

Exoftalmia unilateral en el niño

Por la Dra.:

MARTHA LONGCHONG RAMOS(*)

INTRODUCCION

La exoftalmia unilateral en el niño plantea un interesante problema diagnóstico cuya etiología es preciso determinar con la mayor brevedad posible porque de ésta se deriva la conducta terapéutica inmediata, que puede variar desde el tratamiento médico conservador al quirúrgico radical, determinando su selección correcta el pronóstico, no solamente del globo ocular y de la visión, sino también la supervivencia, como sucede en la patología tumoral.

El objetivo fundamental de este trabajo es reportar seis casos muy demostrativos de proptosis unilateral que ingresaron en los últimos dos años en el Hospital Infantil Docente "William Soler". Estos casos no representan la totalidad de los que han ingresado por este motivo durante ese período de tiempo. Se han seleccionado porque mostraron algún interés o dificultad diagnóstica.

Desde un punto de vista práctico y por considerarla de gran utilidad señalamos la siguiente clasificación de la exoftalmia unilateral:^{5,7,14,16}

(I) *Inflamatoria*

1. Celulitis orbitaria.
2. Periostitis orbitaria.
3. Osteomielitis de los huesos de la órbita.
4. Trombosis del seno cavernoso.
5. Mucocele.
6. Pseudotumor o granuloma crónico.

(II) *Tumoral*

1. Neuroblastoma.
2. Linfosarcoma.
3. Leucemia aguda mieloblástica (Cloroma).
4. Reticuloendoteliosis.
5. Sarcomas.
6. Retinoblastoma.
7. Glioma del nervio óptico.
8. Meningioma.
9. Angioma.
10. Osteoma.
11. Fibroma.
12. Lipoma.
13. Cordoma.
14. Quiste dermoide.
15. Displasia fibrosa.
16. Hiperostosis cortical.
17. Ostopetrosis.

(III) *Vascular*

1. Fístula arteriovenosa.
2. Aneurisma.

(*) Pediatra a cargo de la Sección oncológica del Departamento de Hematología del Hospital William Soler, Ave. San Francisco 10,112, Reparto Altahabana, Habana 8, Habana, Cuba.

3. Angioma.
4. Linfangioma.
5. Hemorragia retroorbitaria.

(IV) *Metabólica*

1. Bocio exoftálmico.

MATERIAL

Caso 1

A.M.G. H.C. 212725. Edad: 2½ años.
Sexo: femenino. Raza: mestiza.

Presenta anemia de dos meses de evolución que no mejora con tratamiento antianémico, manifestaciones purpúricas discretas y febrícula. Al examen físico tiene como datos positivos: Exoftalmia izquierda discreta, equimosis en párpado superior, tumoración abdominal que ocupa epigastrio e hipocondrio derecho que parece corresponder a hígado y rebasa 3 cm. el reborde costal, pequeñas adenopatías cervicales e inguinales.

El recuento de plaquetas oscila entre 70,000 y 80,000, la hemoglobina es de 7 gm. %.

El fondo de ojo es normal.

El estudio radiológico de órbita y huesos largos no muestra anormalidades. La pielografía descendente revela signos de compresión extrínseca con desplazamiento hacia abajo del sistema pielocalicial del riñón derecho. El urograma izquierdo es normal. El ácido vanil mandélico en orina es negativo. El medulograma muestra células blásticas agrupadas en sincicios adoptando la forma de rosetas típicas de neuroblastoma.

Caso 2

F.R.C. H.C. 154536. Edad: 2 años.
Sexo: Masculino. Raza: blanca.

Ingresa por presentar proptosis del ojo derecho de dos semanas de evolu-

ción e historia de otorrea crónica. No presenta dolor local ni fiebre. Al examen físico constatamos proptosis del globo ocular derecho hacia adelante y discretamente hacia abajo, no reducible, sin thrill, ausencia de signos inflamatorios locales y fondo de ojo normal, punta de bazo palpable, no adenopatías, hígado rebasa 2 cm. el reborde costal, mucosas hipocoloreadas.

