

Dr. Ignacio Cano Muñoz¹
 Dr. Enrique Caro Osorio²
 Dra. Alma Iris Cano Rodríguez¹
 Dr. Álvaro Barbosa Quintana³

Coristoma respiratorio ocular extraconal

RESUMEN

Caso clínico: Paciente femenina de 12 años de edad. Acudió por proptosis y dolor periorbitario izquierdo; en estudio de tomografía computada se identificó lesión heterogénea, lateral y por detrás del músculo recto

lateral, que hacía contacto con el nervio óptico en su entrada al agujero óptico. La resonancia magnética mostró un patrón mixto con tejido blando y lesiones quísticas de alto contenido proteico. Se realizó intervención quirúrgica con extirpación de la lesión; se reportó tejido respira-

torio inferior, lo que corresponde a tejido heterotópico, por lo que recibe el nombre de coristoma.

Palabras clave: Coristoma respiratorio ocular extraconal, tejido ectópico.

Continúa en la pág. 224

¹ Departamento de Radiología e Imagen, ² Departamento de Neurocirugía, ³ Departamento de Patología del Hospital San José Tec de Monterrey. Av. Ignacio Morones Prieto 3000 pte. Col. Doctores, 64710, Monterrey, N.L., México.

Copias (**copies**): Dr. Ignacio Cano Muñoz E-mail: icanom1@hotmail.com

Introducción

El coristoma es una enfermedad poco frecuente; es el crecimiento excesivo de un tejido histológicamente normal que durante el desarrollo se desplaza hacia una región anatómica en la que normalmente no existe este tejido. Aparece como una masa de aspecto heterogéneo, quístico benigno, que contiene epitelio heterotópico, con mayor frecuencia contiene epitelio gástrico o respiratorio.^{1,2}

Los coristomas son masas quísticas formadas por tejido ectópico, es decir, tejido localizado fuera de su situación normal. Los coristomas en la órbita son lesiones infrecuentes y pueden estar formadas por diferentes tipos de epitelio: glial, cartilaginoso, óseo, tiroideo, respiratorio y gástrico.²

El epitelio pseudoestratificado ciliar (tipo respiratorio) está incluido en aproximadamente 25% de los casos, el epitelio gástrico o intestinal en 43% de los pacientes y la combinación de ambos tipos (respiratorio y gástrico) en 31%.

Los coristomas orbitarios se originan de células embrionarias que quedan atrapadas en situación anómala, por un fallo en la separación en los tejidos óseos o por un secuestro. Suelen ser quísticos y contienen células que derivan de una sola capa germinal, se clasifican en:

Quistes dermoides: Se encuentran revestidos por un epitelio estratificado queratinizado con anexos dérmicos (folículos y glándulas sebáceas) en su pared. La aparición ocasional de elementos mesodérmicos (cartílago) no modifica el concepto de quiste dermoide.

Quistes epidermoides: Tienen un epitelio poliestratificado queratinizante sin anexos en su pared.²

Ambas lesiones suelen aparecer en los primeros meses de vida en forma de nódulos subcutáneos situados sobre el anillo orbitario, aunque a veces también existen en zonas más profundas de la órbita. Son lesiones benignas que no infiltran las estructuras adyacentes y se tratan con extirpación quirúrgica simple.

Lesiones quísticas idénticas pueden aparecer secundariamente por implantación traumática o iatrogénica.

Los quiste dermoides conjuntivales se originan por un secuestro de la conjuntiva durante la vida embrionaria. Se encuentran revestidos por un epitelio escamoso no queratinizante con células calciformes y ajenos en su pared. Si no poseen anexos se denomina quistes simples, que suelen ser secundarios y aparecer meses o décadas después del traumatismo o cirugía.^{2,3}

Caso clínico

Paciente femenina de 12 años de edad. Desde el nacimiento le notaron deformidad del ojo izquierdo, reportada como una leve proptosis, que nunca dio síntomas visuales. En fechas más recientes a su atención,

ABSTRACT

Case report: Female patient of 12 years that suffered proptosis and with left periorbital pain. In computed tomography study was identified a hete-

rogeneous, lateral lesion and posterior to the lateral rectus muscle and made contact with the optic nerve as they enter the optic foramen. The MRI showed a mixed pattern with soft tissue and cystic lesions of high protein content. Surgery was performed with excision

of the lesion; lower respiratory tissue was reported, which corresponds to heterotopic tissue, so called choristoma.

Key words: Respiratory choristoma extraconal eye, ectopic tissue.

notaron una muy leve progresión de la proptosis, sin otros síntomas.

