



TUMOR FRONTORBITARIO SOLITARIO. REPORTE DE UN CASO.

José Manuel Orozco-Vázquez*

Homero Rendón-García**

Juan Domingo Castillo-Aldaco***

Reynaldo González-Ochoa****

RESUMEN

Se presenta el caso de una joven adolescente de 15 años de edad que evolucionó en forma asintomática con una lesión tumoral maligna en la región orbitaria izquierda altamente destructiva amenazando severamente con la invasión cerebral y su diseminación metastásica.

Se analizan las opciones terapéuticas, su cronología y sus expectativas, proponiendo un esquema diferente de abordar el tumor con buenos resultados, control y retiro del tumor, preservación funcional local y aumentar lo más posible la expectativa de sobrevivida.

Palabras Clave: Tumor Orbitario.

SUMMARY

We present a case of a 15 years old adolescent with an asymptomatic malign lesion in the left orbital region, highly destructive, with the possibility of invasion or dissemination.

The option of treatment, chronology are analyzed, we proposed a different approach for the tumor removal, control and preservation of function and survival expectancy.

Key Words: Orbital tumor.

INTRODUCCIÓN

En las diferentes posibilidades de desarrollo de tumores en la cabeza y el cuello de la infancia, los tumores orbitarios tienen una importancia relevante, principalmente por las repercusiones funcionales y

estéticas que provocan, y por las altas posibilidades de mortalidad que guardan en sus versiones malignas.

Este tipo de tumoraciones al presentarse, la mayoría de las veces, suelen ser de índole benigna, con un predominio de las lesiones originadas por ó a través de las glándulas lagrimales, en donde las más

* Médico Adscrito Cirujano Cráneo-Maxilo-Facial, HIES.

** Médico adscrito al Servicio de Oncología Pediátrica, HIES.

*** Médico Adscrito del Servicio de Patología, HIES.

**** Médico Residente Tercer año de Cirugía Pediátrica, HIES.

Sobretiros: Dr. José Manuel Orozco Vázquez, Servicio de Cirugía de Especialidad Hospital Infantil del Estado de Sonora Reforma No. 355 Norte, Col. Ley 57, CP 83 100 cirugiafacialLabgtina il cpm: mx Hermosillo, Sonora,

TUMOR FRONTOBITARIO SOLITARIO. REPORTE DE UN CASO.

* José Manuel Orozco Vázquez.
Médico Adscrito Cirujano Cráneo-Maxilo-Facial, HIES.

** Homero Rendón García.
Médico adscrito al Servicio de Oncología Pediátrica, HIES.

*** Juan Domingo Castillo Aldaco.
Médico Adscrito del Servicio de Patología, HIES.

**** Reynaldo González Ochoa.
Médico Residente Tercer año de Cirugía Pediátrica, HIES.

comunes son las del tipo adenoma pleomorfo. otras son las masas ocupativas de tipo quístico (teratoma, dermoide) las tumoraciones de origen vascular (linfangiomas, hemangiomas) y los tumores de origen neurogénico^{4,5}.

Las posibilidades terapéuticas dependerán del estirpe histológica del tumor en busca de mejores resultados.

En un estudio realizado por Kodsí y colaboradores con 340 pacientes pediátricos que presentaron tumoraciones orbitarias, en un periodo de tiempo de 60 años se encontró un predominio de entidades malignas en un 18%, tipificándolas en un 12% como tumores primarios¹.

La dificultad diagnóstica entre las tumoraciones malignas y benignas puede tener varias aristas, pasando por las características mas sutiles hasta las más evidentes. En las lesiones benignas los datos clínicos presentes pueden ser mínimos, presencia de eritema conjuntival, prurito leve, o constipación nasal, las características más severas tienen relación directa con el incremento del tamaño de la masa tumoral. En las entidades malignas según su estadio existen decremento de la función motora y sensitiva del globo ocular (ceguera progresiva y parálisis) así como la invasión de las estructuras peri-orbitarias, paresia o parálisis de los nervios craneales III-IV y VII, exoftalmos, invasión de las estructuras adyacentes y sus consecuencias (senos paranasales, piso anterior de la base de cráneo, meninges y/o lóbulo frontal cerebral).

