grosera en la región inferolateral (flechas). Dicha lesión ocasiona efecto masa sobre la cavidad orbitaria, desplazando el músculo recto lateral, ligeramente el nervio óptico y produciendo proptosis del globo ocular izquierdo.

C. ORBITOPATÍA INFLAMATORIA

- **PSEDOTUMOR INFLAMATORIO ORBITARIO:**

El pseudotumor inflamatorio es una lesión compuesta por células inflamatorias y células fusiformes miofibroblásticas. Las localizaciones más frecuentes son el pulmón y la órbita, aunque puede asentarse en casi cualquier parte cuerpo.

Sus causas son desconocidas. Algunos autores creen que este tumor es un fibrosarcoma de bajo grado con células inflamatorias (linfomatosas). La propensión a ser localmente agresivos, frecuentemente multifocales y a progresar ocasionalmente hacia un tumor maligno verdadero respalda esta idea. Estudios inmunohistoquímicos de subpoblaciones de células T y B pueden ser útiles para distinguir el pseudotumor inflamatorio del linfoma. Los pseudotumores inflamatorios generalmente tienen heterogeneidad en la población celular inflamatoria (contienen tanto células T como B), mientras que en el linfoma posee una población de células B o T predominante (clonal).

En algunos casos se cree que puede estar en relación con la inflamación producida posterior a un traumatismo menor o una cirugía, o está asociado con otra malignidad, o secundaria a procesos infecciosos (micobacterias, VEB, nocardia, etc).

Muchas de las características del pseudotumor inflamatorio pueden relacionarse con la producción de mediadores inflamatorios como las citocinas y particularmente la interleucina-1. Localmente, estimula la proliferación de fibroblastos, la extravasación de neutrófilos y la activación y aumento de la actividad protrombótica del endotelio vascular.

El pseudotumor inflamatorio orbitario es el tercer tumor primario más común de la órbita y una causa común de protrusión ocular unilateral en adultos. Por lo general, es unilateral, y la presencia de masas bilaterales sugiere una enfermedad sistémica subyacente.

Se manifiesta con exoftalmos, dolor agudo, reducción de la motilidad ocular, diplopía, ptosis y quemosis.

En la TC generalmente se observa una masa moderadamente realzante, suelen estar acompañados de infiltración de grasa o edema. En las imágenes de RM suelen ser iso-hipointensos con respecto al músculo en las imágenes ponderadas en T1, con señal T2 relativamente hipointensa en comparación con la mayoría de los otros tumores. Se reporta un realce con contraste variable.

El potencial biológico del pseudotumor inflamatorio es altamente variable, pero generalmente tiene un curso inocuo, con recurrencia local en el 25% de los casos. Se han descrito casos raros de metástasis a distancia y remisiones espontáneas.

El tratamiento generalmente comienza con dosis altas de esteroides sistémicos, seguidas de una reducción gradual en la dosis. La mayoría de los casos muestran mejoría dentro de 48-72 horas. Aproximadamente el 50% de los casos se resuelven completamente con el tratamiento con esteroides. En los casos que haya contraindicación al uso de CTC o si hay mala respuesta o recurrencia del tumor al desescalar la dosis, la radioterapia de baja dosis es el tratamiento de elección.

Es importante hacer un seguimiento muy cercano de los pacientes con pseudotumor orbitario tratado, ya que incluso casos histológicamente comprobados de pseudotumor orbitario han sido diagnosticados en una fecha posterior como meningioma, carcinoma o linfoma [8].