En radiografías de cráneo y órbitas se observan pequeñas imágenes de osteólisis en el frontal y en el occipital, de 1.5 cm. de diámetro, redondeadas, con irregularidad del contorno superior y externo de la órbita derecha. En radiografías de caderas y escápulas extensas áreas de destrucción ósea de aspecto polilobulado en región supraacetabular derecha y escápula izquierda.

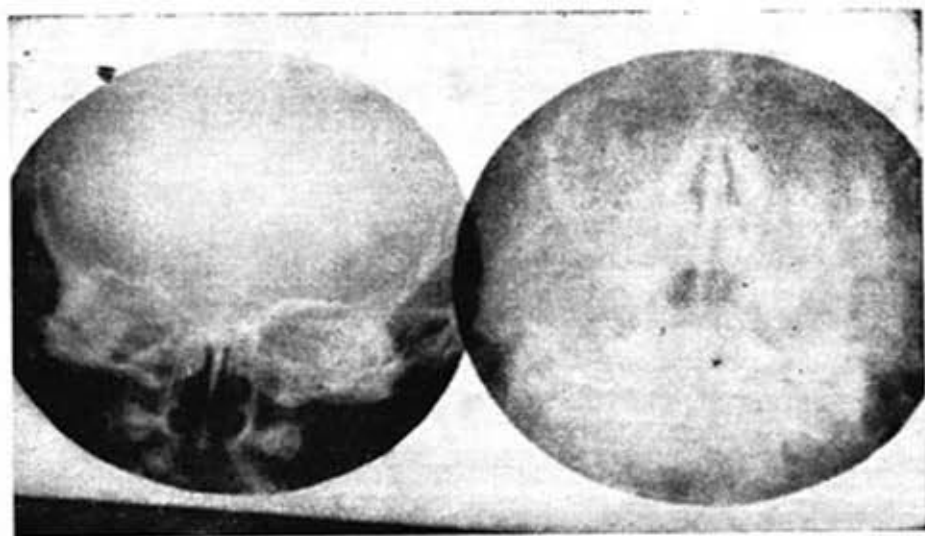
La prueba de Mantoux da como resultado 0 mm. La biopsia del hueso iliaco comprueba el diagnóstico de reticuloendoteliosis.

Caso 3

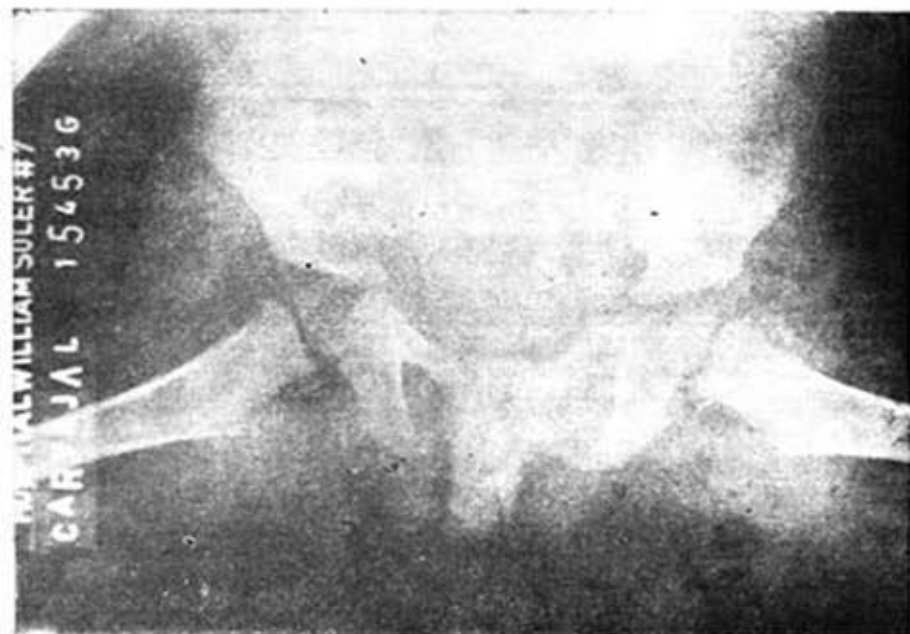
M.L.V. H.C. 202012. Edad: 7 años.
Sexo: Femenino. Raza: Mestiza.

