

Astrocitoma Pilocítico orbitario: Reporte de caso

Sánchez-Orozco Alma Janeth, Lemus-Cruz Cristina Viridiana, González-Pérez Graciela, Iñiguez-Soto Marisol, Castellanos-Franco Tania Elizabeth.

Autor para correspondencia

Alma Janeth Sánchez Orozco. Servicio de Oftalmología. Unidad Oftalmológica de Alta Especialidad. Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde. Hospital 278. Col. El Retiro, Guadalajara, Jalisco, México. Contacto al correo electrónico: janeth.sanchez.o@gmail.com

Palabras clave: Astrocitoma, encefalocele, orbitario, neurocirugía, pediatría

Keywords: Astrocytoma, encephalocele, orbital, neurosurgery, pediatric



Astrocitoma Pilocítico orbitario: Reporte de caso

Sánchez-Orozco AJ, Lemus-Cruz CV, González-Pérez G, Iñiguez-Soto M, Castellanos-Franco TE

Resumen

El astrocitoma pilocítico es una tumoración rara y de lento crecimiento que es más común en la edad pediátrica que en la edad adulta, el 85% se localiza en cerebelo; sin embargo es excepcional su presentación intraorbitaria. Presentamos el caso de un paciente masculino de 6 años quien fue valorado por la presencia de una tumoración que provocó un encefalocele orbitario. El reporte histopatológico fue de un Astrocitoma Pilocítico de bajo grado, con una evolución a corto plazo satisfactoria. Este es el primer caso en la literatura de un Astrocitoma pilocítico orbitario con encefalocele.

Palabras clave: *Astrocitoma, encefalocele, orbitario, neurocirugía, pediatría.*

Orbitary pilocytic astrocytoma: case report Abstract

Pilocytic astrocytomas are a rare tumor characterized by slow growth, which is much more common in pediatric patients than in adults. 85 % are localized in cerebellum and an intraorbital localization is extremely rare. We present the case of a 6 year old male which was evaluated due to a tumor that formed an orbital encephalocele. The histopathology report stated it was a low grade pilocytic astrocytoma with a satisfactory short course outcome. This is the first case in medical literature of a pilocytic astrocytoma with orbital encephalocele.

Key words: *Astrocytoma, Encephalocele, orbital, neurosurgery, pediatric*

Servicio de Oftalmología. Unidad Oftalmológica de Alta Especialidad "Pablo Jiménez Camarena" Hospital Civil de Guadalajara.

Autor para correspondencia:
Alma Janeth Sánchez Orozco. Servicio de Oftalmología. Unidad Oftalmológica de Alta Especialidad. Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde. Hospital 278. Col. El Retiro, Guadalajara, Jalisco, México.

Contacto al correo electrónico:
janeth.sanchez.o@gmail.com

Introducción

El astrocitoma pilocítico (AP) es un tumor raro y de lento crecimiento, que en la edad pediátrica puede afectar la vía visual. Usualmente surge en el nervio óptico y puede extenderse hacia el quiasma óptico y meninges, excepcionalmente se presenta la herniación de tejido cerebral dentro de la órbita.^{1,2}

Es una tumoración que tiene imágenes radiológicas características: en la tomografía suele presentarse como lesiones bien delimitadas, redondeadas u ovales, con características sólido-quísticas y calcificaciones ocasionales; mientras que en la resonancia magnética (RM) son iso-hipointensas en ponderación T1 e hiperintensas en ponderación T2 y presentan realce a la administración de contraste.³

Una gran variedad de tumores y pseudotumores pueden involucrar la órbita, a mayor edad mayor riesgo de malignidad. Se ha reportado una incidencia de un 8% de tumores orbitarios que involucran nervio óptico y meninges, siendo más frecuentes las lesiones benignas (64%). El astrocitoma pilocítico es una neoplasia benigna que ocurre con mayor frecuencia en la edad pediátrica y su principal localización es en cerebelo (85%), intraorbitariamente se presenta principalmente en el nervio óptico (Glioma de Nervio óptico), asociándose en el 50% de los casos con Neurofibromatosis, sin embargo su presentación intraorbitaria sin asociación a nervio óptico es extremadamente rara.⁴ Se presenta el caso de un masculino que presentó una tumoración orbitaria con diagnóstico histopatológico de astrocitoma pilocítico grado 1, acompañado de encefalocele orbitario.

Presentación de caso

Se trata de masculino de 6 años de edad sin antecedentes de importancia, quien inició su padecimiento 3 años previos a la evaluación con disminución de la agudeza visual progresiva, cefalea intensa ocasional, fiebre intermitente, vómitos, deformidad en extremidades inferiores y proptosis derecha (Figura 1). Fue valorado por múltiples médicos y recibió el diagnóstico de Raquitismo hipofosfatémico descartándose osteogénesis imperfecta, por lo que inició tratamiento con calciferol, solución de fosfato y Omega 3.