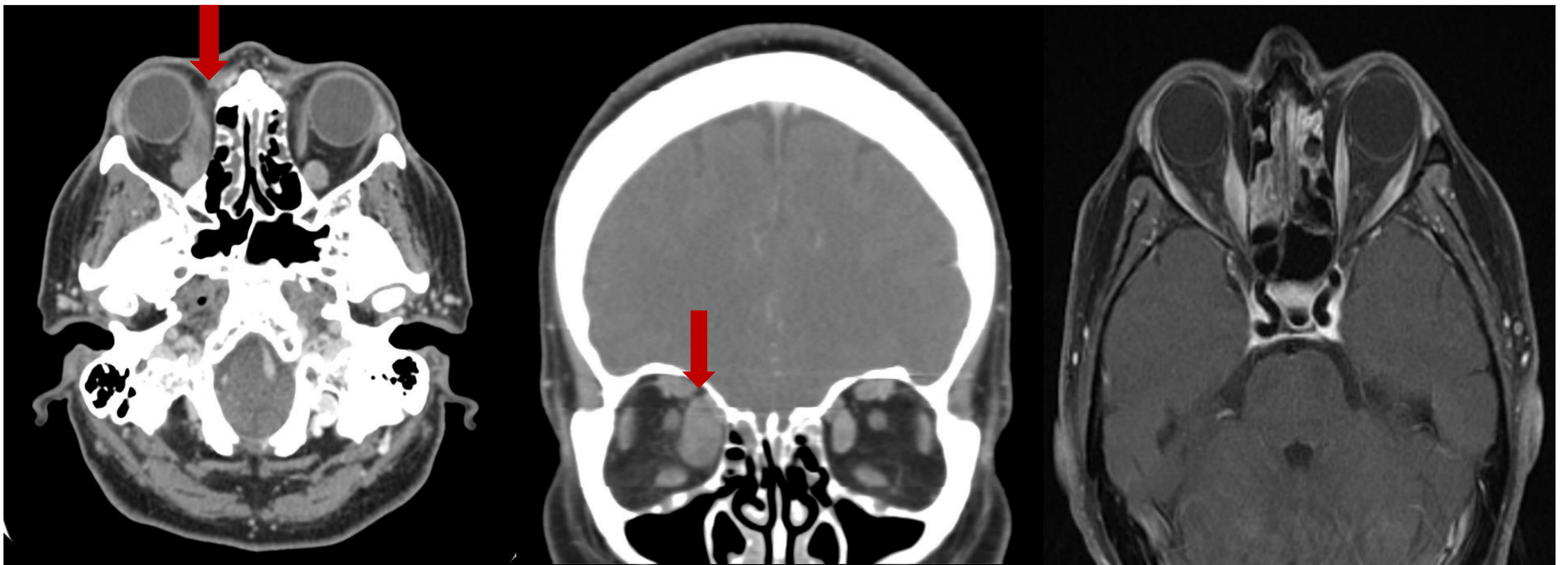


Figura 5. Paciente femenina de 52 años, consulta por diplopía binocular. TC cráneo con CIV en planos axiales y coronales: se observa marcado engrosamiento homogéneo y uniforme del músculo recto interno de la órbita derecha (flechas), que toma amplio contacto anatómico con el nervio óptico y muestra captación de contraste, lo que sugiere que se trata de un pseudotumor orbitario (se descarta orbitopatía tiroidea como diagnóstico diferencial). Se inicia tratamiento con corticoides y se realiza control con RM a los 4 meses visualizando importante disminución del grosor del músculo RI derecho.

D. INFECCIOSAS:

• CELULITIS PRESEPTAL Y ORBITARIA:

La celulitis preseptal (también llamada celulitis periorbitaria) es una infección de la porción anterior del párpado (anteriores al septo orbitario). Debe distinguirse de la celulitis orbitaria que es una infección que involucra estructuras contenidas en la órbita (grasa y músculos extraoculares). Ninguna de las dos infecciones descritas involucra al globo ocular.

La celulitis orbitaria se presenta con mayor frecuencia en niños que en adultos, en la mayoría de los casos se originan por rinosinusitis, especialmente por sinusitis etmoidal y pansinusitis. Aunque la celulitis preseptal también puede derivar de una etiología sinusal, existen otras causas, como la dacriocistitis aguda, infección del tracto respiratorio superior, o traumatismos que incluyen cirugías recientes de párpado o estrabismo.

Es importante distinguir entre la celulitis preseptal y la celulitis orbitaria porque las complicaciones, tratamientos y resultados de las dos entidades son muy diferentes. A continuación, se presentará un cuadro que destaca las características clínicas más importante de cada uno:

Manifestaciones clínicas	Celulitis preseptal	Celulitis orbitaria
Dolor ocular e hinchazón del párpado con eritema	✓	✓ En algunos casos el eritema palpebral puede estar ausente
Dolor con los movimientos oculares, protrusión del globo ocular y en algunos casos oftalmoplejía con diplopía	✗	✓
Quemosis	En casos graves puede estar presente	✓
Fiebre, ↑ RFA, leucocitosos y neutrofilia		✓
Abscesos subperiósticos u orbitarios	✗	✓
Extensión de la infección al ápice orbitario causando pérdida visual	✗	✓
Extensión intracraneal causando empiema epidural o subdural, absceso cerebral, meningitis, trombosis del seno cavernoso o trombosis del seno dural	✗	✓

Los hallazgos más frecuentes en las pruebas de imagen, siendo habitual la realización de TC son:

- En la celulitis preseptal, la inflamación está confinada a los párpados.
- En la celulitis orbitaria, la inflamación de los músculos extraoculares, el aumento del tejido graso y el desplazamiento anterior del globo ocular son hallazgos comunes. Es importante tener en cuenta que algunos casos de celulitis orbitaria tendrán anomalías sutiles en la TC. Casi siempre hay evidencia de rinosinusitis y la respuesta inflamatoria más intensa en la órbita a menudo se ve adyacente al seno etmoidal.

Hay que tener en cuenta que ante cualquier empeoramiento de los síntomas o signos del paciente se debe realizar TC craneal con CIV (incluyendo órbitas y senos paranasales), para determinar la necesidad de intervención quirúrgica.

Referente al tratamiento:

- La mayoría de los pacientes con celulitis orbitaria no complicada pueden ser tratados solo con antibióticos. Se recomienda una terapia inicial empírica con antibióticos de amplio espectro administrados parenteralmente para abordar los patógenos más comunes.
- Deben comenzar a mostrar mejoría dentro de las primeras 24 a 48 horas de iniciar la terapia apropiada. Si esto no ocurre, se debe realizar una nueva evaluación para buscar un absceso u otra indicación quirúrgica.
- La cirugía está indicada para algunos abscesos identificados por TC, especialmente si son grandes y no responden al tratamiento con antibióticos o en caso de amenazar la visión. Casi siempre puede estar indicada en pacientes con extensión intracraneal de la infección. En algunos casos, también se requiere drenaje de senos afectados para controlar la infección. [9]