Niña remitida del Hospital de Neurología donde ingresó por exoftalmia izquierda progresiva desde tres semanas antes, acompañada de dolor y lagrimeo.

Al examen físico encontramos tumoración palpable por debajo del arco superciliar izquierdo, no dolorosa, de consistencia firme, discretamente desplazable. Proptosis del globo ocular izquierdo, ausencia de signos de inflamación locales, mucosas moderadamente hipocoloreadas, discretas manifestaciones hemorrágicas constituidas por equimosis en miembros inferiores, pequeñas adenopatías en región lateral derecha



Caso 2.—H. C. 154536, E. de Hand Schüller Christian: pequeñas imágenes osteolíticas en el frontal. Irregularidad del contorno superior y externo de la órbita derecha.



Caso 2.—Áreas de destrucción ósea de aspecto polilobulado en la región supra-orbitaria derecha.



Caso 3.—H. C. 202012. Exoftalmia izquierda en un caso de cloroma.

del cuello, no hepato ni esplenomegalia. Cinco días después presenta equimosis del párpado superior izquierdo.

La radiografía de órbita, cráneo, y huesos largos son normales.

El medulograma muestra infiltración por células blásticas con escaso citoplasma cromatina reticular laxa y más de dos nucleolos.

Se concluye el caso como una leucemia aguda mieloblástica con cuadro clínico de cloroma.

Caso 4

J.G.B. H.C. 206776. Edad: 2 años. Sexo: Masculino. Raza: Blanca.

Niño a quien se le diagnostica linfosarcoma abdominal de gran tamaño en Diciembre de 1967, tratado con quimioterapia.

Siete meses después presenta proptosis del ojo derecho muy marcada, con equimosis e ingurgitación de los vasos del párpado superior e inferior, midriasis paralítica, hepatomegalia de 4 cm. y aumento de volumen de la articulación tibiotalariana derecha.

En ese momento el estado general del niño es bueno y no se palpa la tumoración primitiva.

La radiografía de órbita es normal y en la del tobillo derecho se observa lesión destructiva del astrágalo.

Falleció dos meses después.

Se trata, por lo tanto de un linfosarcoma generalizado con metástasis en órbita derecha.



Caso 4.—H. C. 206776. Linfosarcoma metastásico en órbita derecha.

Caso 5

F.A.D. H.C. 202695. Edad: 4 años. Sexo: Masculino. Raza: Mestiza.

Niño de cuatro años de edad que ingresa el 5 de Marzo de 1967 con exoftalmía izquierda, fiebre de quince días de evolución, mal estado general, edemas en miembros inferiores, adenopatías cervicales grandes, una pequeña tumoración en el occipucio, el hígado rebasa 1 cm. el reborde costal, siendo el resto del examen físico negativo.

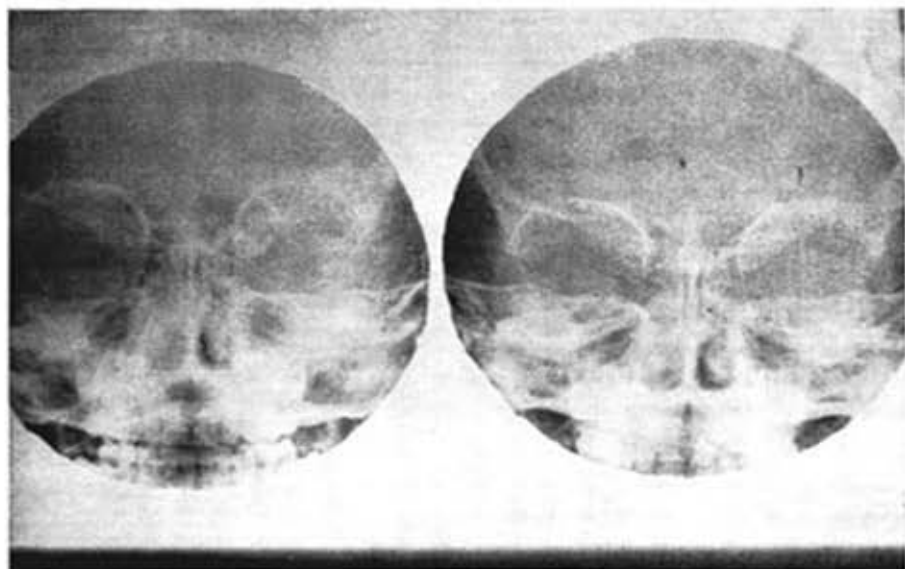
En la radiografía de cráneo se observa en su parte más posterior y central una osteólisis de 1.5 cm. de diámetro, de contornos redondeados; la radiografía de órbita, osteólisis del fondo de la pared externa de la cavidad orbitaria; en la de huesos largos, periostitis del pero-