El motivo de ingreso a Neurocirugía fue por dolor intenso, súbito, periorbitario izquierdo y le notaban más pronunciada la proptosis. Se realizó estudio de tomografía computada simple (TC), donde se identificó una lesión extraconal heterogénea, lateral y por detrás del músculo recto lateral, que hacía contacto con el nervio óptico (*Figura 1 a-d*).

Se consideraron posible lesión condromatosa y teratoma, o ambas, entre otras posibilidades, se realizaron estudios de resonancia magnética; se obtuvieron imágenes en T1, T2, FLAIR, FAT-SAT (*Figura 2 a-f*); donde se identificó un patrón mixto con tejido blando y lesiones quísticas de alto contenido proteico.

Ante los hallazgos mencionados de lesión quística compleja, con una variedad de posibles causas (linfangioma, tumor desmoide, teratoma o linfoma), se realizó intervención quirúrgica con extirpación de la lesión, por

una craneotomía fronto-orbitaria izquierda, abordada por el techo de la órbita.

Patología

Se enviaron a Patología múltiples fragmentos membranosos, friables de 0.5 a 3.0 cm de longitud, los mayores de aspecto mucoso.

El examen microscópico mostró que los fragmentos correspondían a la pared de un quiste, cuyo contenido es material mucinoso, acelular, y estaba revestida por epitelio cilíndrico ciliado con células mucosecretoras intercaladas. Los núcleos del epitelio estaban localizados en la base del citoplasma y eran de cromatina fina, sin nucleolos, no exhibía datos de atipia. El estroma de apoyo es fibrovascular con infiltrado linfocítico de moderado a intenso.

El tejido tienen características de epitelio respiratorio; lo que corresponde a tejido heterotópico, por lo que recibe el nombre de coristoma (*Figura 3*).



Figura 1. A) Imagen axial donde se observa una masa extraconal adyacente al músculo recto externo de la órbita izquierda, que lo desplaza en sentido medial. B) Imagen coronal que muestra la asimetría del cono con incremento en el espesor de músculo recto externo. C) Imagen sagital donde se identifica remodelación o erosión ósea, la lesión tiene un componente intracraneal hacia la fosa temporal. D) Proptosis.