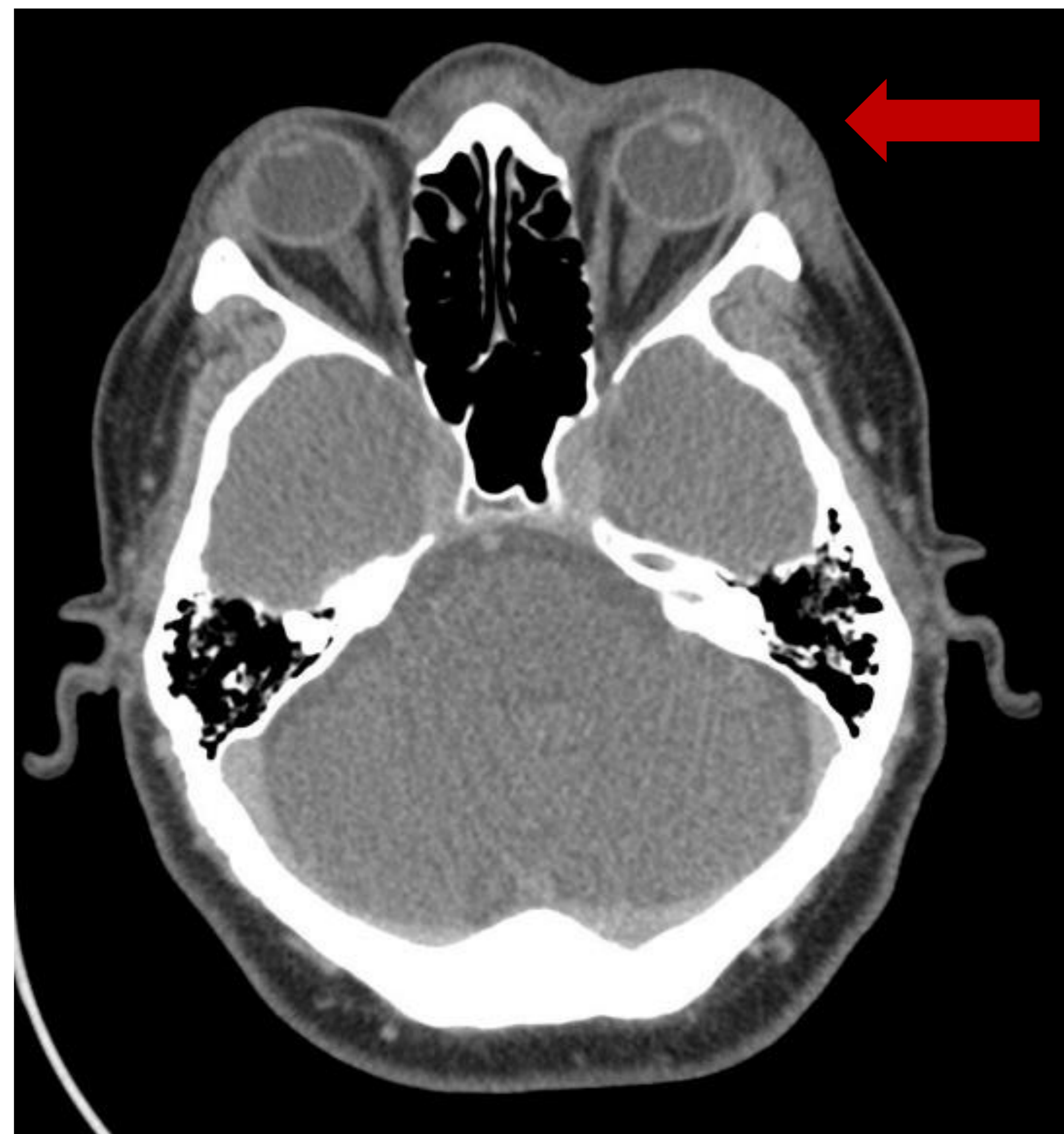


Figura 6. Paciente de masculino de 56 años con tumefacción, eritema palpebral y de maxilar izquierdos. Se palpa zona abscesificada distal a la glándula lagrimal izquierda.

TC de cráneo con CIV en plano axial : se visualiza engrosamiento e hiperdensidad de partes blandas del espacio preseptal izquierdo (flecha), que queda limitado a la grasa, sin afectación de estructuras en profundidad, hallazgos en relación con celulitis preseptal. El globo ocular y la grasa intraorbitaria intra y extraconal no presentan alteraciones de tipo inflamatorio u ocupante de espacio.

