

Tumor fibroso solitario orbitario. Reporte de un caso y revisión de la literatura

Dr. Miguel Adrián de los Santos-De Luna*, **Dra. Leticia Márquez-Alarcón***, **Dr. Guillermo Salcedo-Casillas***,
Dr. Abelardo Rodríguez-Reyes**, **Dra. Sonia Corredor Casas****

RESUMEN

Reporte de un caso de un paciente femenino de 56 años de edad con padecimiento actual de 4 meses de evolución con proptosis progresiva de ojo izquierdo y disminución de la agudeza visual. El examen reveló defecto pupilar aferente, movimientos oculares normales y desplazamiento ocular inferior de 2 mm de ojo izquierdo. Estudios de TAC y US ocular muestran lesión ocupativa intraconal que desplaza estructuras. Se realizó toma de biopsia escisional con abordaje lateral y apertura de pared orbitalia, obteniendo una masa ovoide de 24 mm de diámetro de consistencia firme. El resultado histopatológico reveló un tumor fibroso solitario.

El tumor fibroso solitario es un tumor raro de origen mesenquimatoso con localización excepcional en la órbita, de evolución generalmente benigna con posibilidad de recidivas así como de malignización en las exéresis incompletas. El caso presentado también ofrece una breve revisión de la literatura.

Palabras clave: Proptosis, masa intraconal, tumor fibroso solitario, mesénquima.

SUMMARY

A case report of a 56 year-old female patient with a history of 4 months progressive proptosis of her left eye and decreased visual acuity is presented. Exploration revealed an afferent pupillary defect, normal eye movements and a 2 mm inferior displacement of the left eye. CT and US studies showed an intraconal occupying mass that caused displacement of structures. Excisional biopsy with lateral approach with an open orbital wall threw a firm ovoid mass of 24 mm diameter. Histopathologic study revealed a solitary fibrous tumor.

The solitary fibrous tumor has a mesenchymal origin and it is exceptionally located in the orbit. The evolution is generally benign with the possibility of recurrence as well as malignant transformation if resection is incomplete. The presented case also offers a brief review of the literature.

Key words: Proptosis, intraconal mass, solitary fibrous tumor, mesenchyma.

INTRODUCCIÓN

El tumor fibroso solitario es un tumor de origen mesenquimatoso ubicuo con localización excepcional en la órbita por ser la pleura el sitio más frecuente de afección. Fue descrito por Klempner y Rabin en 1931 (1) en la pleura, pero se han descrito otras localizaciones como la peritoneal, pericárdica, así como en meninges, hígado y glándula parótida (2). Las primeras series de casos reportados en órbita fueron en 1994 como una causa de enfermedad rara que causa exoftalmos unilateral (3). El diagnóstico definitivo se realiza con técnica de inmunohistoquímica para diferenciarlo del hemangiopericitoma el cual constituye el primer diagnóstico diferencial (4).

CASO CLÍNICO

Paciente femenino de 56 años con antecedente de hipertensión arterial sistémica y padecimiento de cuatro meses de evolución caracterizado por proptosis progresiva unilateral izquierda y disminución de la agudeza visual del mismo ojo.

La exploración física reveló hipoftalmos de 2 mm, exoftalmometría base 95 mm de 18 mm para OD y 12 mm para OI. Los movimientos extraoculares se encontraban conservados. Presentaba defecto pupilar aferente en OI y la agudeza visual era de 5/10 en OD y CD a 1m en OI. El resto de exploración ocular se encontraba sin alteraciones en ambos ojos (Figuras 1, 2). La tomografía axial computada y el ultrasonido ocular modo A y B mostraron una lesión ocupativa

*Servicio de Oculoplástica.

**Servicio de Patología Oftálmica.

Hospital Dr. Luis Sánchez Bulnes, Asociación Para Evitar la Ceguera en México.

Correspondencia: Dr. Miguel Adrián De Los Santos-De Luna. Asociación Para Evitar la Ceguera en México. Vicente García Torres 46, San Lucas Coyoacán, México, D.F. e-mail: mikedelossantos@msn.com



Fig. 1. Aspecto clínico en PPM, hipoftalmos izquierdo de 2 mm.



Fig. 2. Exoftalmometría base 95, OD 12 mm y OI 18 mm.