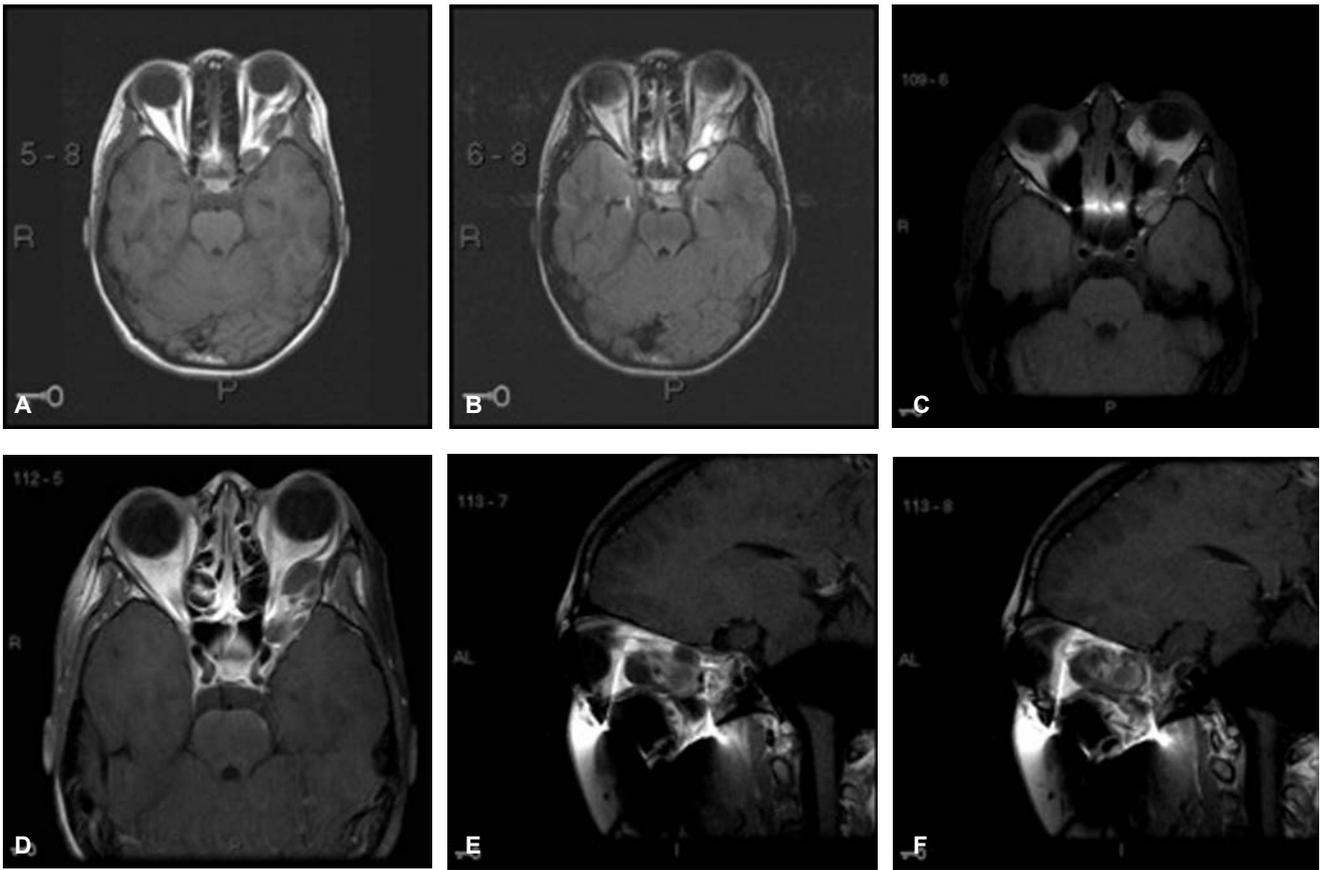


Figura 2. Resonancia magnética que muestra en las imágenes axiales y sagitales un tumor mixto de predominio quístico, multilobulado, con componente de mayor contenido proteináceo de predominio hipointenso en las secuencias de T1 y FLAIR, hiperintensas en supresión T2; el material de contraste (gadolinio) muestra reforzamiento periférico de las lesiones quísticas.

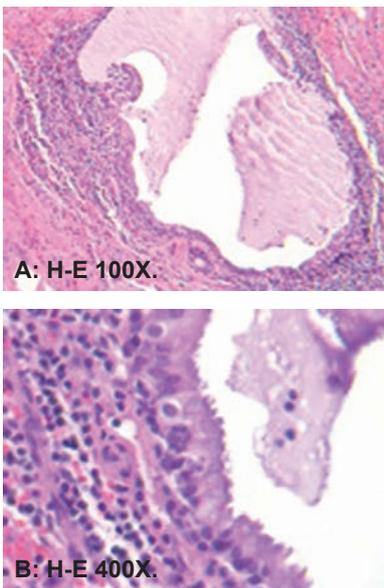


Figura 3. Estudio histológico. **A)** El quiste está ocupado por material mucinoso y revestido por epitelio cilíndrico ciliado de tipo bronquial, con una glándula salival en el estroma. **B)** Detalle del epitelio ciliado con núcleos basales carentes de atipia, se apoya en estroma rico en infiltrado inflamatorio linfóide.

Discusión

La ruta patológica común para encontrar epitelio del aparato respiratorio superior dentro de la órbita está en relación con formación de mucocele. El mucocele forma el 10% de las causas de proptosis unilateral, aparece entre la cuarta y quinta décadas de la vida, en asociación con sinusitis crónica, aunque también puede ocurrir en niños con fibrosis quística. Se acepta que el mucocele se forme por obstrucción de las vías de drenaje de los senos paranasales; la presión causada por la obstrucción de su drenaje y la continua secreción por la mucosa hacen que exista expansión del seno y eventualmente produzca reabsorción osteoclástica y el epitelio respiratorio se hernie a través de la lesión, formando un quiste que se introduce en la órbita y provoca proptosis (Figura 4).

El diagnóstico se sospecha clínicamente y los estudios iniciales de radiografías muestran opacidad de los

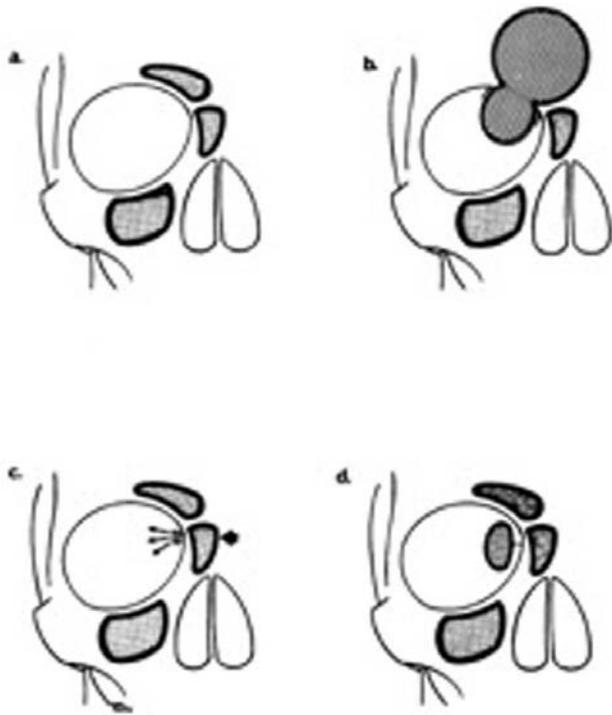


Figura 4. Teoría de la patogénesis de quistes intraorbitarios con epitelio respiratorio ectópico y desarrollo de mucocelo. **A)** Órbita y senos paranasales normales. **B)** Desarrollo de mucocelo frontal posterior a bloqueo de las vías de drenaje. **C)** Traumatismo en región frontal con resultado de transferencia de células epiteliales a la órbita a través de una pequeña fractura de la parte orbitaria. **D)** Subsecuente desarrollo de quiste contorneado por epitelio respiratorio.³