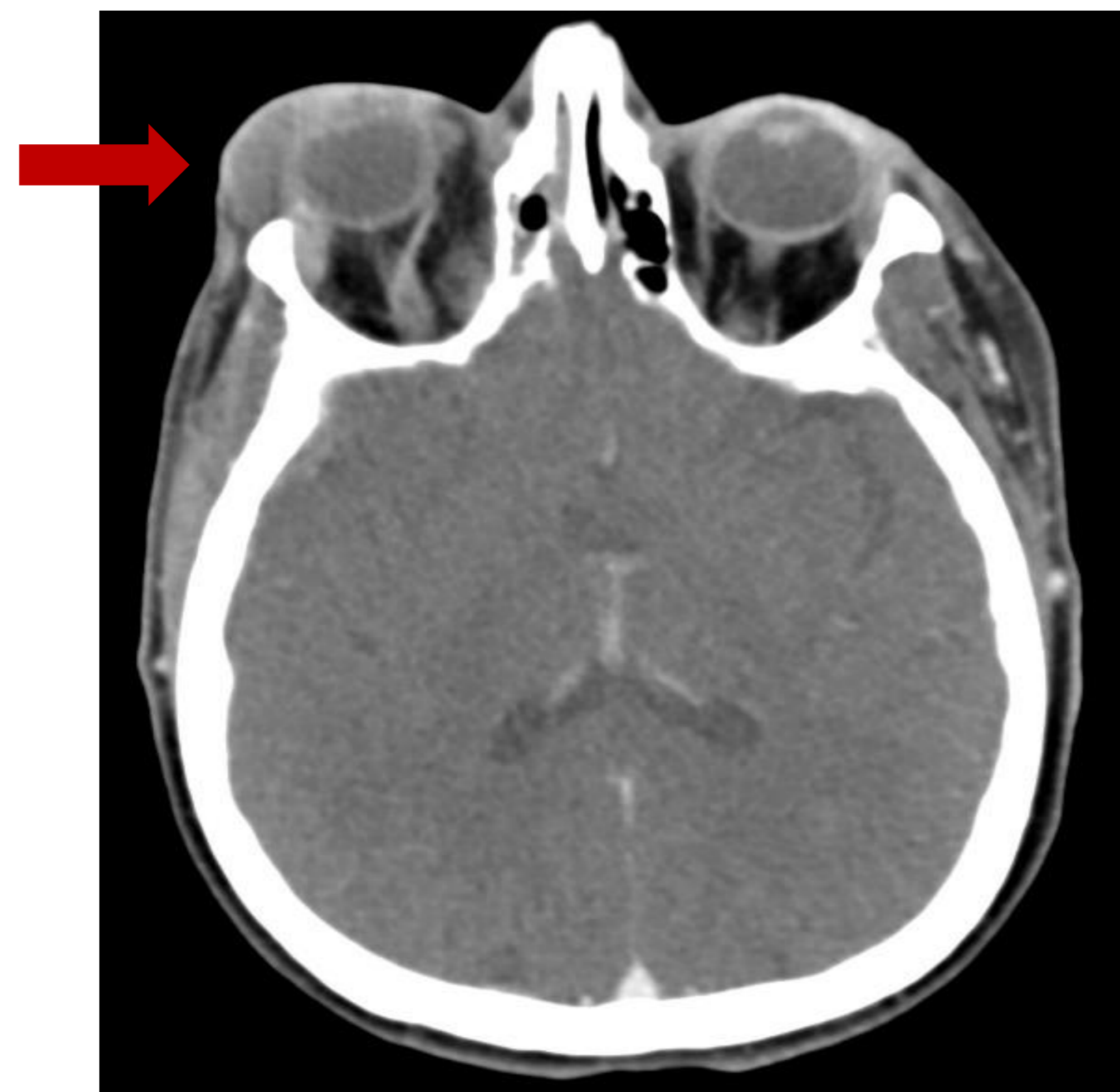


Figura 7. Paciente femenina de 51 años que hace un día fue intervenida de CENS (cirugía endoscópica nasosinusal), posteriormente presenta dolor incoercible, por este motivo solicitan TC de cráneo.

TC de cráneo con CIV en plano axial: se visualiza aumento de densidad de partes blandas de la región periorcular derecha, exoftalmos moderado unilateral homolateral, hallazgos compatibles con absceso periorbitario (flecha).

E. ANOMALÍAS VASCULARES:

- **FÍSTULA CAROTÍDEO-CAVERNOSA (FCC)**

Es una comunicación anormal entre arterias y venas dentro del seno cavernoso.

Las FCC pueden clasificarse en cuatro tipos: fístulas directas (tipo A de Barrow) y fístulas durales o indirectas (tipos B, C y D de Barrow).

Las fístulas directas se caracterizan por una conexión directa entre la arteria carótida interna (ACI) y el seno cavernoso. Suelen ser fístulas de alto flujo. Las causas incluyen trauma penetrante o contundente, rotura de un aneurisma de la ACI dentro del seno cavernoso, síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV y causas iatrogénicas (intervención endovascular transarterial, endarterectomía de la carótida interna, tratamiento percutáneo de neuralgia del trigémino, resección transesfenoidal de un tumor hipofisario y cirugía maxilofacial).

Las FCC durales típicamente son fístulas de bajo flujo que consisten en comunicaciones entre el seno cavernoso y ramas arteriales cavernosas. Las fístulas de tipo B de Barrow involucran ramas meníngeas de la ACI, las de tipo C involucran ramas de la carótida externa y las de tipo D incluyen ramas meníngeas tanto de la carótida interna como de la externa. Las FCC durales espontáneas suelen ser de tipo D. Las causas de las fístulas durales incluyen hipertensión, displasia fibromuscular, Ehlers-Danlos tipo IV y disección de la ACI. Las mujeres posmenopáusicas son las más afectadas comúnmente.