En los niños los tumores malignos de órbita más frecuentes son¹⁻³:

Tumores Primarios:

- Glioma del nervio óptico
- Sarcoma primario de tejidos blandos
- Tumor de Edwing
- Histiositosis de células de Langerhans
- Tumor nasofaríngeo
- Extensión orbitaria de retinoblastoma

Tumores Metastásicos:

- Neuroblastoma

Tumores Infiltrativos:

- Leucemias
- Linfomas

Reporte del Caso.

Se trata de una adolescente de 15 años de edad que es detectada casualmente por su médico familiar al acudir a un control de su estado de salud de rutina.

Se refería cefalea de predominio frontal izquierdo, acompañado de un discreto edema difuso de la región palpebral superior izquierda, no manifestaba dolor regional, ni había disminución de la

capacidad funcional (integridad de la agudeza visual y capacidad motora del globo ocular); ocasionalmente refería discreta diplopia, así como conjuntivitis que se relacionaron con causas ambientales (polvo), Figura 1.

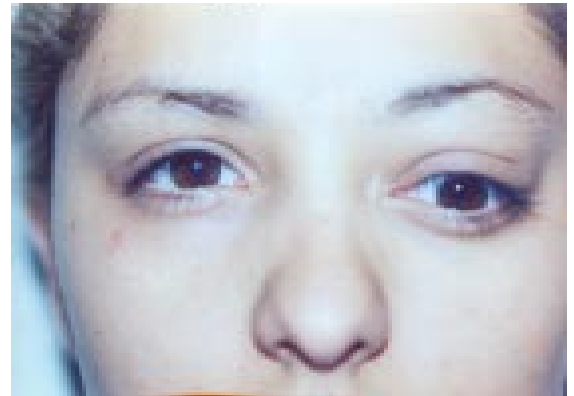


Figura 1

Es enviada para su estudio y tratamiento especializado.

Las características de los datos clínicos descritos previamente fue incrementándose considerablemente presentando también obstrucción nasal permanente, epífora y diplopia en campo visual medial, Figuras 1 y 2.

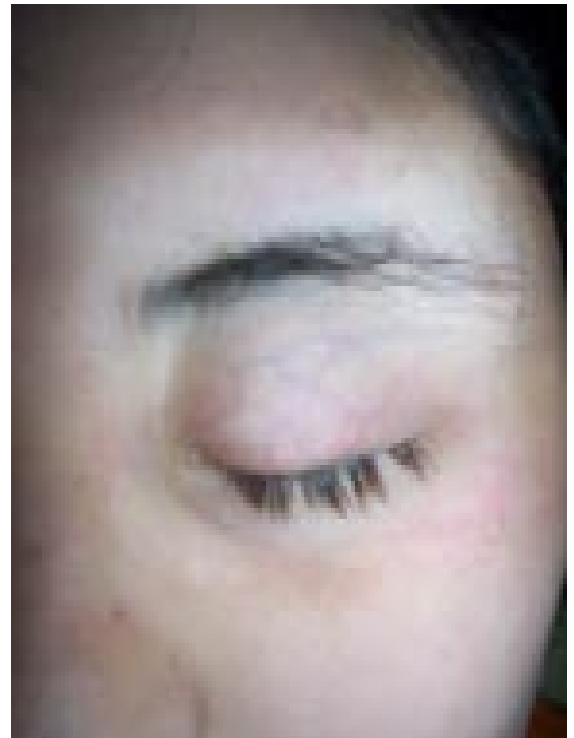


Figura 2

Se inician estudios de tomografía computarizada en cortes axiales y coronales con reconstrucción tridimensional, encontrándose la presencia de una gran masa tumoral que origina la total destrucción ósea del techo orbitario izquierdo comprometiendo en su totalidad el arco superciliar izquierdo y comunicando el espacio intracraneal con el orbitario, respetando aparentemente la cubierta meníngea, se evidenció su extensión hasta el seno aéreo frontal, las masas laterales del etmoides ipsilateral con una extensión en su límite posterior a la apófisis clinoides anterior, en su límite externo hasta la sutura frontomalar y su límite inferior invade todo el contenido orbitario desde su porción en la cámara anterior, involucrando la musculatura del globo ocular, así como las estructuras periféricas del compartimiento posterior orbitario, sin lesión aparente del paquete neurovascular oftálmico, Figura 3¹⁰.