Fig. 3. Corte tomográfico axial con lesión de diferentes densidades y que desplaza estructuras.

va intraconal, heterogénea, de bordes bien definidos, que desplazaba el nervio óptico. El ultrasonido modo B revelaba una lesión orbitalia con reflectividad media del 49% y un ángulo Kappa de 60° (Figuras 3, 4).

Por los datos clínicos encontrados junto con los estudios complementarios se planea la biopsia excisional de la lesión realizando una orbitotomía lateral con apertura de pared orbitaria con un diagnóstico prequirúrgico de hemangiopericitoma. Se obtuvo una masa ovoide de color gris-

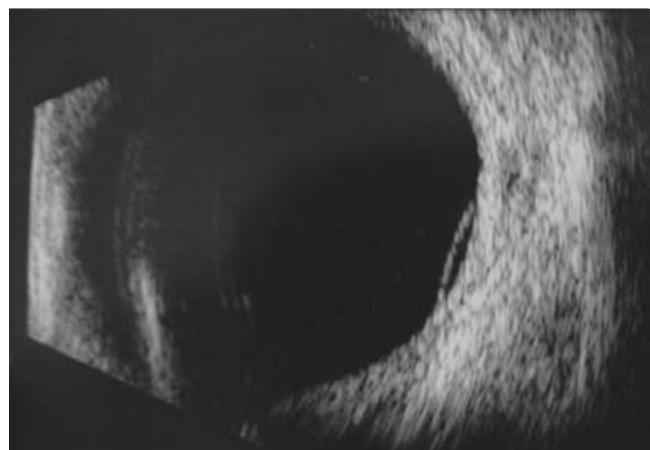


Fig. 4. Ultrasonido ocular modo B que muestra lesión orbitaria no compresible.



Fig. 5. Exéresis por abordaje lateral con apertura de pared orbitaria.

rosado sólida de consistencia firme de 24 mm de diámetro (Figura 5). Los cortes histológicos con tinciones de hematoxilina-eosina (HE) y tricrómico de Masson muestran una neoplasia mesenquimatosa caracterizada por células fusiformes cortas de aspecto fibroblástico. Los vasos sanguíneos de pequeño y mediano calibre con ramificaciones a manera de “astas de venado” y grados variables de hialinización en sus paredes nos llevan a un diagnóstico histopatológico de *tumor fibroso solitario* de la órbita, corroborando el diagnóstico con estudios de inmunohistoquímica los cuales fueron positivos para CD34 y vimentina y fueron negativos para CD 99 y BCL-2 (Figura 6).

La evolución de la paciente durante el postquirúrgico fue tórpida, ya que presentó ptosis y limitación a la supraducción y aducción con diagnóstico de parálisis de recto superior y lateral. En la actualidad se maneja con aplicaciones de 7.5 unidades de toxina botulínica en recto interno e inferior con mejoría parcial en la posición primaria de mirada. En la AV del OI no hubo cambios.