Los signos clínicos de las FCC dependen en parte de si la lesión es de alto flujo o de bajo flujo, incluyen la proptosis que puede ser pulsátil en el caso de lesiones de alto flujo, ojo rojo con arterialización de los vasos conjuntivales y episclerales, quemosis, estrabismo debido a disfunción de los nervios motores oculares (más comúnmente por parálisis del VI PC), soplo ocular (más frecuente en la fístula de alto flujo), aumento de la presión intraocular, retinopatía por estasis o incluso oclusión de la vena central de la retina en casos de aumento significativo de la presión venosa episcleral, neuropatía óptica que puede ser no glaucomatosa debido a trauma directo o isquemia o glaucomatosa.

Los métodos de imagen que pueden ser usados para el diagnóstico de las FCC son: TC, angiografía por TC, RM, angiografía por RM y ecografía orbital o transcraneal.

Los hallazgos de TC pueden incluir exoftalmos, expansión del seno cavernoso y de la vena oftálmica superior, agrandamiento de los músculos extraoculares, así como cualquier fractura craneal asociada.

La RM también muestra hallazgos similares a la TC, con la ventaja de que puede mostrar un vacío de flujo anormal en el seno cavernoso, que es el hallazgo más específico de la FCC. El uso de angiografía por RM tridimensional (ARM 3D de flujo de tiempo) puede ser útil revelando el shunt (83% de sensibilidad y un 100% de especificidad).

La ecografía Doppler transcraneal típicamente revela aumento de la velocidad del flujo sanguíneo y disminución del índice de pulsación en el sifón carotídeo.

La angiografía que es gold standard y se utiliza no solo para el diagnóstico, sino también para dirigir el tratamiento.

En cuanto al tratamiento, el manejo de pacientes con FCC incluye monitoreo del estado oftalmológico, tratamiento de complicaciones oftalmológicas y cierre del defecto. La historia natural e indicaciones para el cierre del FCC, así como las decisiones de tratamiento, requieren múltiples consideraciones como la clasificación de la FCC junto con la complejidad de la angioarquitectura, la naturaleza de los síntomas, y el riesgo de morbilidad visual y neurológica futura.

Dado que es poco probable que las FCC directas (de alto flujo) se cierren espontáneamente, además, los pacientes generalmente son muy sintomáticos y tienen riesgo de progresión con morbilidad asociada, la mayoría deben cerrarse (por medio de embolización).

Aproximadamente el 20% de los pacientes con FCC directas requieren tratamiento de emergencia debido a una disminución profunda de la agudeza visual, rápido aumento de la presión intraocular, presión intracraneal elevada o sangrado. Por el contrario, muchos (20-60%) de las FCC indirectas (durales) cerrarán espontáneamente. [10]

