CAPÍTULO V
ÓRBITA

Francisco Javier Martínez Montes, Carmen Salto González

En este capítulo dedicado a la órbita veremos en primer lugar la anatomía de ésta, en segundo lugar la exploración y semología, para acabar describiendo la patología más relevante.

ANATOMÍA DE LA ÓRBITA

Las órbitas son dos cavidades con forma de pirámide cuadrangular en cuyo extremo se encuentra el canal óptico, siendo simétricas y situadas a ambos lados de la línea media de la cara. Sus paredes mediales son paralelas entre si, presentando el eje central de la órbita un ángulo de 22,5 grados respecto a la pared medial.

La pared externa está constituida por el malar y ala mayor del esfenoides, limitando por detrás y abajo con la hendidura esfemaxilar, y por detrás y arriba con la hendidura esfenoidal.

La pared superior esta constituida por el hueso frontal y ala menor del esfenoides. En ella se aloja la fosa lagrimal por fuera y la polea del oblicuo mayor o superior por dentro. Está próxima a la fosa craneal anterior y los senos frontales.

La pared inferior o suelo está constituida por el malar, palatino y maxilar. Siendo la porción posteriomedial más débil lo que facilita las fracturas por hundimiento en esta zona.

La pared interna o medial está constituida por el hueso lagrimal, etmoides, esfenoides y maxilar. Siendo la lámina papiracea del etmoides especialmente frágil.

La hendidura esfenomaxilar comunica la órbita con la fosa pterigomaxilar, pasando por esta hendidura la arteria oftálmica que viene de la carótida externa y

las venas órbitarias que drenan en la vena yugular externa.

En la hendidura esfenoidal se inserta el anillo de Zinn en el que se originan los músculos extraoculares a excepción del oblicuo menor. En la parte externa pasan el nervio lagrimal, el nervio frontal, el IV par y venas oftálmicas. En la porción externa pasan el VI par, el nervio nasal, III par y ramas simpáticas del ganglio ciliar.

Por el canal óptico pasan el nervio óptico, arteria oftálmica y ramas simpáticas. El nervio óptico tiene una longitud intraórbitaria media de 25 mm, aunque la distancia entre el globo y el canal óptico es de 18mm, lo que permite la movilidad y así como algunos desplazamientos.

El contenido órbitario es de aproximadamente 30 ml y está constituido por el globo ocular, nervio óptico, músculos extraoculares, arterias, venas, nervios periféricos, glándula lagrimal y grasa órbitaria.

EXPLORACIÓN Y SEMIOLOGÍA DE LA ÓRBITA

Este apartado lo dividiremos en varios puntos haciendo hincapié en el *exoftalmos* ya es el signo más relevante de la patología orbitaria:

1.- INSPECCIÓN

Valoraremos la situación y constitución de la órbita, así como la presencia de enoftalmos o de exoftalmos.

En la situación y constitución de la órbita podremos encontrar algunas alteraciones entre las que destacaremos un aumento de la separación entre ambas órbitas, definido como hiperteloristmo, que deberemos diferenciar del falso hiperteloristmo por desplazamiento lateral de los ángulos internos palpebrales o epicanto. En caso de presencia de anoftalmos o microftalmos se asociará con frecuencia disminución del crecimiento orbitario. La hipoplasia órbitaria suele ser bilateral y simétrica en las disostosis cráneofaciales. A veces, la alteración ósea con inclinación del techo de la órbita produce exoftalmos.

El enoftalmos lo deberemos diferenciar del falso enoftalmos, debido a microftalmos, ptosis o exoftalmos contralateral. El enoftalmos bilateral se presentará en la atrofia de tejido graso y conectivo senil así como en la deshidratación importante, se presentará un enoftalmos unilateral de origen traumático en las fracturas por hundimiento de la pared lateral o el suelo de la órbita con herniación de tejido.

El exoftalmos lo definimos como protusión del globo ocular. Su medida

la podemos realizar con una regla sobre el reborde órbitario externo o bien con exoftalmometro (el mas usado es el de Hertel). En condiciones normales la línea en la zona media del reborde órbitario superior y el inferior es tangente a la cornea. La medida normal es de menos de 21 mm y una diferencia inferior entre ambos ojos inferior a 2mm.

Debemos diferenciarlo del falso exoftalmos por aumento del ojo en caso de buftalmos, miopía elevada o estafiloma posterior.