Súbitamente presenta ausencia de movimientos oculares por paresia de músculos oblicuo

superior y recto superior, así como ptosis oculopalpebral.

Con intervención multidisciplinaria del servicio de oncología, dentro del protocolo de estudio se incluyó el aspirado de médula ósea, citoquímico y citocentrífuga de Líquido cefalorraquídeo encontrándose libre de células tumorales.

La serie radiológica ósea metastásica y radiografía de tórax se encontraron sin evidencia de lesiones a distancia, el perfil hematológico dentro de los parámetros normales.

Se decide el tratamiento quirúrgico para detener en lo posible la expansión del tumor y su destrucción, así como para intentar limitar sus posibilidades metastásicas⁶⁻⁹.

El procedimiento consistió en una acceso directo mediante el diseño de una osteotomía frontociliar, a través de una incisión coronal con diseño convexo anterior, una vez levantado el bloque óseo, se encuentra una gran cantidad de tejido de consis-

TUMOR FRONTOBITARIO SOLITARIO. REPORTE DE UN CASO.

* José Manuel Orozco Vázquez.
Médico Adscrito Cirujano Cráneo-Maxilo-Facial, HIES.

** Homero Rendón García.
Médico adscrito al Servicio de Oncología Pediátrica, HIES.

*** Juan Domingo Castillo Aldaco.
Médico Adscrito del Servicio de Patología, HIES.

**** Reynaldo González Ochoa.
Médico Residente Tercer año de Cirugía Pediátrica, HIES.

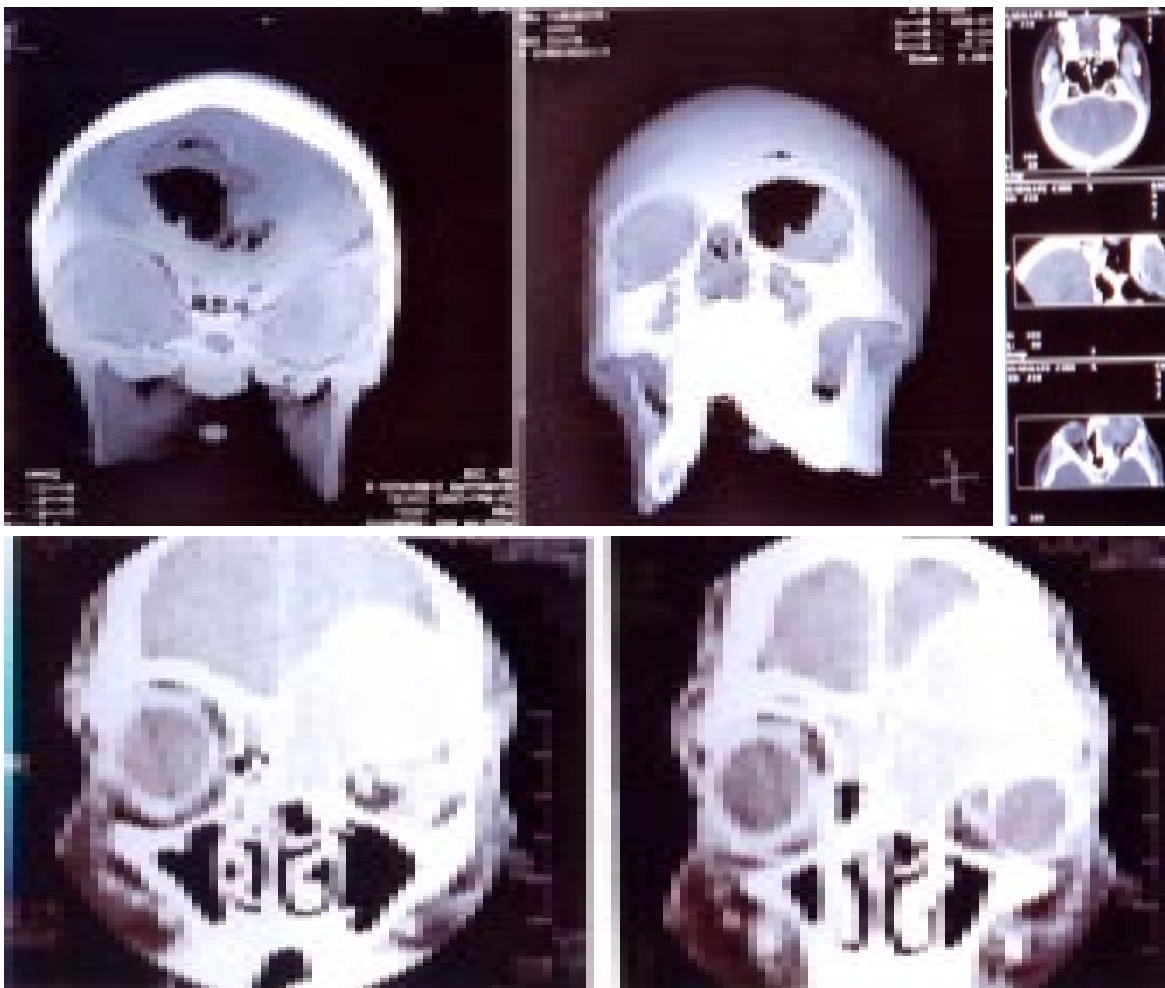


