

FIBROMA ORBITARIO ASOCIADO CON ANGIOMA CAVERNOSO FRONTAL HOMOLATERAL

por

Manuel GONZÁLEZ DE LA ROSA

José Juan AGUILAR ESTÉVEZ

David del ROSARIO CEDRÉS

Mariano GINOVÉS SIERRA

RESUMEN ESPAÑOL: Se describe un caso de fibroma duro de la órbita de localización intracónica y 12 años de evolución clínica, asociado a un angioma cavernoso frontal descubierto casualmente al practicar una tomografía axial computarizada.

RÉSUMÉ FRANÇAIS: On décrit un cas de fibrome dur de l'orbite de localisation intraconique et de 12 ans d'évolution clinique, associé a un angiome frontal qui a été decouvert par hasard au cours de la réalisation d'une tomographie axiale computerisée.

ENGLISH SUMMARY: One case of hard fibroma of the orbit of intraconic localization and 12 years of clinical evolution is described, associated with a frontal cavernous angioma discovered by chance when a computerized axial tomograph was being carried out.

El primer caso de fibroma orbitario publicado en la literatura fué el de THOMAS HOPE (1744) y el segundo el de VERHAEGE (1850). En su revisión de 1904, LAGRANGE encuentra 15 casos señalados en la literatura, aunque piensa que sólo dos podrían considerarse con certeza como fibromas.

OFFRET y HAYE (1968) encuentran solamente una treintena de casos publicados, REESE (1963) señala 3 casos entre 877 tumores orbitarios, y MONTADA (1971) 2 casos entre 900 diagnósticos histológicos. En consecuencia, la frecuencia de este tipo de tumor en la órbita se sitúa entre el 2 y el 3 por mil de todos los tumores.

Suele tratarse de un tumor que aparece en el niño o en el adulto joven, siendo raro que comience a desarrollarse después de los 30 años. Su localización más frecuente es la posterointerna en el techo de la órbita creciendo a partir del periostio, aunque pueda tener otras localizaciones o desarrollarse a partir de las vainas musculares, cápsula de Tenon o vainas del nervio óptico.

Clínicamente se manifiesta como un tumor duro que provoca una exoftalmía irreductible, de muy lenta evolución. El tumor no tiene tendencia a la invasión de las estructuras vecinas, provocando solamente problemas por compresión y evolucionando siempre de forma benigna.

DUKE-ELDER (1974) insiste en que muchos de los casos descritos no están probados histológicamente y otros son angiomas esclerosantes o neurofibromas y OFFRET *et al.* (1974) opinan también que muchos de los tumores etiquetados de "fibroma" son en la realidad schwannomas.

No se conocen casos de recidiva tras la excéresis completa, aunque pueden quedar como secuelas alteraciones de la motilidad ocular o lesiones irreversibles del nervio óptico, ya sea por el estado de comprensión preoperatorio o secundarias a las maniobras quirúrgicas.

HISTORIA CLINICA

Enferma de 42 años que asiste al Servicio de Urgencias por una pérdida súbita y momentánea de conciencia. Refiere que desde hace 12 años aproximadamente padece frecuentes cefaleas y progresiva protrusión del globo ocular izquierdo, acompañada de lenta disminución en su agudeza visual.

EXPLORACION

La agudeza visual del ojo derecho era de 2/3 (escala de De Wecker) y la del ojo izquierdo percepción de bultos. La motilidad extrínseca estaba conservada para todas las posiciones de la mirada aunque sin mantener el paralelismo con el otro