senos, con crecimiento del mismo, además de irregularidad de sus contornos, en ocasiones se identifica la erosión de los mismos.³

Los coristomas en la órbita aparecen como tumores en los niños; existen coristomas epibulbares que afectan la córnea, el limbus y el espacio subconjuntival; pueden asociarse con colobomas, síndrome de Goldenhar o nevos epidérmicos. Pueden ser ocasio-

nalmente familiares; aunque son más comúnmente bilaterales, pueden afectar otras áreas del ojo y de la órbita, e incluso afectar más de un área.⁴

Los coristomas intraorbitarios se han relacionado con traumatismos y por su cercanía a los senos paranasales, formando quistes rodeados de epitelio respiratorio. Norris reporta dos casos en la región de la órbita temporal y alejados de los senos, por lo que este coristoma de tejido con epitelio respiratorio sea debido a un secuestro del mismo durante el desarrollo, en vez de una lesión adquirida en conexión con los senos paranasales.⁵

En una revisión de casos de coristomas orbitarios, Mee estableció que lo descrito por Norris y otros autores,⁵ el verdadero coristoma contiene mucosa heterotópica por secuestro de tejido en una localización anormal.⁶ Los coristomas quísticos de la órbita son de origen dermoide y epidermoide, tienen pared con epitelio escamoso estratificado como prolongaciones de piel que contienen glándulas sebáceas, sudoríparas y vello; menos comunes son los dermoides conjuntivales que contienen estructuras de anexos como folículos, glándulas sebáceas y epitelio conjuntival.⁴⁻⁹

Se han reportado casos de coristomas con contenido de tejido epitelial respiratorio, debido principalmente a traumatismo y considerados incluso como mucocelos; menos de 10 casos se ha reportado con mucosa respiratoria ectópica dentro de los mucocelos, como es en el caso de esta comunicación.⁶

Otros coristomas orbitarios pueden contener restos lagrimales, tejido adiposo, cartílago y hueso, también se han reportado coristomas con tejido cerebral ectópico. Los teratomas orbitarios (contienen las tres capas germinales) y los tumores teratoides (contienen dos de las capas germinales) son considerados coristomas complejos.

El tratamiento de estas lesiones, que incluyen el mucocelo hasta los diferentes tipos de coristomas, es la extirpación quirúrgica completa de las mismas; lo que resulta en buen pronóstico y sin evidencia de recidivas.^{1,5,6}

Referencias

1. Patrón RM, Salinas MS, Larrauri MJ. Anatomía patológica de las lesiones tumorales y pseudotumorales en la infancia. Capítulo 62. En: Actualización en cirugía oftálmica pediátrica. Consultado en: <<http://www.oftalmo.com/publicaciones/pediatria/cap62.htm>>.
2. Cabezalí BD, Delgado MMD, López DM y col. Coristoma con heterotopia gástrica y respiratoria en un neonato. *An Pediatr (Barc)* 2006; 65(2): 166-174.
3. James CR, Lyness R, Wright JE. Respiratory epithelium lined cysts presenting in the orbit without associated musculature formation. *Brit J Ophthalmol* 1986; 70: 387-390.
4. Mansour AM, Barber JC, Reinecke RD, Wang FM. Ocular choristomas. *Surv Ophthalmol* 1989; 33(5): 339-358.
5. Morris WR, Fleming JC. Respiratory choristomatous cysts in the temporal orbit. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2001; 17(6): 462-464.
6. Mee JJ, McNab AA, McKelvie P. Respiratory epithelial orbital cysts. *Clin Experiment Ophthalmol* 2002; 30: 356-360.
7. Kim BL, Kazim M. Bilateral symmetrical epibulbar osseous choristoma. *Ophthalmology* 2006; 113(3): 456-458.
8. Kim BH, Henderson BA. Intraocular choristoma. *Semin Ophthalmol* 2005; 20(4): 223-229.
9. Giannini C, Reynolds C, Leavitt JA, et al. Choristoma of the optic nerve: case report. *Neurosurgery* 2002; 50(5): 1125-1128.