Figura 3

**TUMOR FRONTOBITARIO
SOLITARIO.
REPORTE DE UN CASO.**

* José Manuel Orozco Vázquez.
Médico Adscrito Cirujano Cráneo-Maxilo-Facial, HIES.

** Homero Rendón García.
Médico adscrito al Servicio de Oncología Pediátrica, HIES.

*** Juan Domingo Castillo Aldaco.
Médico Adscrito del Servicio de Patología, HIES.

**** Reynaldo González Ochoa.
Médico Residente Tercer año de Cirugía Pediátrica,

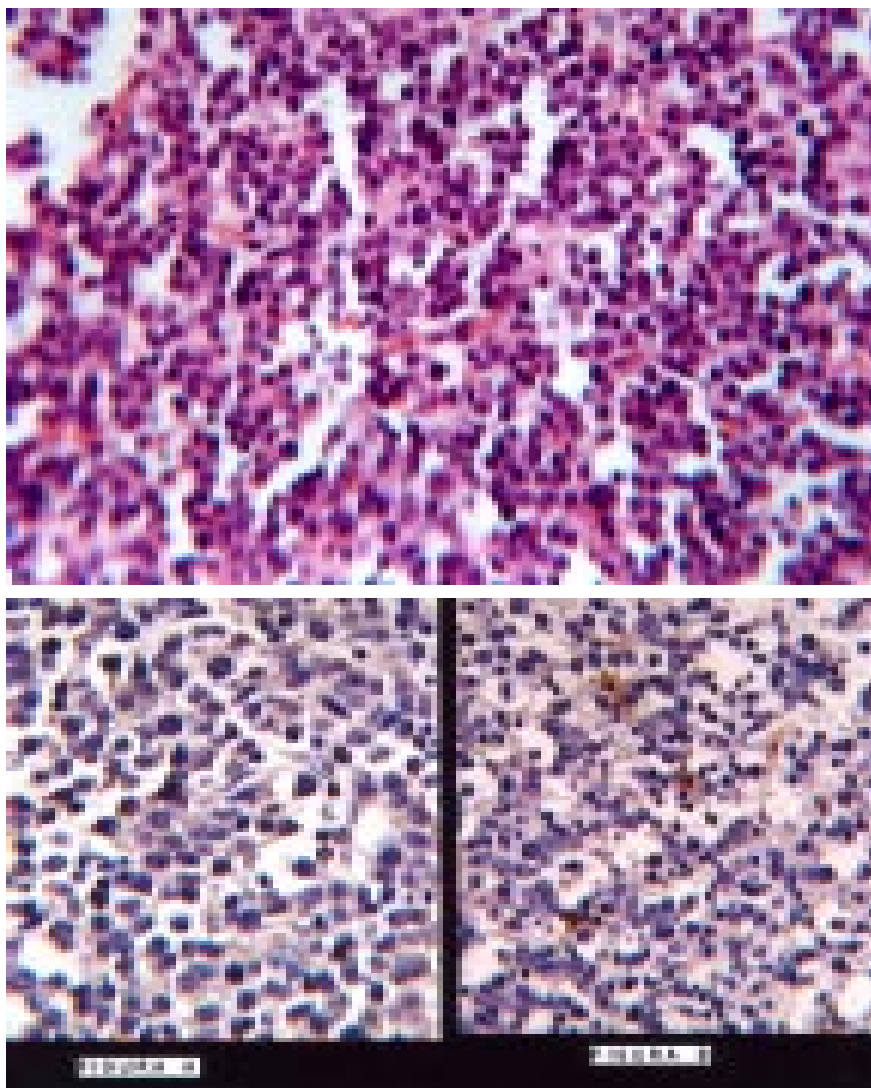
tencia gelatinosa que se aprecia adherida débilmente a la cubierta meníngea, no se encontró perforación alguna de la misma respetada en toda su extensión, en su porción basal la lesión presentó una especie de cápsula que al parecer se rompió quedando firmemente adherida al polo superior del globo ocular, se efectuó la disección de la misma hasta el agujero óptico, encontrando el paquete neurovascular aparentemente íntegro, evidenciándose la lisis total de los músculos oblicuo superior y recto superior, así como la grasa peri orbitaria, respetando la glándula lagrimal, se retira el tumor que invade las masas laterales del etmoides, así como el del seno aéreo frontal, efectuando la cranealización del mismo, se diseña un colgajo pediculado dependiente de la porción frontal de tejido blando mismo que es rotado para restituir el techo orbitario perdido, separando así, el compartimiento orbitario del intracraneal, se concluye con la