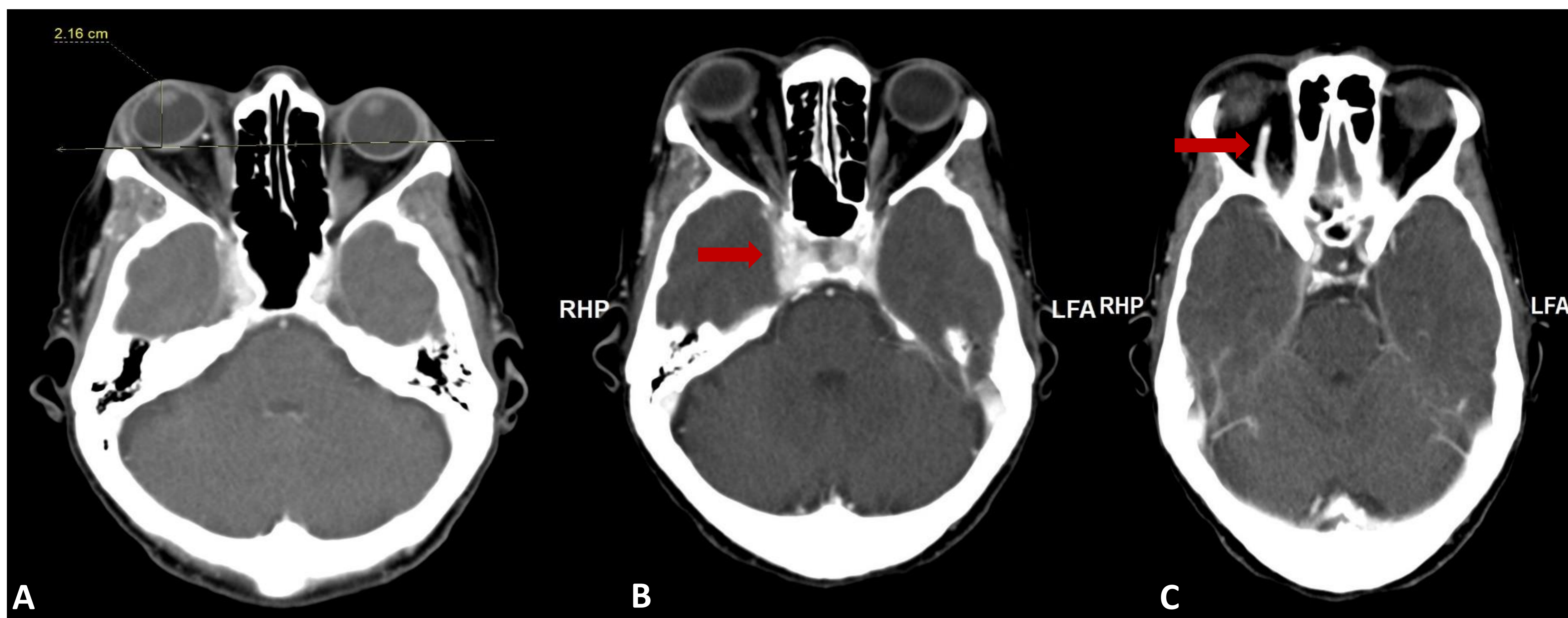


Figura 8. Paciente femenina de 66 años con exoftalmos pulsátil agudo y episodio sincopal. TC de cráneo con CIV en planos axiales: se objetiva proptosis derecha unilateral (A), realce precoz y abombamiento del seno cavernoso derecho (B), ingurgitación y realce precoz de la vena oftálmica superior derecha (C), hallazgos compatibles con fístula carótido cavernosa.

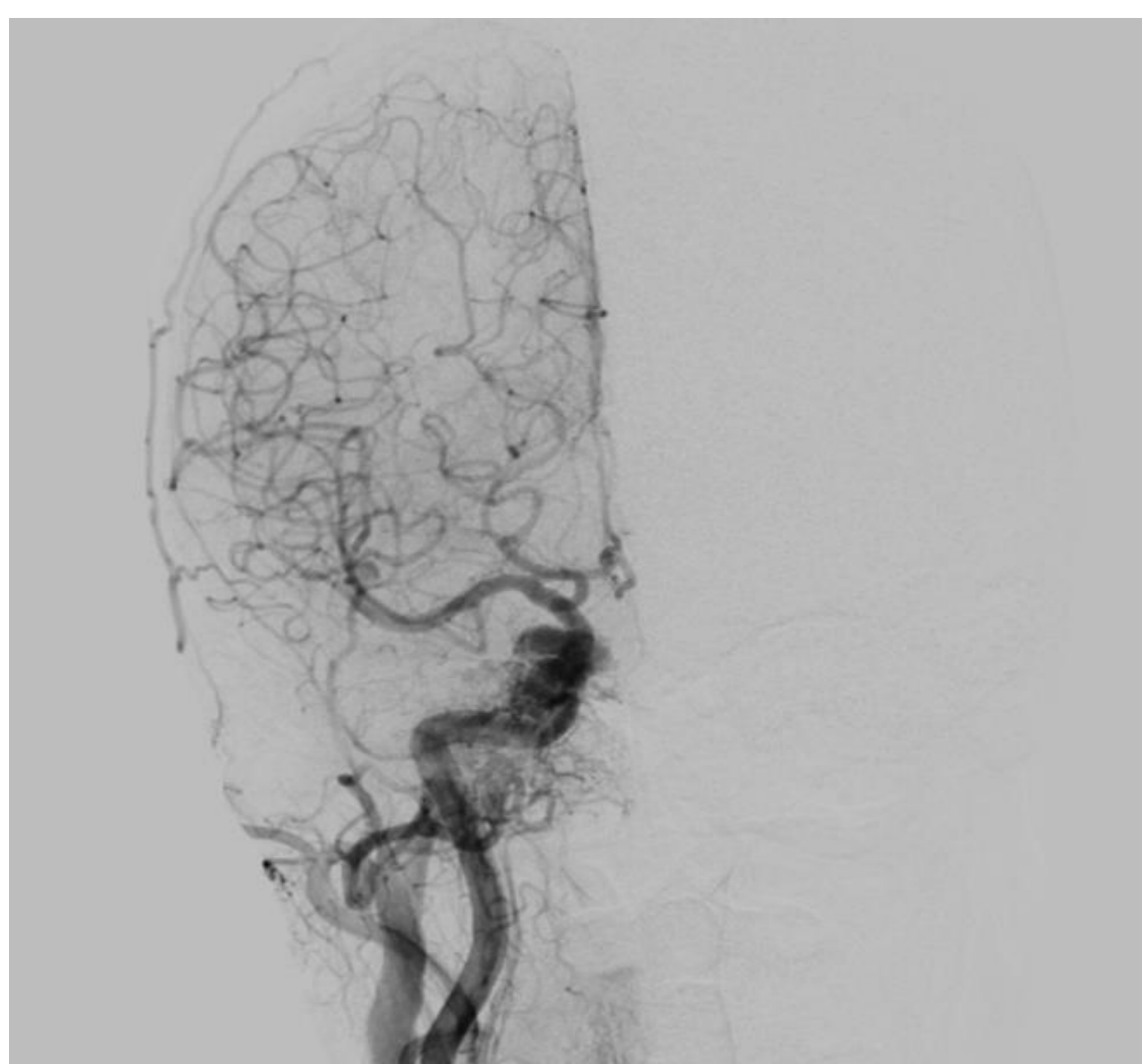


Figura 9. Arteriografía: Se confirma la existencia de fístula carótido cavernosa derecha, con aportes predominantes desde ramas meníngicas de carotídea externa derecha, en menor medida de ramas intracavernosas de ACI intracraneal y adicionalmente desde ramas de ACI izquierda/contralateral (Tipo D de Barrow).