En cuanto a las características del exoftalmos o proptosis, tendremos que destacar:

a) *Uni o bilateralidad*

El exoftalmos endocrino es general bilateral aunque asimétrico, puede presentarse también de forma bilateral en la tromboflebitis del seno cavernoso o fístula carotidocavernosa.

b) *Desplazamiento ocular*

Será axial en el de origen endocrino o bien cuando la lesión se encuentre situada en el cono muscular como en el glioma del nervio óptico. Será lateral en dirección opuesta a la lesión cuando esta esté situada fuera del cono muscular como tumores óseos o afecciones de la glándula lagrimal.

c) *Constancia*

Será pulsátil en la fístula carotidocavernosa directa o en tumor vascular arterializado, será intermitente en las varices órbitarias, y cederá en pocos días cuando hay componente inflamatorio secundario a procesos como sinusitis o pseudotumor.

d) *Consistencia*

Será blando y reductible en angiomas, varices o aneurismas, la consistencia dura en muchos tumores.

e) *Tiempo de desarrollo*

Es rápido en procesos infecciosos agudos, hemorragia órbitaria y será lento en los de origen endocrino y tumoraciones.

g) *Sintomatología extraocular*

Es inexistente en tumores primarios sin metástasis y lesiones benignas de localización primaria en la órbita. En el exoftalmos endocrino puede presentarse con o sin alteración tiroidea. La infección grave como la celulitis órbitaria o la tromboflebitis cursa con afectación del estado general.

2.- PALPACIÓN

Valoraremos en primer lugar el reborde óseo; en él nos encontraremos

unas prominencias óseas en condiciones normales, como son la cresta lagrimal anterior, sutura cigomaticomaxilar junto a la salida del nervio infraórbitario, muesca supraórbitaria y la tróclea a 5 mm detrás del arco orbitario. Encontraremos alteraciones por solución de continuidad en las fracturas, especial sensibilidad al dolor en la neuralgia del trigémino, siendo el dolor de la sinusitis de localización más posterior.

Al realizar compresión encontraremos una disminución a la retropulsión en tumor intracónico y la oftalmopatia tiroidea.

3.- MOTILIDAD OCULAR

Encontramos una disminución de la motilidad ocular en miopatía restrictiva, la compresión del nervio óptico como la producida por el meningioma de su vaina, en las fracturas por hundimiento y en las lesiones neurológicas.

4.- AGUDEZA VISUAL

Puede haber una disminución de la agudeza visual producida por varios mecanismos como son la queratopatia de exposición, por pliegues coroideos o por compresión del nervio óptico, a veces con escasa proptosis como en el caso de la oftalmopatía tiroidea o en el glioma del nervio óptico.

5.- REACCIONES PUPILARES

Nos pueden informar del posible sufrimiento del nervio óptico por compresión en cuyo caso presentará una pupila de Marcus-Gunn.

6.- OFTALMOSCOPIA

En el fondo de ojo podremos encontrar alteraciones con congestión venosa y edema de papila debido a aumento de presión intraorbitaria. Atrofia óptica por lesión del nervio óptico. Pliegues coroideos por compresión posterior del globo. Derivaciones ópticocilares ca-racterísticas del meningioma del nervio óptico aunque a veces se presenta en el glioma del nervio óptico.

7.- PROPIEDADES DINÁMICAS

El aumento de tamaño con la compresión yugular se produce en el hemangioma capilar en niños y en las varices órbitarias. Presentará pulsación con soplo en los tumores muy vascularizados y la fístula carotidocavernosa directa. Puede presentar pulsación sin soplo en los defectos óseos de órbita como encefalocele, acompañándose de bradicardia y cefalea cuando se realiza presión.

8.- LÁMPARA DE HENDIDURA

Son típicos los vasos encabeza de medusa a nivel conjuntival en la fistula carotidocavernosa. Hay vasos tortuosos sobre el músculo lateral hipertrofiado asociado a conjuntivitis límbica superior típica de oftalmopatía tiroidea.

9.- PRUEBA DE DUCCIÓN FORZADA

Nos permite diferenciar las lesiones restrictivas de las neurológicas en los movimientos oculares. Presenta la prueba positiva aquellas en las que la limitación de los movimientos es evidente al intentar movilizar el globo ocular con pinza bajo anestesia general como en la oftalmopatía tiroidea o el atropamiento muscular por fractura por hundimiento. La prueba será negativa en las alteraciones neurológicas.

10.- RADIOGRAFÍA

Con ella pondremos de manifiesto soluciones de continuidad traumáticas o congénitas, calcificaciones como las que se presentan en el meningioma, carcinoma de glándula lagrimal, retinoblastema o los flebolitos de las varices orbitarias. También veremos las erosiones óseas secundarias a tumores y el aumento del canal óptico típico del glioma del nervio óptico. Será una exploración muy útil para descartar la presencia de cuerpo extraño radiopaco.

Las proyecciones que usaremos son:

- Caldwell con la nariz y frente en la placa que da una visión general de la órbita.
- Waters con la barbilla elevada para el suelo de la órbita.
- Rhese para agujeros ópticos, no debe haber más de 1 mm de diferencia entre ambos.
- Lateral para nasofaringe y basal-axial para senos etmoidales y esfenoidales.

11.- ECOGRAFÍA, TAC, RESONANCIA.

La ecografía es una exploración inocua, y es especialmente útil en la diferenciación de lesiones vasculares.

Con el TAC conseguimos una mayor definición de las lesiones y permite localización de cuerpos extraños.

La resonancia tiene la ventaja de no someter al paciente a radiciones ionizantes, consigue una mayor diferenciación de los tejidos blandos y hemorragias. En general esta contraindicado en pacientes con marcapasos y cuerpos extraños metálicos ímantables.

12.- PUNCIÓN BIOPSIA

A veces será precisa para el diagnostico de certeza realizándose si es posible con ecográfico o con tac.

PATOLOGIA ÓRBITARIA

Las afecciones de la órbita constituyen un grupo heterogéneo de patologías que clasificamos según su origen en:

1.-Malformativa
2.-Vascular
3.-Inflamatoria o infecciosa
4.-Endocrina
5.-Traumática
6.-Tumoral

1.- SÍNDROMES MALFORMATIVOS

Son alteraciones del desarrollo óseo de la órbita que condicionan una configuración anormal de esta. Con gran frecuencia son heredadas de forma autonómica dominante formando parte de síndromes.

De estos síndromes destacamos:

- Síndrome de Crouzon con una órbita poco profunda y exoftalmos frecuente produciéndose a veces compresión del nervio óptico.
- Síndrome de Apert con órbitas poco profundas, exoftalmos, sindactilia, asociándose a veces a retraso mental.
- Síndrome de Goldenhar o síndrome oculovertebroauricular, presenta órbitas deprimidas en los bordes laterales, boca ancha, micrognotia, apéndices cutáneos preauriculares, sordera y dermoides conjuntivales.
- Síndrome de Treacher-Collins con oblicuidad antimongoloide de la órbita y párpado, siendo el borde externo inferior al medial.

2.- VASCULAR

En este apartado veremos la fístula carotidocavernosa y las varices órbitarias.

a) La fístula carotidocavernosa es una comunicación anormal entre la arteria carótida y el seno cavernoso. Esta comunicación puede realizarse bien directamente e bien indirectamente siendo la sintomatología diferente entre ambas. En la fístula directa el mecanismo de producción con mayor frecuencia es debido a traumatismos craneales de forma aguda, aunque a veces se produce de forma espontánea sobretodo en mujeres postmenopausicas con hipertensión arterial. En

la fístula indirecta la comunicación se produce a través de las ramas arteriales meníngeas siendo este caso la sintomatología más larvada.

La clínica florida consiste en congestión del segmento anterior con quemosís, dilatación de los vasos sanguíneos conjuntivales y epiesclerales (*imagen en cabeza de medusa*), exoftalmos pulsátil con soplo audible que disminuye con la compresión de la carótida externa ipsilateral, así mismo también suele presentar oftalmopatía, aumento de presión intraocular y congestión vascular visible por oftalmoscopia.

El tratamiento se realizará mediante radiología intervencionista, y su indicación deberá individualizarse según la gravedad que vendrá condicionada por la presencia de un glaucoma secundario intratable, un soplo muy severo, un gran exoftalmos o diplopía de larga duración.

b) Las varices orbitarías son dilataciones venosas con frecuencia congénitas y unilaterales. Se caracterizan por aumento de volumen ocasionado por aumento de la presión venosa producido por el llanto o la maniobra de valsalva, sin asociarse a soplo. Son fácilmente visibles con ecografía. Con TAC o radiografía se visualizan a veces calcificaciones denominadas flebolitos. Pueden sufrir episodios de trombosis y hemorragias. La actitud terapéutica será expectante y solo se actuara quirúrgicamente en caso de presentar trastorno funcional importante.

3.- PATOLOGIA INFLAMATORIA O INFECCIOSA

Dentro de este apartado veremos las celulitis órbitarias y los pseudotumores.

-La celulitis preseptal por definición esta localizada anterior al *septum* órbitario. Suele ser un cuadro secundario a una lesión del párpado ocasionada por una picadura, orzuelo o herida externa. Su tratamiento se realiza con antibióticos orales.

-La celulitis órbitaria es una infección que afecta también por detrás del *septum* órbitario, siendo su gravedad mucho mayor. Su origen con frecuencia es secundaria a sinusitis etmoidal en niños aunque también puede deberse a otras afecciones como una dacricistitis aguda o secundaria a traumatismo. Los agentes microbianos causantes pueden ser varios, siendo los más frecuentes los estreptococos, estafilococos y haemophilus (en menores de 5 años).

Excepcionalmente está causada por hongos como los *mucor* en personas debilitadas y aspergillus, siendo en estos casos muy agresivos.

La clínica de la celulitis órbitaria es de exoftalmos monolateral de rápida evolución con edema palpebral y quemosis, pudiendo complicarse con afectación

del sistema nervioso por abscesos cerebrales, meningitis y trombosis del seno cavernoso. La afectación ocular puede ser severa.

El tratamiento se realiza con antibioticoterapia intravenosa.

-El *pseudetumor* orbitario lo constituyen un grupo de lesiones orbitarias que se comportan clínicamente como neoplasicas siendo histología inflamatoria pura. Cursa con exoftalmos de inicio progresivo, con disminución de la motilidad ocular más marcado cuando se afectan los músculos extraoculares. Suele ser unilateral, estando asociado a enfermedades sistémicas como la enfermedad de Wegener, poliarteritis nodosa o sarcoidosis en su presentación bilateral. Cuando se localiza en el seno cavernoso y la hendidura esfenoidal constituye el síndrome de Tolosa-Hunt que afecta al II, III, IV, V y VI par.

El diagnóstico de certeza se realizará con punción biopsia.

El tratamiento con corticoides produce una mejoría clínica en la mayoría de los casos, aunque los casos resistentes precisarán radioterapia o agentes citotóxicos.

4.- PATOLOGÍA ENDOCRINA

La oftalmopatía tiroidea es una enfermedad que con frecuencia se asocia a la enfermedad de Graves, aunque se puede presentar sin alteración tiroidea previa. La proporción de sexo femenino es de 8:1, suele ser bilateral aunque asimétrica, siendo su edad de presentación mas frecuente entre les 30 y 50 años.

Su origen parece deberse a una alteración autoinmune a través de una inmunoglobulina que actuaría sobre las estructuras orbitarias produciendo una hipertrofia de los músculos extraoculares, infiltración por células inflamatorias de las estructuras órbitarias que posteriormente pasarían a producir fibrosis sobre todo en los músculos extraoculares, así como un aumento de la grasa orbitaria.

Así pues, la oftalmopatía presenta dos etapas: una primera o congestiva que suele durar unos tres años, para pasar a otra de fibrosis o no congestiva, que tiene una gravedad variable ya que puede producir una disminución de agudeza visual por una queratopatía de exposición o por neuropatía.

Las manifestaciones clínicas son:

- Retracción palpebral de los párpados superior e inferior (en condiciones normales el párpado superior esta 2 mm por debajo de limbo, sin visualizarse la escalera a este nivel). La retracción ocasiona los signos clínicos de Von Greafe o rezagamiento del párpado al mirar hacia abajo, y el signo de Dalrymple o de retracción palpebral en la posición primaria de la mirada (Fig.5.1).

Fig.5.1

La retracción palpebral en la mitad de los casos mejora espontáneamente o con control del hipertiroidismo, si este está presente, precisando cirugía si no mejora y presenta queratopatía de exposición o alteración estética.

- Síntomas congestivos. Cursa con quemosis conjuntival, edema palpebral y queratoconjuntivitis límbica superior que se trataran de forma sintomática.

- Exoftalmos (Fig.5.2). Es axial, bilateral aunque asimétrico, impidiendo el cierre palpebral completo cuando es marcado. Su tratamiento se realiza con corticoides y radioterapia, siendo precisa la cirugía descompresiva en los casos resistentes.

Fig. 5.2

- Miopatía restrictiva. Se produce limitación de los movimientos oculares por la fibrosis muscular, afectándose con mayor frecuencia el recto inferior. Precisará tratamiento quirúrgico si presenta diplopía en posición primaria de la mirada o durante la lectura.

- Neuropatía compresiva. Si se produce compresión del nervio óptico podrá causar disminución de la agudeza visual y alteración de los reflejos pupilares aferentes pupila de Marcus-Gunn. Su tratamiento será el mismo que para el exoftalmos.