El medulograma es compatible con proceso infeccioso y déficit doble de hierro y ácido fólico o vitamina B₁₂, no existiendo células ajeiras al parénquima medular.

CASO 6

J.R.V. H.C. 204726. Edad: 5 años.
Sexo: Masculino. Raza: Mestiza.

Remitido de un Hospital Pediátrico, ingresa con historia de cuarenta días de evolución, comenzando su enfermedad con etmoiditis, absceso en la raíz nasal, edema inflamatorio palpebral izquierdo dolor intenso y fiebre elevada.



Caso 5.—H. C. 202695. Tuberculosis ósea. Extensa lesión osteolítica de la pared externa de la órbita izquierda.

né izquierdo y en la de tórax ensanchamiento del mediastino superior. La prueba de Mantoux da como resultado 19 mm. El signo de Combs es positivo.

La biopsia de ganglio hace el diagnóstico de una adenitis tuberculosa. En el cultivo del material obtenido por punción ganglionar se observan bacilos de Koch humanos.

Se aísla un estafilococo piógeno en sangre y se trata con antibióticos. Al no observar mejoría plantean la posibilidad de etiología tumoral y lo remiten a este Hospital. A su ingreso presenta: exoftalmía unilateral izquierda, eritema palpebral, quemosis conjuntival, úlcera de córnea, inmovilidad del globo ocular, reflejos corneal, fotomotor y



Caso 5.—Desaparición de la lesión de la órbita después de seis meses de tratamiento antituberculoso.

consensual ausentes, midriasis paralítica, amaurosis del ojo izquierdo, edema en lado izquierdo de la cara.

Se concluye el caso como una celulitis orbitaria y se trata con penicilina. El niño cura, quedando como secuelas una atrofia óptica, leucoma y midriasis paralítica.

DISCUSION

Los seis casos presentados demuestran que la exoftalmía unilateral puede ser de etiología muy heterogénea y en nuestra práctica diaria su presencia es signo de alarma, porque en la mayoría de los casos ha representado una patología maligna, ocupando el primer lugar el neuroblastoma metastásico, acompañado o no de lesión ósea radiológicamente demostrable.

La historia clínica del enfermo y un cuidadoso examen físico orientan rápidamente en el diagnóstico de un proceso inflamatorio agudo. En la patolo-

gía tumoral están ausentes los signos de la inflamación y solamente en fase avanzada el compromiso vascular está presente, apareciendo edema palpebral, ingurgitación venosa y quemosis. La dirección de la proptosis, la palpación del contenido orbitario, la limitación de los movimientos del ojo, la forma de comienzo y la rapidez de la evolución, el examen del campo visual, fondo de ojo, estudio radiológico de la órbita y los exámenes de laboratorio son auxiliares imprescindibles en la evaluación de estos casos que permiten llegar a un diagnóstico preciso.^{2,16,17}

El caso 1 remitido a nosotros por anemia, discretas manifestaciones hemorrágicas de piel y exoftalmía unilateral discreta planteó el diagnóstico diferencial entre neuroblastoma y leucemia aguda mieloblástica. La tumoración de hemiabdomen derecho, ocultada por el hígado aumentado de volumen no se pudo precisar en el examen físico, sien-

do la pielografía descendente la que detectó la masa tumoral en la glándula suprarrenal derecha. El medulograma mostró las células típicas del neuroblastoma.