Fue enviado a valoración oftalmológica a nuestra institución donde en la exploración oftalmológica se documentó: agudeza visual mejor corregida (AVMC) del ojo derecho (OD) a cuenta dedos a 50cms y ojo izquierdo (OI) a cuenta dedos a 1mt. Las pupilas eran isométricas, y normorreflécticas. La exoftalmometría reportó: ojo derecho 120 y ojo Izquierdo 116 y base de 105. A la valoración de los movimientos oculares se encontró exotropía derecha/izquierda de 30D, alterna, ligera limitación a la aducción de ambos ojos y a la elevación en ojo derecho; el resto de los movimientos estaban respetados.

Se realizó biomicroscopía en la que se encontraron los siguientes datos: Segmento anterior sin alteraciones, no se encontraron Nódulos de Lisch. El fondo de ojo bajo midriasis farmacológica en ambos ojos reportó: retina aplicada, adecuado brillo macular y papila óptica con excavación de



Figura 1. Imagen clínica que demuestra la proptosis unilateral.

0.3x0.3, importante palidez de nervios ópticos (características compatibles con atrofia óptica secundaria a compresión), emergencia central de los vasos, no datos de edema papilar ni hemorragias asociadas.

En la exploración física general se encontró paciente con peso y talla adecuados para la edad, ambas extremidades inferiores con angulación medial de fémur y tibia, no se encontraron manchas café con leche y en los paraclínicos resaltó como única anomalía hipofosfatemia de 2.4 mg/dL.

Con los hallazgos presentados y ante la alta sospecha de tumoración intracraneal se solicitó Tomografía Axial Computada de Órbita y Cráneo la cual reportó tumoración intraorbitaria derecha, superior, que desplazaba inferiormente el globo ocular y afectaba tejido óseo circundante. Se complementó el estudio con una RM de cráneo en la que además de la tumoración, se reportó la presencia de encefalocele orbitario (Figura 2), por lo que se decidió realizar abordaje quirúrgico en conjunto con el servicio de neurocirugía.

A través de acceso transcraneal se observó una lesión ocupativa en órbita derecha de aspecto homogéneo, se resecó y el estudio histopatológico fue compatible con Astrocitoma Pilocítico de Bajo Grado (Grado I OMS) (Figura 3).

Se valoró en el postquirúrgico con una evolución satisfactoria, sin ser necesaria terapia coadyuvante, presentó disminución de la proptosis y la exotropía y mejoría en la movilidad ocular, sin embargo no mostró mejoría en la agudeza visual por la atrofia de nervio óptico.

Discusión

El encefalocele orbitario, como el presentado en nuestro caso, es una variante rara, en la que se presenta herniación de tejido encefálico y meníngeo hacia el cono orbitario, dentro del cual la variante congénita se presenta con mayor frecuencia durante la infancia temprana.⁵ El tratamiento para

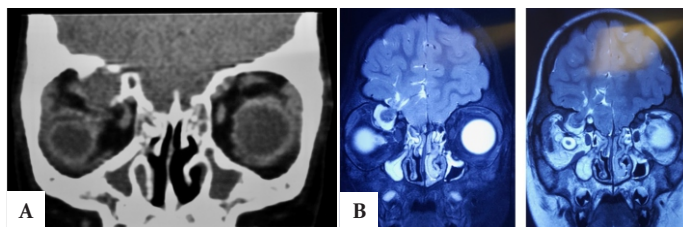


Figura 2. A: Tomografía Axial Computada, corte coronal. Se aprecia importante lisis del tejido óseo perilesional, además de desplazamiento interno del globo ocular. B: Resonancia magnética, corte coronal. Se observa herniación de tejido encefálico a órbita derecha.

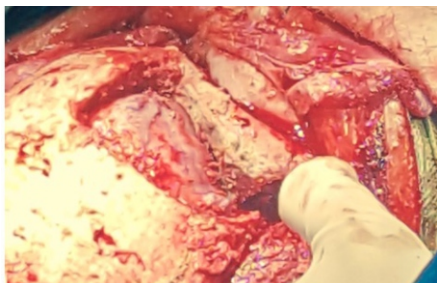


Figura 3. Abordaje transcraneal para acceso a cavidad orbitaria.

encefaloceles y astrocitomas pilocíticos de grado bajo es la resección quirúrgica del tejido anormal.⁶ Es importante recalcar que en la búsqueda realizada sólo encontramos un caso parecido en un paciente de 29 años que también presentó lisis ósea y encefalocele.