F. OTROS:

- **MUCOCELE:**

Es una lesión benigna de crecimiento lento, desarrollada por la obstrucción del ostium del seno paranasal (abertura que conecta el seno con la cavidad nasal), por moco, impidiendo su drenaje fisiológico.

Las causas más comunes de obstrucción del ostium incluyen: infección, alergia, trauma, cirugía previa, neoplasia benigna (osteoma o displasia fibrosa) y tumores malignos o metastásicos. Se asientan con mayor frecuencia en los senos frontales (70-80%), seguido por los senos etmoidales, frontoetmoidales y maxilares.

La estenosis del ostium se ve más frecuentemente en el seno frontal, dado por la estrechez del conducto (± 2 mm de ancho). Con el tiempo, el mucocele puede expandirse fuera del seno frontal hacia estructuras adyacentes como la órbita, la bóveda craneal y los tejidos faciales. Dicha extensión ocurre por la erosión de la pared ósea horizontal del seno etmoidal (porción más delgada de la pared orbital). Se sospecha que la erosión ósea está mediada por linfocitos y monocitos que liberan citocinas y estimulan a los fibroblastos para secretar prostaglandinas y colagenasas, que a su vez estimulan la reabsorción ósea y conducen a la expansión del mucocele.

Los signos y síntomas más comunes son el edema ocular, la proptosis y la diplopía. Otros síntomas y signos incluyen: astigmatismo, epífora, obstrucción del conducto nasolagrimal, oftalmoplejía, equimosis conjuntival, edema del párpado, enoftalmos, cefalea, dolor ocular, aumento de la presión intraocular, fracturas orbitarias y erosión ósea de las paredes orbitarias, erosiones de la base del cráneo, pliegues coriorretinianos bilaterales, neuropatía óptica, disminución de la visión y ceguera.

En cuanto a las pruebas de imagen, la TC es superior para valorar la expansión intraorbitaria, las erosiones óseas y las extensiones intracraneales, en comparación con la RM. Por otro lado, la RM es más sensible para diferenciar lesiones benignas y malignas a través de sus características de intensidad de señal y realce.

En la TC los mucocelos suelen ser isodensos al parénquima cerebral, con un valor de atenuación de 10 a 40 UH, lo que refleja la hidratación y la concentración de proteínas del contenido mucoso. Los valores de atenuación más altos son indicativos de lesiones crónicas.

En RM por lo general tienen una señal T2 alta (indicativa de alto contenido de agua) y una señal T1 de baja a alta (señal baja: cuando hay alta concentración de proteínas y viscosidad del moco). Los mucocelos de poco tiempo de evolución contienen material mucoso rico en agua. No obstante, los mucocelos crónicos pueden tener cualquier combinación de intensidades de señal T1 y T2, reflejando el grado de hidratación del contenido de moco, la concentración de proteínas y la presencia de productos sanguíneos e infección fúngica concomitante. [11]