Se ha reportado que el tumor primitivo, como en esta niña, casi siempre está en abdomen, en la médula suprarrenal,^{1,20} aunque puede estar situado en otros sitios, inclusive en ganglio simpático intraorbitario.¹ Ocasionalmente permanece oculto y no se detecta con los estudios radiológicos, ni aún en la necropsia. En estos casos el diagnóstico se hace por el estudio de las muestras obtenidas por aspiración de la médula ósea, la determinación de catecolaminas en la orina^{13,21} y/o la biopsia ganglionar o hepática. La exploración de la órbita no es necesaria.

El pronóstico de estos casos es malo cuando existen lesiones óseas. Se ha reportado que los pacientes con metástasis en los huesos tienen todos un desenlace fatal.²¹ Sin embargo trabajos recientes reportan curaciones.¹⁹

En nuestra experiencia estos casos siempre han sido fatales, aunque en la actualidad tenemos dos pacientes que están evolucionando crónicamente, sin signos clínicos ni humorales de actividad tumoral, con un tratamiento de quimioterapia combinada, como se ha recomendado.⁸

El caso 2 fue ingresado en el Servicio de Oftalmología donde fue discutido con otros especialistas, (cirujano maxilofacial, neurólogo, hematólogo) y de allí trasladado a la sala de Hematología.

Se valoró en este caso la etiología tumoral sobre la base del examen físico, siendo el estudio radiológico sugestivo de reticuloendoteliosis, por presentar lesiones óseas destructivas de forma redondeada, de contornos nítidos, en las localizaciones típicas de cráneo, caderas

y escápulas,^{3,6,12} que unidas a la exoftalmía, la otorrea crónica y la esplenomegalia hacen más probable el diagnóstico planteado, comprobándose éste por la biopsia de hueso ilíaco. La tuberculosis desde el punto de vista radiológico no puede descartarse,³ pero el cuadro general del niño, el Mantoux negativo, la ausencia de signo de Combs, no apoyan esta posibilidad.

Las lesiones destructivas, sobre todo de cráneo, en el curso del neuroblastoma, leucemia aguda y linfoma maligno, generalmente toman la forma difusa, de apolillado, pero en el primero también pueden adoptar la forma de pequeños focos de osteólisis localizados.

Se ha señalado que la destrucción ósea de la órbita y de los huesos del esfenoides son sugestivos de granuloma orbitario.¹²

Este paciente se concluyó como una forma intermedia o transicional de la Enfermedad de Hand-Schüller-Christian. En esta enfermedad la tríada típica se presenta solamente en un reducido número de casos. De una serie 117, *Enriquez y Henderson* la encontraron solamente en seis,⁶ y *Lichtenstein* la señala en una décima parte de sus pacientes.⁹

La toma orbitaria constituye un serio problema.¹² En nuestro enfermo es la única manifestación que persiste sin mejoría. Las demás han evolucionado hacia la esclerosis. El tratamiento consistió en la administración de 6 Mercaptopurina, Methotrexate, esteroides y radioterapia.

Los casos 3 y 4 también ilustran la patología tumoral. En el primero la ausencia de signos inflamatorios, el crecimiento rápido, la presencia de una masa tumoral palpable debajo del arco superciliar y las manifestaciones purpúricas plantean el diagnóstico diferencial de un exoftalmos unilateral acom-

pañado de un síndrome purpúrico, valorándose la etiología tumoral maligna, con tres posibilidades diagnósticas: Leucemia aguda mieloblástica, linfosarcoma infiltrando médula ósea y neuroblastoma.