Nuestro paciente fue abordado por un grupo multidisciplinario, al igual que lo reportado por el Dr. Franco en el Instituto Nacional de Neurocirugía, este tipo de manejo permite efectuar una variedad de técnicas quirúrgicas, para lograr la mejor aproximación y resección del tumor, entre ellas la fronto-orbitotomía, la cual reduce el riesgo de deformidades óseas, exoftalmos pulsátil y hace factible la resección más amplia de la lesión.⁷ El abordaje transcraneal con destechamiento orbitario es utilizado para reseccionar tumores orbitarios y tumores intracraneales con invasión orbitaria, también ha demostrado ser muy útil para reseccionar lesiones dentro del cono muscular, sin embargo no siempre se toma como abordaje de elección. Tiene como indicaciones: tumores con extensión intraconal y proptosis, tumores con extensión a la cara medial de la órbita, y tumores de nervio óptico con o sin extensión intracanalicular, dando la ventaja de permitir una extirpación total y en general brindar un mejor pronóstico de la función visual. En casos donde no es posible

el tratamiento quirúrgico es útil la quimioterapia o radioterapia de haz externo y en tumores malignos es necesario combinar ambas terapias.⁸ La mayoría de los autores coinciden en que existe una correlación entre el grado de resección y la supervivencia de los pacientes, ya que una compresión durante un periodo mayor a 6 meses de evolución sobre el nervio óptico tendrá un mal pronóstico para la función visual.⁹ Se han reportado implicaciones endocrinológicas postquirúrgicas dentro de las cuales se destacan: diabetes insípida, panhipopituitarismo, y deficiencia de hormona del crecimiento, nuestro paciente tiene un periodo de seguimiento corto, sin embargo no se ha identificado ninguna de éstas aún. Se recomienda realizar un seguimiento por neuroimagen de 4 años así como valoración oftalmológica por 3 años.¹⁰

Conclusión

Las tumoraciones en el paciente en edad pediátrica representan un reto diagnóstico, debido a las diversas manifestaciones clínicas. Ante la presencia de proptosis, disminución de agudeza visual, cefalea y vómitos recomendamos siempre descartar la presencia de tumoraciones intraorbitarias y/o intracraneales ya que el diagnóstico oportuno mediante la presentación clínica y estudios de gabinete es de vital importancia para el pronóstico del paciente con patología tumoral.

Recomendamos el manejo multidisciplinario de los pacientes con tumoraciones intraorbitarias e intracraneales, ya que esto permite una mejoría en el pronóstico. De acuerdo a nuestra revisión este es el primer reporte de un astrocitoma pilocítico con encefalocele en un paciente pediátrico con las características presentadas.

Referencias bibliográficas

1. Lee Y, Van Tassel P, Bruner J, Moser R, Share J. Juvenile pilocytic astrocytomas: CT and MR characteristics. *American Journal of Roentgenology*. 1989;152(6):1263-1270.
2. Bruzek A, Shepherd D, Van Gompel J, Jentoft M. Pilocytic Astrocytoma Presenting as an Orbital Encephalocele: A Case Report. *Case Reports in Neurology*. 2015;7(1):90-94.
3. J. Docampo, N. González, A. Muñoz, C. Bruno, C. Morales. Astrocitoma pilocítico. Formas de presentación; *Revista Argentina de Radiología*, Volume 78, Issue 2, Pages 68-81
4. Shields J, Shields C, Scartozzi R. Survey of 1264 patients with orbital tumors and simulating lesions; *Ophthalmology*. 2004;111(5):997-1008.
5. Liu G. Optic gliomas of the anterior visual pathway. *Current Opinion in Ophthalmology*. 2006;17(5):427-431.
6. Ye J, Ye M, Kranz S, Lo P. A 10 year retrospective study of surgical outcomes of adult intracranial pilocytic astrocytoma. *Journal of Clinical Neuroscience*. 2014;21(12):2160-2164
7. Rueda Franco, F. y Marhix Bracho, A. Tumores orbitarios en niños. Su abordaje quirúrgico transcraneal. *Gaceta Médica de México*. 1998;134(5)
8. Rondinelli P, Osório C, Cohen M, Novaes P. Unusual dissemination patterns of low-grade astrocytomas in childhood. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*. 2008;66(1):45-49
9. Rodriguez F, Scheithauer B, Burger P, Jenkins S, Giannini C. Anaplasia in Pilocytic Astrocytoma Predicts Aggressive Behavior. *The American Journal of Surgical Pathology*. 2010;34(2):147-160.
10. Paller A. Optic pathway tumors in children: the effect of neurofibromatosis type 1 on clinical manifestations and natural history. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 1996;34(5):819.