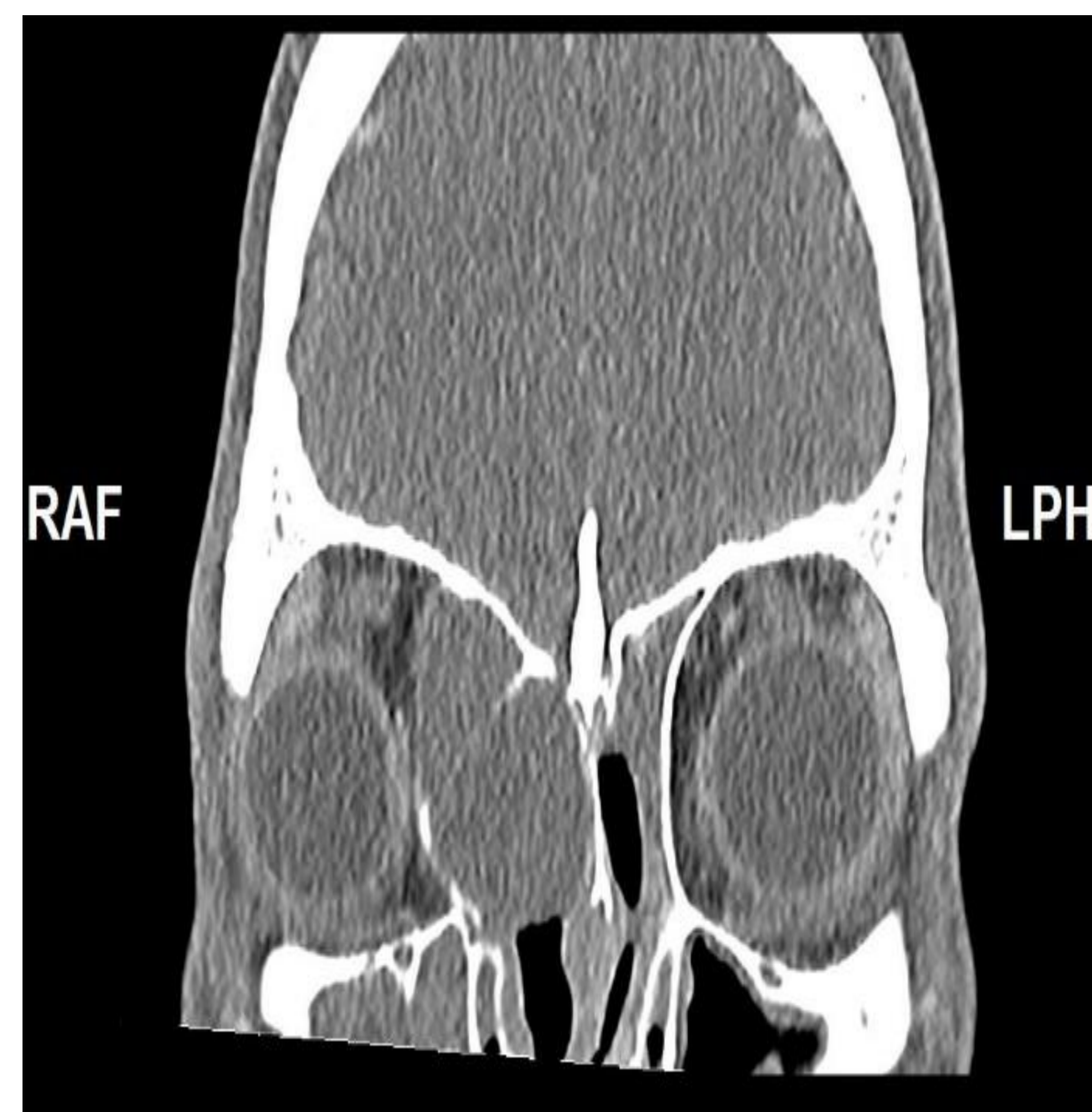


Figura 9. Paciente masculino de 21 años que consulta por proptosis aguda, antecedentes quirúrgicos de CENS por pansinusitis. TC de cráneo sin CIV en planos axiales: en la región naso-etmoidal derecha se visualiza una lesión ocupante de espacio, expansiva, con scaloping de la lámina papiirácea, la cual protruye ocupando la cavidad orbitaria y desplazando la musculatura adyacente extrínseca del ojo derecho, hallazgos muy sugestivos de corresponder a un mucocoele.

Conclusión:

En conclusión, la precisión en el diagnóstico de exoftalmos se sustenta en una comprensión integral de sus causas principales, evaluadas desde una perspectiva clínica y radiológica. La habilidad para correlacionar meticulosamente los hallazgos clínicos con las evidencias radiológicas es determinante. Esto no solo facilita una orientación diagnóstica más certera, sino que también permite una aproximación terapéutica más efectiva y personalizada. Por tanto, la formación continua en las técnicas de diagnóstico por imagen y la actualización en los avances clínicos son esenciales para los profesionales involucrados en el manejo de pacientes con exoftalmos. Asimismo, este enfoque integrador contribuye significativamente a mejorar los resultados del tratamiento y a minimizar las complicaciones asociadas con diversas patologías orbitarias.

Bibliografía

1. Sobrino Guijarro, B., Alcazar, A., Ordóñez González, A., Montoya Bordón, J., Alonso Torres, A., & Lingam, R. (2019). Revisión radiológica de las causas de proptosis ocular. *Disponible en. Accedido el, 15.*
2. Kirsch, E., & Hammer, B. (2009). Graves' orbitopathy: current imaging procedures. *Swiss medical weekly, 139(4344), 618-618.*
3. Kreher, S., Strehlow, F., Martus, P., Roth, P., Hertenstein, B., Röth, A., ... & Korfel, A. (2015). Prognostic impact of intraocular involvement in primary CNS lymphoma: experience from the G-PCNSL-SG1 trial. *Annals of hematology, 94, 409-414.*
4. Tong, L., Qian, J., & Adam, R. (2017). Bilateral orbital lymphoma presenting as recurrence of orbital fat pad after blepharoplasty. *Canadian Journal of Ophthalmology, 52(1), e9-e11.*
5. Sánchez, M. F., Amado, A. N., Vázquez, S. G., Pérez, V. A., & González, B. V. (2018). "Lo que el ojo no ve": patología orbitaria no traumática. *Seram.*
6. Von Holstein, S. L., Rasmussen, P. K., & Heegaard, S. (2016, May). Tumors of the lacrimal gland. In *Seminars in diagnostic pathology* (Vol. 33, No. 3, pp. 156-163). WB Saunders.
7. Florez, H., Peris, P., & Guañabens, N. (2016). Displasia fibrosa. Revisión clínica y abordaje terapéutico. *Medicina Clínica, 147(12), 547-553.*
8. Narla, L. D., Newman, B., Spottswood, S. S., Narla, S., & Kolli, R. (2003). Inflammatory pseudotumor. *Radiographics, 23(3), 719-729.*
9. Gappy, C., Archer, S. M., & Barza, M. (2013). Orbital cellulitis. *UpToDate [en línea] [actualizado el 04/01/2016, consultado el 17/11/2016]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/contents/orbitalcellulitis>.*
10. Henderson, A. D., & Miller, N. R. (2018). Carotid-cavernous fistula: current concepts in aetiology, investigation, and management. *Eye, 32(2), 164-172.*
11. Roncone, D. P. (2020). Frontoethmoidal mucocele presenting with ocular manifestations. *Clinical and Experimental Optometry, 103(5), 610-617.*