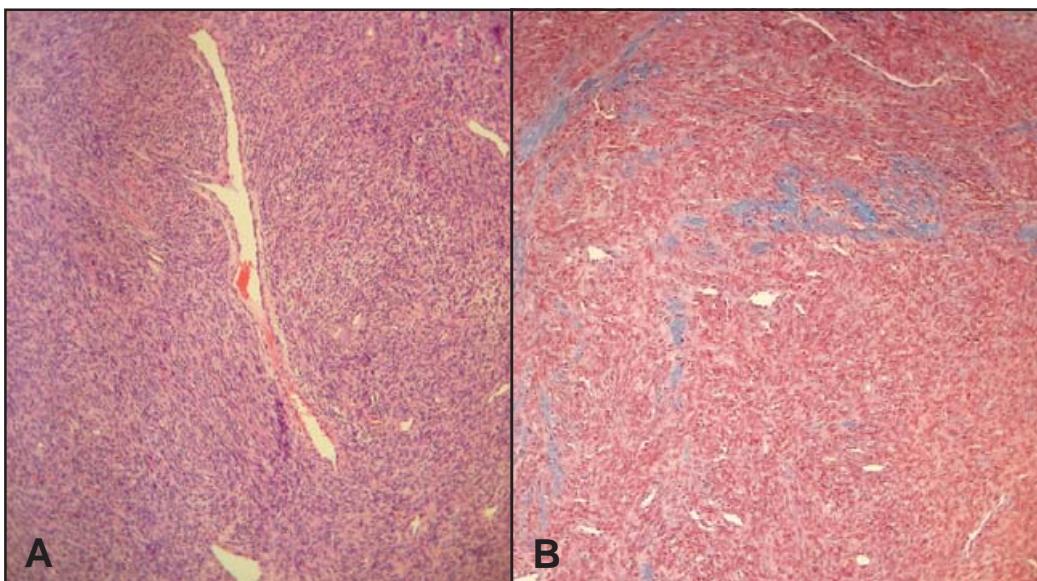


Fig. 6. Histopatología. A: Tumor fusocelular con vasos sanguíneos dispuestos en “astas de ciervo” (HE 10X). B: Áreas con depósitos de colágeno (T. de Masson 10X).

DISCUSIÓN

La presencia de exoftalmos unilateral nos hace pensar en diferentes patologías según el grupo etario al cual pertenezca el paciente; en este caso la etiología encontrada es poco frecuente en la órbita, ya que tiene su origen en las serosas. El tumor fibroso solitario es una patología generalmente benigna que afecta a ambos sexos por igual presentándose en su mayoría en mayores de 40 años (4). El principal signo clínico es la proptosis unilateral y el diagnóstico se realiza mediante anatomía patológica con la confirmación por medio de la inmuohistoquímica con positividad de los marcadores CD34 y vimentina (5). El diagnóstico diferencial obligado es el hemangiopericitoma el cual es aún más raro y tiene una expresión menos marcada del CD34. Otros diagnósticos diferenciales incluyen el histiocitofibroma, fibromatosis orbitarias de la infancia, shwanoma, meningioma y angiofibroma de células gigantes (4). Los estudios radiográficos orientan el diagnóstico pero no son concluyentes, en la tomografía axial computada se muestra como una masa con ligero reforzamiento en la fase contrastada y en la resonancia magnética nuclear como una masa isointensa en T1, hipo/hiperintensa en T2 con reforzamiento homogéneo con gadolíneo. La evolución es generalmente benigna con recidivas reportadas cuando la exérésis es incompleta (4). En las recidivas puede haber infiltración ósea (2) así como malignización a fibrosarcoma (6) y metástasis pulmonares (7). Por este motivo, el seguimiento de estos pacientes es imperativo.

En el Hospital Dr. Luis Sánchez Bulnes la experiencia en 50 años es de 13 casos sin predilección por género con 7 mujeres y 6 hombres, edad promedio de presentación de 39 años (8-70 años). El signo clínico más común es la proptosis la cual fue el motivo de consulta en 9 casos; con una media de duración de síntomas de 18 meses (13-44 meses)

y un diámetro promedio de la lesión de 3 cm. El resultado a largo plazo en nuestros pacientes fue favorable sólo presentándose una recurrencia en un paciente el cual requirió exenteración.

CONCLUSIÓN

El diagnóstico de tumor fibroso solitario debe considerarse dentro de las causas de proptosis unilateral tanto en pacientes femeninos como en masculinos de edad media. Aunque se considera como una neoplasia benigna puede llegar a malignizar si la escisión no ha sido adecuada y producir metástasis y lesiones que requerirán cirugías mutilantes.

REFERENCIAS

1. Klemperer P y cols. Primary neoplasms of the pleura: a report of five cases. *Arch Pathol* 1931; 11:385-412.
2. Polito E y cols. Orbital solitary fibrous tumor with aggressive behaviour. Three cases and review of the literature. *Graefe's Arch Clin Exp Ophthalmol* 2002; 240:570-74.
3. Dorfman DM. y cols. Solitary fibrous tumor of the orbit. *Am J Surg Pathol* 1994; 18:281-87.
4. Dériot JB y cols. Tumeur fibreuse solitaire de l'orbite. *J Fr Ophtalmol* 2005; 28(9):199-1005.
5. Cerdá M y cols. Solitary fibrous tumor of the orbit: morphological, cytogenetic and molecular features. *Neuropathology* 2006; 26(6):557-63.
6. Carrera M y cols. Malignant solitary fibrous tumor of the orbit: report of a case with 8 years follow-up. *Eye* 2001; 15:102-04.
7. Hasegawa Ty cols. Frequent expression of bcl-2 protein in solitary fibrous tumors. *Jpn J Clin Oncol* 1998; 28:86-91.