reposición del bloque óseo diseñado, que presentó una erosión importante de la cortical interna y adherencia de la masa tumoral, misma que es retirada en su totalidad, practicando además el legrado óseo correspondiente, se concluye con un retiro total del tumor de aproximadamente 80%.

Histopatología

Las características del tumor muestran homogeneidad de las células con poca cohesividad entre ellas, son pequeñas y redondas de núcleo redondo y escaso citoplasma.

En el estudio inmunohistoquímico para enolasa neuronal específica fue positiva en el 30% de las células, para proteína S100 también mostró positividad en un 30%, catalogándose como un tumor de componente neurogénico, Figuras 4 y 5.



Figuras 4 y 5

Diagnóstico Histopatológico Definitivo.

Tumor maligno de células pequeñas de componente neurogénico.

La quimioterapia coadyuvante recibida en base al diagnóstico histopatológico e inmunohistoquímica fue a base de cisplatina 100 mgm²sc dosis única más etopósido 100 mgm²sc diario por 3 días cada cuatro semanas, durante 10 sesiones con seguimiento tomográfico de la respuesta tumoral cada 3 meses; actualmente el último estudio tomográfico de control se reporta sin evidencia de tumor ni de actividad tumoral.

Los controles radiográficos sin lesiones metastásicas pulmonares, continua en tratamiento por oncología pediátrica y cirugía.

Clínicamente presenta integridad de la visión, con globo ocular sin alteraciones internas descenso mecánico palpebral superior, con preservación funcional de la rama zigomático malar del nervio craneal VII, no hay epífora, reposición del globo ocular en límites funcionales, presenta únicamente las secuelas de pérdida de sostén por destrucción del reborde ciliar y estructuras óseas circundantes, actualmente en espera para iniciar reconstrucción craneo-facial, Figura 6.