El caso 4 no ofrece dificultades diagnósticas. Se trata de una metástasis en la órbita, de un linfosarcoma. No es frecuente la localización primitiva del linfosarcoma en esta región señalándose su frecuencia en 1%. En las formas generalizadas se ha observado en 1.5% de los casos, con toma selectiva de la conjuntiva, el aparato lagrimal y la órbita propiamente dicha, aunque pueden afectarse menos frecuentemente, párpados, carúncula, cuerpo ciliar y coroides. La localización intraocular es rara.¹¹ Nosotros tenemos un caso de linfosarcoma generalizado, con localización intraocular, produciendo una extensa retinitis proliferante metastásica. En la paciente portadora del cloroma se le realizó medulograma, precisándose el diagnóstico por la presencia de células blásticas de la serie mieloide. Aunque se han descrito casos de cloroma en leucemia linfoblástica, actualmente no hay discusión y se acepta que el cloroma es una forma tumoral de la leucemia mieloblástica aguda.^{4,15,22} Se han reportado casos de leucemia mieloide crónica cuya fase de agudización se anunció por el cloroma.¹⁸ Recientemente se describen casos en el curso de leucemia monocítica, considerándose que este hecho refleja la dificultad de clasificar morfológicamente las leucemias mielomonocíticas, que de hecho pertenecen a la serie mieloide.^{4,18}

La coloración verdosa característica de este tumor, producido por la presencia de mieloperoxidasas, no estaba presente en nuestro paciente, y esto también ha sido reportado.¹⁸

La lesión ósea es un signo inconstante, aunque la masa tumoral afecta fundamentalmente las regiones de la cara y cráneo vecinas a las estructuras óseas, penetrando invasivamente en las cavidades orbitarias, senos y mastoides.⁴ Nuestro caso no presentaba lesión ósea.

Los dos enfermos que ilustran la etiología inflamatoria son muy demostrativos de las dificultades que estos casos pueden ofrecer.

El 5 se presenta con una forma pseudotumoral de la tuberculosis, por la presencia de un granuloma en la órbita izquierda con una extensa lesión osteolítica en su pared externa. Las lesiones en los huesos de cráneo, las adenopatías, la toma del estado general, a fiebre, hacen que se plantee clínicamente un neuroblastoma, sobre todo, teniendo en cuenta lo infrecuente de la tuberculosis generalizada en nuestro medio. Por otra parte, las lesiones osteolíticas del cráneo son muy raras en esta enfermedad.¹⁰ En general este tipo de lesión plantea más el diagnóstico de enfermedad maligna que de tuberculosis generalizada.¹⁵

Se describen estas lesiones como osteólisis con una zona periférica de mayor densidad o de reacción osteoblástica, de localización fundamentalmente en hueso frontal y parietales.^{3,5}

La presencia de calcificaciones en el tejido blando de la órbita es sugestivo de tuberculosis.²³

El Mantoux hiperérgico fue el dato principal que orientó el diagnóstico. El paciente tenía además signo de Combs positivo, (abuela tuberculosa con quien convive el niño). La biopsia ganglionar fue concluyente.

El paciente fue tratado con Estreptomina, PAS e Hidrácida con una evolución favorable.

En el caso 6 los datos de mayor valor son: la existencia de signos inflamato-

rios locales y el antecedente de un comienzo agudo con fiebre, absceso de la raíz de la nariz y etmoiditis.

La infección de los senos nasales accesorios, particularmente del etmoides es la causa más frecuente de celulitis orbitaria.^{7,8,9,12,14,16,17}

Este niño fue remitido a nuestro centro al sospecharse un proceso tumoral de la órbita, por no observarse mejoría con el tratamiento antibiótico. Consideramos que este por alguna causa fue insuficiente, porque el caso finalmente curó con Penicilina, quedando como secuela, atrofia óptica, leucoma y midriasis parálitica.

RESUMEN

Seleccionamos seis casos de exoftalmía unilateral de diferentes causas, presentando algunos de ellos dificultades de diagnóstico. Se señala la importancia de la historia de la enfermedad y un cuidadoso examen físico para orientar el diagnóstico rápidamente. El estudio radiológico, el medulograma y la biopsia son los exámenes más importantes. Se concluye que es fundamental el diagnóstico etiológico precoz para lo-

grar los mejores resultados del tratamiento.

SUMMARY

Six cases of unilateral exophthalmos due to different causes are selected, presenting several of them difficulties in the diagnosis. The importance of the history of the disease and a careful physical examination to guide a rapid diagnosis is pointed out. The radiological study, the medulogram and the biopsy are the most important examinations. It is concluded that a precocious etiological diagnosis is fundamental to obtain the best results from the treatment.

RESUME

Nous avons choisi six cas d'exophthalmie unilatérale dus à différentes causes, présentant quelques d'eux des difficultés pour le diagnostic. On signale l'importance de l'histoire de la maladie et un soigneux examen physique pour orienter le diagnostic rapidement. L'étude radiologique, le medulogramme et la biopsie sont les examens les plus importants. On conclut qu'il est fondamental le diagnostic étiologique précoce pour obtenir les meilleurs résultats du traitement.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—*Ariel and Pack: Cancer and Allied Diseases of Infancy and Childhood*, 1a. Edición, pag. 111, 113, 372, 408. Ed. Little, Brown and Co., Toronto, 1960.
- 2.—*Addler: Gifford's Textbook of Ophthalmology*, 5a. Edición, pág. 122. W. B. Saunders Co., Philadelphia and London, 1953.
- 3.—*Caffey, J.: Pediatric X-Ray diagnosis*, 4a. Edición, pág. 82, 96, 98. Year Book Med. Publishers Inc., Chicago, 1961.
- 4.—*Dameshek, W.: La Leucemia*, 4a. Edición pág. 210. Ed. Científico-Médica, Barcelona, 1967.
- 5.—*Deucher: Asymmetric proptosis*. Arch. Ophthalm. 56: 672, 1956.
- 6.—*Enriquez, P., Henderson, E., et al.: Histiocytosis X: A clinical study*. Mayo Clin. Proc. 42: 88, 1967.
- 7.—*Henderson, J. W.: Clasificación del exoftalmos unilateral*. Arch. Ophthalm. 56: 678, 1956.
- 8.—*James, D. H., Jr., et al.: Combination chemotherapy in Childhood neuroblastoma*. J.A.M.A. 194: 123, 1965.
- 9.—*Lichtenstein, L.: Histiocytosis X*. J. Bone and Joint Surg. 46A: 76, 1964.
- 10.—*Lincoln, E.: Tuberculosis in Children*. Pág. 196. Ed. Mc Graw-Hill Book Co. Inc. N. York. Toronto. London. 1963.

- 11.—*Moses, L.*: Volk, Solomon: Reticulum cell sarcoma of the orbit. *Amer. J. Ophthal.* 61: 790, 1966.
- 12.—*Nesbit, M. et al.*: Histiocytosis X. *Pract. of Pediat.* Cap. XXII, Vol. 3, 1966.
- 13.—*Nelson, W.*: *Textbook of Pediatrics*, 8va. Edition, pag. 1491, 1495, 1524, Saunders Company, W. B., Philadelphia London, 1964.
- 14.—*O'Brien*: Unilateral exoftalmos. *Amer. J. Ophthal.* 18: 123, 1935.
- 15.—*O'Malley, B.*: Disseminated bone tuberculosis without pulmonary manifestations. *Amer. J. of Med.* 38: 963, 1965.
- 16.—*Palmer, B. W.*: Unilateral exoftalmos. *Arch. Otol. Chicago.* 82: 415, 1965.
- 17.—*Perera, Ch. (MAY)*: *Manual de Enfermedades de los Ojos*, Pag. 82, Ed. Revolucionaria, 1968, Habana.
- 18.—*Reardon, G., Maloney, W. C.*: Chloroma and related myeloblastic neoplasms. *Arch. Int. Med.* 108: 864, 1961.
- 19.—*Reilly, D., Nesbit, M.*: Cured skeletal metastases in disseminated neuroblastoma. *Pediatrics.* 41: 47, 1968.
- 20.—*Shaffer, R.*: Neuroblastoma of the adrenal with orbital metastases. *Am. J. Ophthal.* 30: 733, 1947.
- 21.—*Voorhess, Mary L.*: Tumores nerviosos funcionantes. *Pediat. Clin. N: Amer.* 13: 1, 1967.
- 22.—*Wintrobe, M. M.*: *Clinical Hematology*, 5a. Edición, pag. 1014, Lea y Febiger Philadelphia, 1967.
- 23.—*Zizmor, J. et al.*: Diagnósis radiológico del exoftalmos unilateral. *J.A.M.A.* 197: 343, 1966.