5.- PATOLOGÍA TRAUMÁTICA

Podemos encontrar lesiones en todas sus estructuras. Con frecuencia se asocian a otras lesiones del macizo facial. Dentro de las lesiones de la órbita propiamente dichas destacamos las fracturas por hundimiento, que suele afectar con mayor frecuencia al suelo de la órbita, cursando con clínica enoftalmos, anestesia infraórbitaria y diplopía en grade variable. Puede haber atrapamiento del músculo recto inferior y del oblícuo menor que a veces requerirá cirugía para su liberación. La presencia de cuerpo extraño intraórbitario puede descartarse con radiología simple si es metálico y con TAC si es radiopaco.

6.- PATOLOGÍA TUMORAL

Puede estar causada por multitud de tumores primarios, metastáticos o por invasión por contigüidad desde estructuras vecinas. Presentan con frecuencia un exoftalmos no reducible, siendo este de carácter axil cuando la localización del tumor es intracónica, presentando desviación al lado opuesto a la lesión en los de localización extracónica.

Destacaremos algunos de los tumores más característicos de órbita:

- El *rabdomiosarcoma* es el tumor maligno primario más frecuente en niños. Se presenta con un exoftalmos de evolución rápida, sin afectación en un principio del estado general. Su diagnostico se confirmará con biopsia. Es muy importante su tratamiento precoz ya que hoy con su tratamiento con radioterapia, quimioterapia y cirugía se puede conseguir una elevada supervivencia si cuando se inicia este está limitado aun a la órbita.

- *Meningioma de la vaina del nervio óptico.* Es mas frecuente en mujeres de mediana edad. Tiene un crecimiento lento, pudiendo producir un edema de papila y posterior atrofia óptica, con la perdida de visión progresiva acompañante unilateral. En oftalmoscopia con frecuencia es visible la derivación ópticociliar. Su tratamiento es quirúrgico.

- *Glioma del nervio óptico.* Es un tumor de crecimiento lento. Con frecuencia se asocia neurofibromatesis tipo-I. Suele producir un agrandamiento del agujero óptico correspondiente. El pronóstico es mejor en niños que en adultos y se ensombrece si hay afectación intracraneal.

- *Hemangioma capilar es el tumor órbitario benigno mas frecuente de la infancia*. Se caracteriza por exoftalmos que aumenta con el llanto o maniobra de Valsalva sin soplo ni pulsaciones. Se suele presentar en el periodo perinatal *con tendencia a la desaparición espontánea*, en la mayoría de los casos antes de los ocho años.

- *Hemangioma cavernoso. Es tumor benigno órbitario mas frecuente en adultos jóvenes*. Suele estar bien encapsulado y de localización intracónica. Su tratamiento es *quirúrgico*, ya que su crecimiento puede condicionar una lesión por compresión del nervio óptico.

- *Tumores metastáticos. En niños el neuroblastoma es el que con mayor frecuencia se presenta. En adultos la localización del tumor primario suele estar en la mama o el pulmón*. El tratamiento es el del tumor primario.

Bibliografía

Spires J.R., Smith R.J.H. Bacterial infections of the órbital and periorbital softtissues in the children. Laringoscope1986; 96: 736-767.
Garner, A. Pathology of pseudotumors of the orbit: A review. JClin Pathol 1973; 26: 639-648.
Leone CR.Jr, Lioyd, WC.III. Treatment protocol for órbital inflamatory disease. Ophthalmology 1984; 92: 1325-1331.
Wharam M, Betangady M, Hays D, et al. Localized orbtal rhabdomyosarcorna; An Interim Report of the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Committee.
Ophthalmology 1987; 94: 251-254.
Char DH.Thyriid Eye Disease. Baltimore: Williams and Wilkins, 1985.
Fells P. Orbital decompression for severe dysthyroid eye disease. Br J Ophthalmol 1987; 71:107-111.
Gorman CA.Ternporal relationship between onset of Graves ophthalmopathy and diagnosis of thyrotixicosis. Mayo Clin Proc 1983; 58: 515-519.
Bullock JD, Bartley GB. Dynamic proptosis. AM J Ophthalmol 1986; 102: 104-110.
Haik BG, Jakobiec FA, Ellesworth RM, et al. Capillary hemangioma of the uds and orbit: An analysis of clinical features and therapeutic results in 101 cases. Ophthalmology 1979; 86: 760-792.
Debrum G, Lacour P, Vinuela F, et al. Treatment carotid-cavernous fistulas. J Neurisurg 1981; 55: 678-692.
Newton TH, Hoyt WF. Dural arterivenous shunts in the region of cavernous sinus. Neuroradiology 1970; 1: 71-81.
Deuth TA, Feller DB. Paton and Goldberg's Management of the ocular injuries. Philadelphia: Saunders; 3: 37-59.