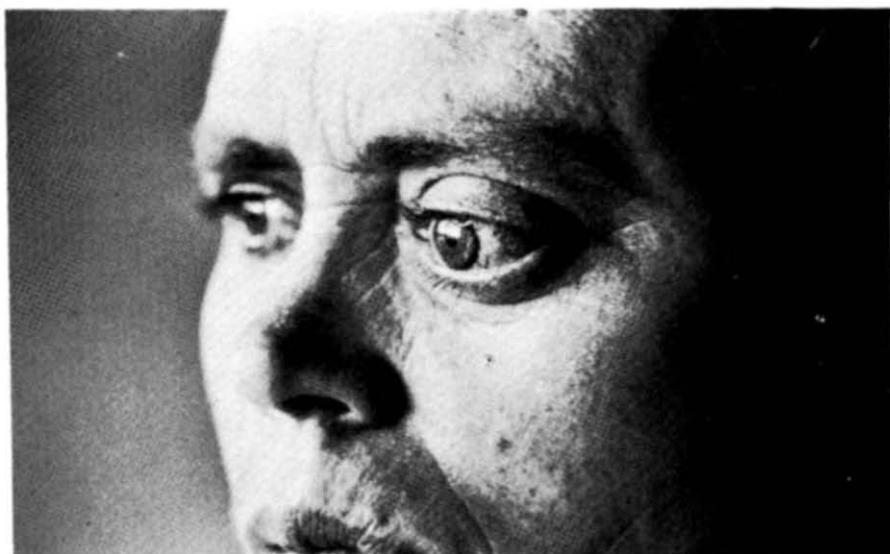


FIGURA 1
Estado preoperatorio de la paciente: Ojo izquierdo exoftálmico y descendido.

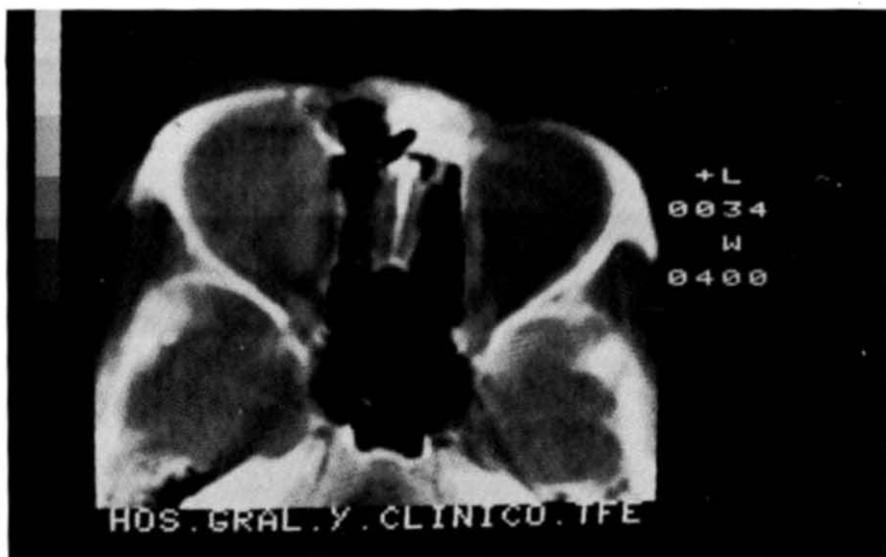


FIGURA 2
T. A. C. orbitario: La tumoración rechaza al globo hacia abajo y al nervio óptico hacia la pared lateral.

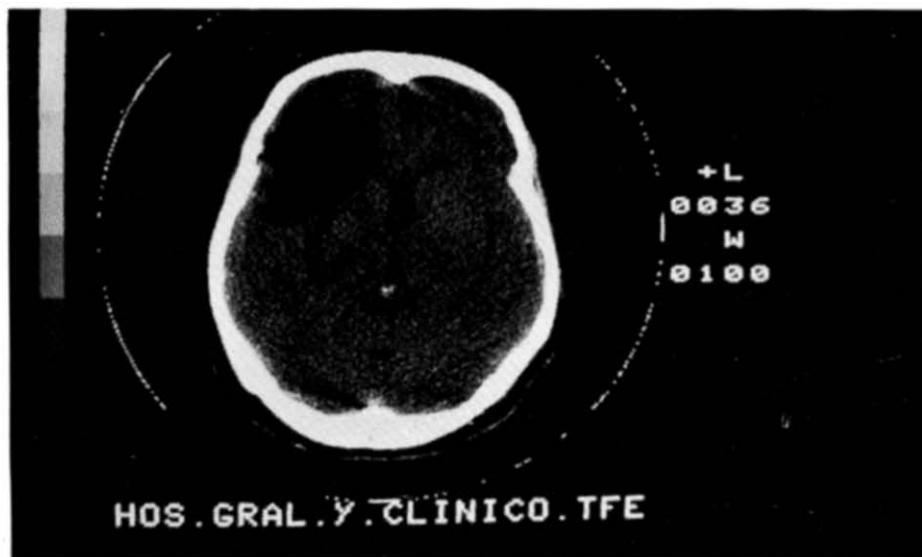


FIGURA 3
T. A. C. cerebral: Baja densidad en lóbulo frontal izquierdo.

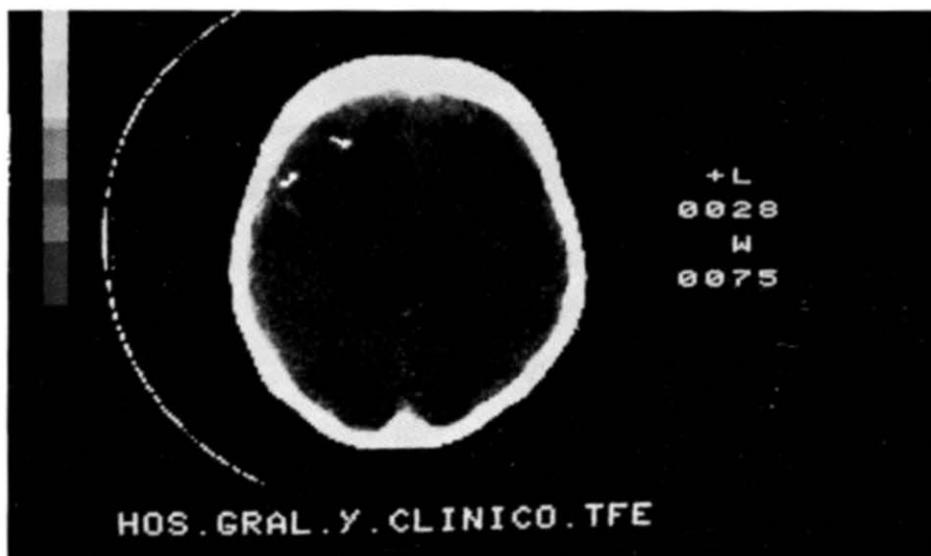


FIGURA 4
T. A. C. cerebral con contraste: Se acumula contraste en dos zonas subcorticales.

FIBROMA ORBITARIO ASOCIADO CON ANGIOMA

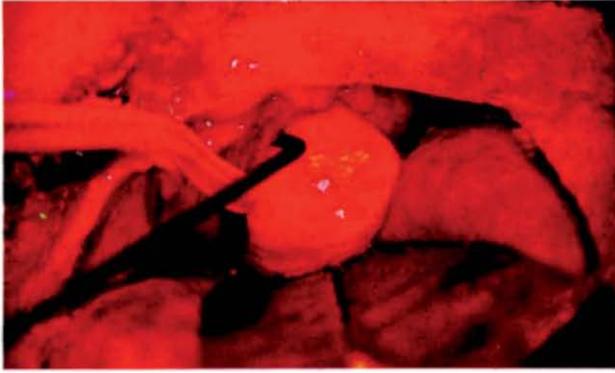


FIGURA 5
Extirpación del tumor a través del techo de la órbita respetando la musculatura.



FIGURA 6
Volumen del tumor en relación a una órbita. Obsérvense las foveas correspondientes al globo ocular y nervio óptico.

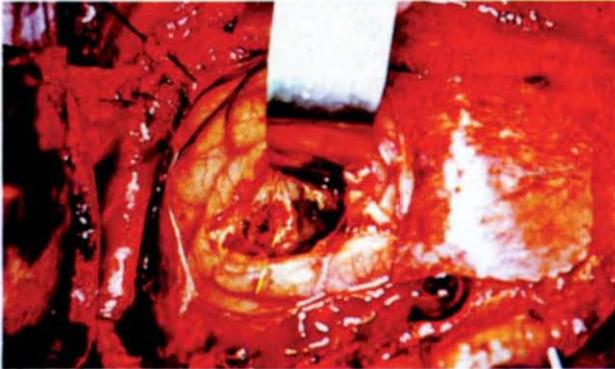


FIGURA 7
Extirpación del angioma frontal.

ojo. La motilidad intrínseca era normal en ambos ojos.

La presión ocular era de 20 mm de Hg. en ambos ojos. El fondo de ojo derecho era normal y el del ojo izquierdo mostraba una endoversión y palidez papilares importantes.

La exoftalmía medida con el aparato de Hertel era de 16 mm en el O.D. y de 26 mm en el O.I. con una separación entre apoyos de 110 mm y el O.I. se encontraba descendido respecto al derecho. (Fig. 1).

La palpación mostraba una exoftalmos irreductible a la presión y un globo ocular libre y desplazable. La auscultación orbitaria era negativa y el ECG y analítica general eran normales.

Las placas simples de cráneo y las de órbitas comparadas solo mostraron un velamiento difuso de la órbita izquierda. Los agujeros ópticos eran normales y el estudio de senos paranasales solo ponía en evidencia una hipogenesia del seno frontal derecho.

Se practicó una T.A.C. (Fig. 2) encontrándose una tumoración redondeada que ocupaba prácticamente la totalidad del espacio retrobulbar de la órbita, rechazando el globo ocular hacia adelante y algo hacia abajo y al nervio óptico hacia la pared lateral. La tumoración tenía unos contornos regulares y bien delimitados y ensanchaba ligeramente la zona posterior de la órbita por compresión sobre la lámina papirácea del etmoides.

El estudio se amplió con unos cortes más altos encontrándose a nivel de la fosa anterior una zona de baja densidad en lóbulo frontal izquierdo que desviaba a los ventrículos cerebrales hacia el lado derecho (Fig. 3).

Se repitió la T.A.C. con contraste

(Sombrial al 60%) apareciendo dos zonas de mayor densidad, subcorticales, en lóbulo frontal izquierdo (Fig. 4).

TRATAMIENTO

Ante la asociación de estos dos procesos expansivos se decidió practicar su excresis quirúrgica mediante una craniectomía frontal izquierda y orbitotomía transfrontal. La intervención se practicó conjuntamente por los servicios de Neurocirugía y Oftalmología, abordando la cavidad orbitaria a través de una ventana practicada en su techo que mostró una constitución papirácea. Se extirpó un tumor de unos 3x3x3 cm de tamaño (Fig. 5), situado dentro del cono muscular, de forma ligeramente irregular, pero superficie lisa, duro, encapsulado y sin adherencias a globo ocular ni otras estructuras orbitarias, aunque sobre su superficie quedaban marcados los moldes del polo posterior del globo y del nervio óptico (Fig. 6).

Se reconstruyó el techo de la órbita con material acrílico modelado y se practicó en un segundo tiempo el abordage de la tumoración frontal (Fig. 7), donde se encontró un nódulo subcortical del tamaño de una avellana en el territorio de la arteria cerebral anterior, y una tumoración intracerebral quística de un volumen de unos 50 cc de contenido xantocrómico. Tras vaciamiento del quiste y extirpación del nódulo mural se practicó una lobectomía frontal parcial.

EVOLUCION

El postoperatorio cursó sin complicaciones, quedando inicialmente una ptosis palpebral y una parálisis



FIGURA 8
Estado postoperatorio de la paciente: Ptosis y midriasis izquierdas.

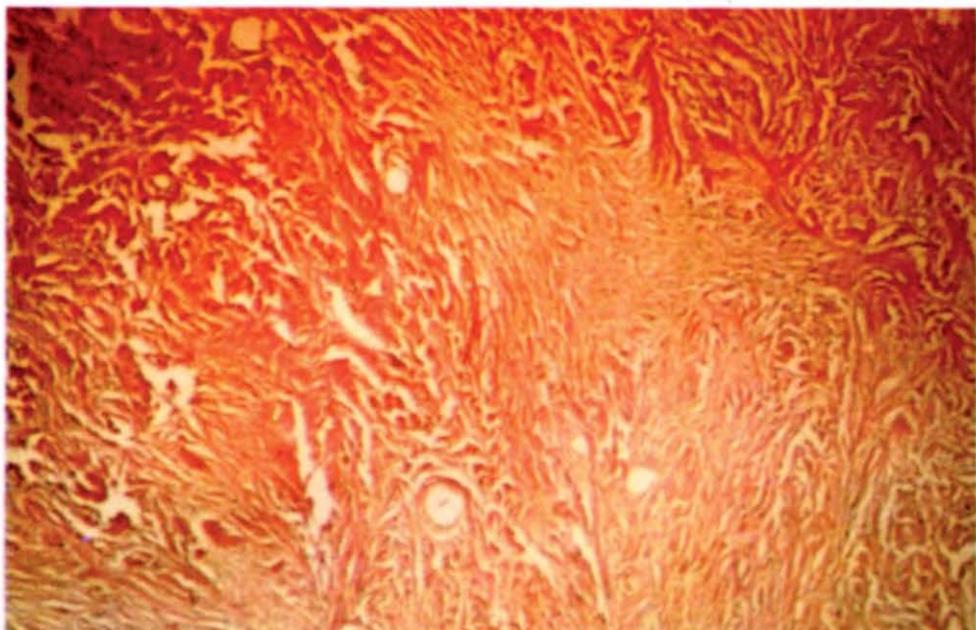


FIGURA 9
Anatomía patológica del fibroma orbitario. Tinción de van Gieson.