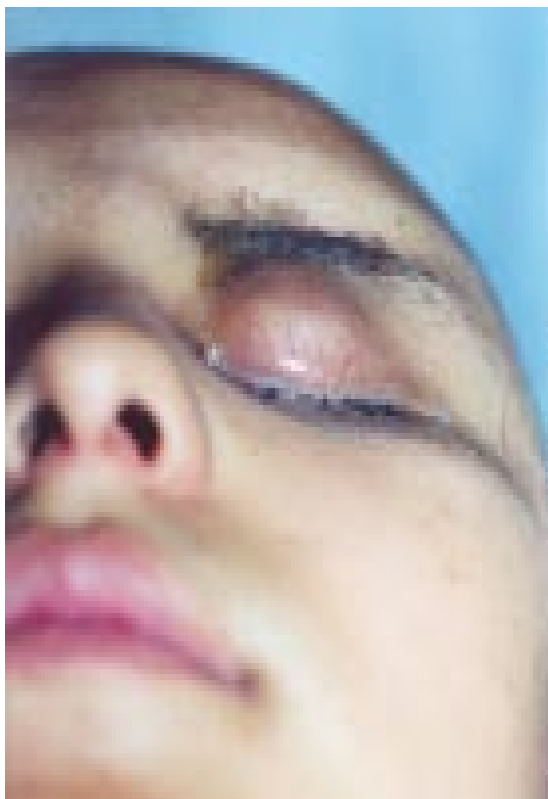


Figura 6

DISCUSIÓN

La gran posibilidad de variantes de los tumores orbitarios malignos, en cuanto a su estirpe histopatológica, sumado a su comportamiento destructivo e invasor, y el potencial peligro de compromiso de estructuras vitales, con la amenaza constante de su diseminación metastásica pone en peligro la posibilidad de sobrevivir, requiere el ajuste en el diseño del plan de tratamiento según las circunstancias. Importantes reportes en la literatura especializada mundial, sugieren un criterio secuencial, indicando que el inicio del tratamiento contempla quimioterapia neoadyuvante (preoperatoria) como primer paso en el tratamiento, para una citoreducción tumoral que permita un procedimiento quirúrgico que disminuya al máximo posible la carga tumoral, para un mejor control local del tumor. Es así que finalmente se consolida con quimioterapia coadyuvante (postoperatoria) y/o radioterapia para el control del tumor residual si así lo amerita. En este caso las características de su capacidad destructiva e invasiva sumada a su característica local lo catalogó como un tumor de acuerdo con el sistema de estadificación IRS (sistema de Intergrupo del estudio de Rabdo-miosarcoma) basado en la extensión de la resección quirúrgica como estadio III por tener enfermedad local visible posterior a la resección quirúrgica.

La cirugía de primera intención, se propuso para lograr el diagnóstico histopatológico, la impresión de su extensión, lesiones y características invasivas

de este tumor, basados en los hallazgos tomográficos dejó ver que podría ser exhibido en un alto porcentaje consiguiendo así la citoreducción que disminuyó muy considerablemente la carga tumoral; favoreciendo así el pronóstico de la evolución.

Se detuvo lo más pronto posible la extensión destructiva del tumor que pudiera dañar estructuras intracraneales, es decir la invasión meníngea y del parénquima cerebral del lóbulo frontal con todas sus consecuencias, además de intentar preservar la capacidad funcional del globo ocular que hasta esta etapa estaba aun conservada, y cortar dentro de lo posible su diseminación metastásica.

El retiro de los restos de la lisis tumoral y la cápsula rota, así como el suprimir totalmente la presión local, que podía ser incrementada por la amenaza constante de la formación de un neumoencéfalo, por aumento de la presión intranasal en un estornudo, favorecida por la invasión y destrucción del seno aéreo frontal que lo comunicó directamente con el espacio intracraneal, eran complicaciones con altas posibilidades de presentarse, situación que disminuyó al realizarse la resección primaria.

Evidentemente el origen del tumor es paraorbitario, su crecimiento lo transformó en para-meníngeo comunicando peligrosamente las cavidades orbitarias e intracraneal, la posibilidad de la quimioterapia preoperatoria para detener el crecimiento tumoral y

TUMOR FRONTOBITARIO SOLITARIO. REPORTE DE UN CASO.

* José Manuel Orozco Vázquez.
Médico Adscrito Cirujano Cráneo-Maxilo-Facial, HIES.

** Homero Rendón García.
Médico adscrito al Servicio de Oncología Pediátrica, HIES.

*** Juan Domingo Castillo Aldaco.
Médico Adscrito del Servicio de Patología, HIES.

**** Reynaldo González Ochoa.
Médico Residente Tercer año de Cirugía Pediátrica, HIES.

**TUMOR FRONTOBITARIO
SOLITARIO.
REPORTE DE UN CASO.**

* José Manuel Orozco Vázquez.
Médico Adscrito Cirujano Cráneo-Maxilo-Facial, HIES.