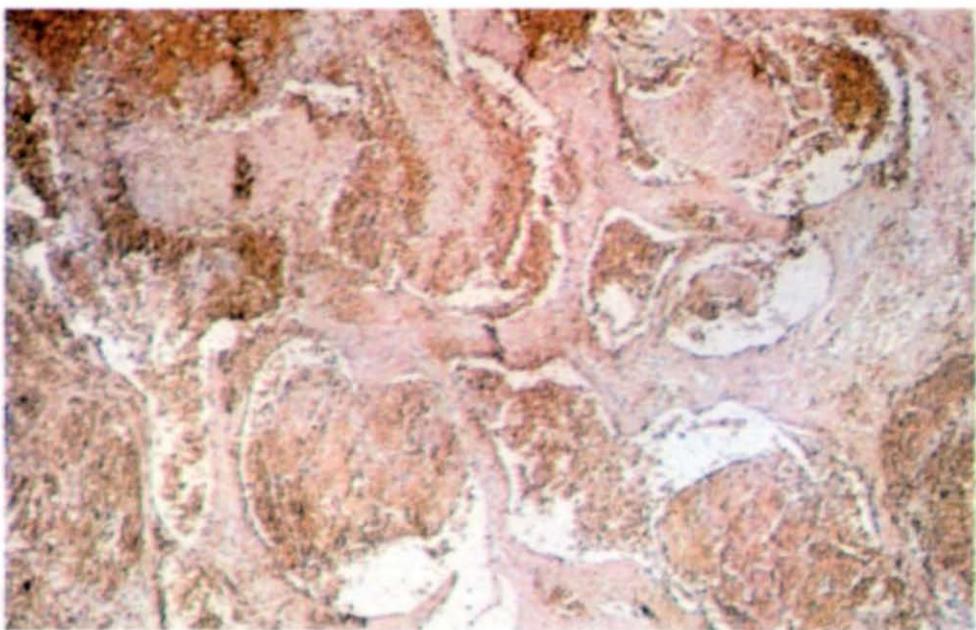


FIGURA 10
Anatomía patológica del angioma cavernoso. Hematoxilina-eosina.

del recto superior, seguramente secundarias al exceso de longitud de los músculos respecto a la posición enoftálmica postoperatoria del globo ocular.

Posteriormente la función muscular se recuperó parcialmente, la agudeza visual mejoró a contage de dedos a 50 cm. se corrigió casi por completo la endoversión papilar y quedó anisocoria por midriasis izquierda (Fig. 8).

ANATOMIA PATOLOGICA

El tumor orbitario estaba constituido por un tejido conjuntivo muy denso que predomina sobre las células. No se observaban anomalías en los núcleos ni mitosis, evidenciándose con una tinción de Van-Gieson la abundancia en fibras colágenas (Fig. 9).

El tumor frontal mostraba múltiples luces vasculares gigantes llenas de elementos formes y en algunos casos de trombos. Entre las caver-

nas vasculares queda en algunos casos tejido cerebral y en otros tejido conjuntivo. En zonas próximas al angioma se observan áreas de extravasación hemática junto a otras de infarto cerebral (Fig. 10).

BIBLIOGRAFIA

DUKE-ELDER, S.- "System of Ophthalmology" Vol. XIII. Part II. "Lacrimal, orbital and para-orbital diseases". Pgs.: 1029-1031, Henry Kimpton, Londres (1974).

LAGRANGE, F.- "Traité des tumeurs de l'oeil, de l'orbite et des annexes". Tomo II. Pgs.: 374-379, Steinheil, París, (1904).

MONTADA A.- "Fibroma of the orbit". Brit. J. Ophthal. 55: 350-352 (1971)

OFFRET, G. & HAYE, C.- "Tumeurs de l'orbite" Encicl. Méd. Chir. 21650 A 10. Paris. (1968).

OFFRET, G., BRINI, A. & BEC, P.- "Anatomie Pathologique de l'oeil et ses annexes". Pag. 503, Masson, Paris (1974).