** Homero Rendón García.
Médico adscrito al Servicio de Oncología Pediátrica, HIES.

*** Juan Domingo Castillo Aldaco.
Médico Adscrito del Servicio de Patología, HIES.

**** Reynaldo González Ochoa.
Médico Residente Tercer año de Cirugía Pediátrica, HIES.

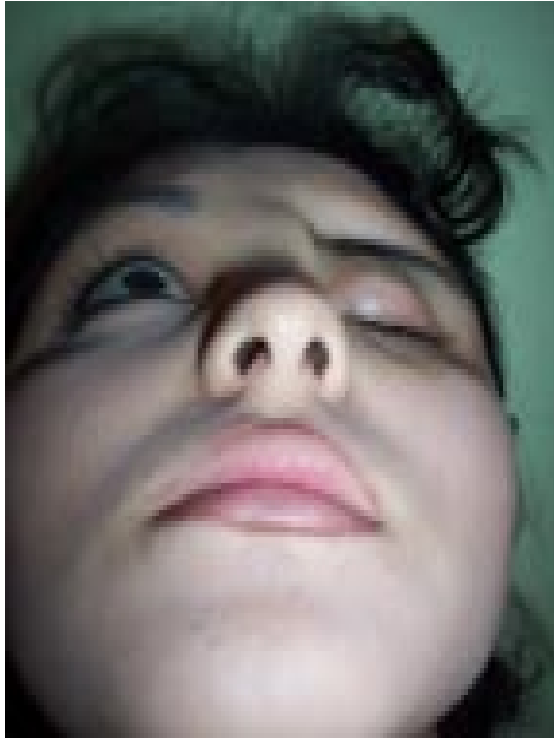


Figura 7

su metástasis no fue muy alta.

La decisión disminuyó importantemente las posibles complicaciones, favoreció un mejor control del tumor residual, y preservó la funcionalidad del globo ocular con mínimas secuelas motoras, debido a la pérdida del sostén óseo de la región, se evitó la metástasis por invasión, aún control de dos años se conserva aparentemente sana, Figura 7.

CONCLUSIÓN

Día con día nuestra experiencia clínica es enriquecida en cada caso por tratar, la coordinación de los equipos multidisciplinarios en el tratamiento de estos pacientes es indispensable, el hacer uso de todas las posibilidades terapéuticas y sus posibles combinaciones, aumenta considerablemente las expectativas de la preservación de la vida, en las mejores condiciones posibles, situación que de cualquier forma es nuestro objetivo común.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Kodsi SR, Shelter D S, Campbell RS, Garrity JA, Bartley GB. A review of 340 orbital tumors in children during a 60-year period. Am. J Ophtal 117: 177-182. 1994
- 2.- Bullock J D, Goldberg S H Rakes S M. Orbital Tumors in children. Ophthal Plast Reconstr Surg 1989; 5(1): 13-6.
- 3.- Shields JA, Bakewell B, Augsburger JJ, Donoso LA, Bernardino V. Space-occupying orbital masses in children. A review of 250 consecutive biopsies. Ophthalmology 1986 Mar; 93 (3): 379-84.
- 4.- Franz M. Enzinger. Sharon W. Weiss. Soft Tissue Tumors. Mosby Company 1983 (15); 338-73.
- 5.- Steven G. Silverbeg. Principles and Practice of Surgical Pathology. 1983;Vo12: 1571-3.
- 6.- Bell W. Surgical correction of dentofacial deformities new concepts. W B Saunders Company Vol III 1613-26.
- 7.- Dufresne CR. Complex Craniofacial Problems. Ed. Churchill Livingston 319-28.
- 8.- Lee V Nicola K. The surgical management of childhood, orbitotemporal neurofibromatosis. Brith J Plast Surg. Vol 56; Jun 2003: 380-7.
- 9.- Van Der Wall KGH, Visscher JGAM. Surgical treatment of graves orbitopathy: an edified balanced technique. J Oral Maxillofacial Surg Vol. 30; 2001: 254-8.
- 10.- Elsen ND. Yousem DM. Preoperative imagin to predict orbital invasion by tumor. Heas Neck J August 2000: