

Fibromatosis orbitaria solitaria. Reporte de caso

Jorge Docampo, Diego Santoro, Claudio Bruno, Carlos Morales

Resumen

Se reporta un caso de fibromatosis orbitaria solitaria en una paciente de sexo femenino de 4 años de edad, la que acudió a consulta por proptosis derecha y pérdida de la agudeza visual. Por tomografía computada (TC), ecografía y resonancia magnética (RM) se identificó una masa intraconal que comprometía a los músculos extrínsecos de la órbita y hacía impronta sobre el nervio óptico.

Palabras claves: Fibromatosis. Órbita. Resonancia magnética. Tomografía computada. Intraconal.

Abstract

Solitary fibrous tumor of the orbit. Case report

We report on a 4-year-old female patient with solitary fibrous tumor of the orbit, who presented with right eye ptosis and loss of visual sharpness. Computed tomography (CT) scan, ultrasonography (US) and magnetic resonance imaging (MRI) showed an intraconal mass lesion involving the extrinsic orbit muscles, leaving a depression on the optic nerve.

Key words: Fibrous tumor. Orbit. MRI. CT scan. Intraconal.

INTRODUCCIÓN

El objetivo de esta presentación es mostrar una entidad infrecuente: la fibromatosis orbitaria como forma solitaria, y mencionar y caracterizar mediante imágenes en resonancia magnética (RM) y en tomografía computada (TC) los tumores fibrosos a fin de facilitar el diagnóstico diferencial con el rabdomiosarcoma orbitario que suele verse en la infancia.

La miofibromatosis infantil es una entidad que se distingue por presentar tumores fibrosos en la piel, músculos y huesos. Con menor frecuencia, también se pueden encontrar lesiones en el pulmón, el corazón, el tracto gastrointestinal y en las órbitas.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presentó a la consulta una paciente de sexo femenino de 4 años de edad que mostraba un cuadro de proptosis derecha, discreta desviación del ojo derecho a temporal y pérdida de la agudeza visual de un año de evolución y que se intensificara más marcadamente en los últimos 6 meses. No refería dolor orbitario. Al examen oftalmológico se identificó una leve limitación de los movimientos oculares, principalmente en la rotación externa y superior del ojo derecho. Se le realizó un fondo de ojo y se constató edema de la papila. El resto del examen físico fue normal.

Se solicitaron exámenes de tomografía computada, ecografía orbitaria y resonancia magnética de

ambas órbitas.

En la tomografía computada se identificó en la órbita derecha una imagen de densidad de partes blandas de localización intraconal, en íntimo contacto con el músculo recto interno y con la pared posterior del globo ocular, que provocaba una leve proptosis (Fig. 1).

La ecografía de órbita derecha reveló en el espacio intraconal, por detrás del globo ocular, una imagen hipoeoica que se diferenciaba de la grasa orbitaria, hiperecoica (Fig. 2).

La resonancia magnética se realizó con un equipo cerrado de 1.5T, con anestesia general y contraste paramagnético. Se utilizaron las secuencias FSE T1,



Fig. 1. TC corte axial de ambas órbitas. Se identifica una imagen de densidad de partes blandas localizada en la órbita derecha (flechas), intraconal, la cual se encuentra en íntimo contacto con el músculo extrínseco recto interno y provoca leve impronta sobre el globo ocular.



Fig. 2. Ecografía de órbita derecha. a) En un plano trasversal se identifica el globo ocular (GO) como una imagen redonda anecoica, el nervio óptico (flechas) y una lesión hipoeoica (L) ubicada en el espacio intraconal, la que corresponde a la fibromatosis orbitaria (b)



Fig. 3. RM de ambas órbitas. a) Secuencia axial T2. En la órbita derecha se observa una imagen hipointensa, intraconal, que compromete al músculo recto interno e impronta sobre el borde posterior del globo ocular provocando una discreta proptosis. b) En la secuencia axial potenciada para T1 la imagen es isointensa con respecto al músculo. La grasa intraconal es hiperintensa. c) En la secuencia coronal potenciada para T2 se observa que la lesión presenta íntimo contacto con los músculos recto inferior, recto interno y recto superior, no encontrándose un plano de clivaje con ellos. Se visualiza que la lesión impronta sobre el nervio óptico.



Fig. 4. En la secuencia axial STIR, la lesión es levemente hiperintensa. Se observa cómo impronta la lesión sobre el nervio óptico, deformándolo.

T2, STIR y FAT SAT T1 axiales y coronales; poscontraste, las secuencias fueron: FSE T1 y FAT SAT T1 en los tres planos.

Este estudio mostró una imagen hipointensa en las imágenes potenciadas para T2, de intensidad de señal similar al músculo, e isointensa en las imágenes potenciadas para T1, ubicada en la órbita derecha, intraconal, que comprometía a los músculos recto inferior, superior e interno (Fig. 3). La lesión hacía impronta sobre el globo ocular provocando proptosis y desplazando al nervio óptico. En la secuencia coronal potenciada para T2 se observó que tomaba contacto con las meninges, comprometiéndolas (Fig. 3). En la secuencia STIR, la imagen se reveló levemente hiperintensa, a diferencia de la grasa intraconal, hipointensa debido a la supresión grasa (Fig. 4). Luego de la

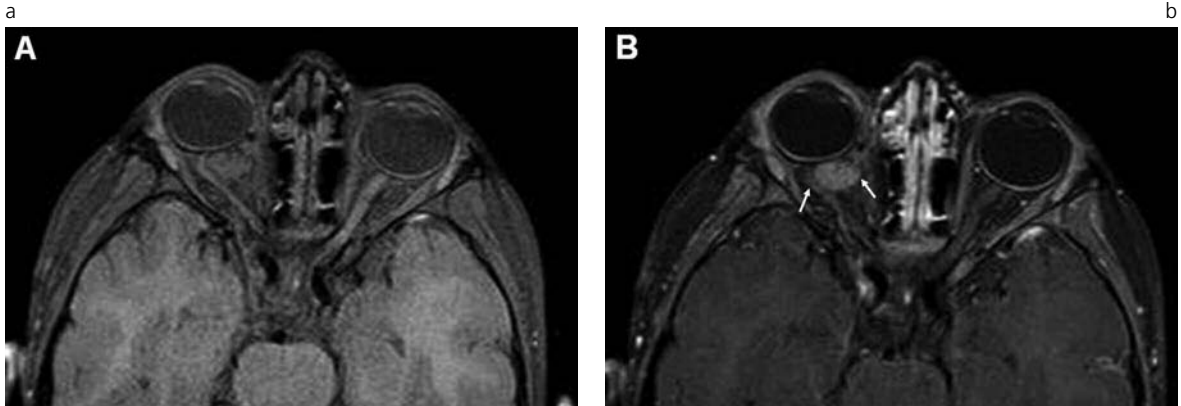


Fig. 5. a) Secuencia axial EAT SAT potenciada para T1. La imagen es isointensa a los planos musculares. b) Luego de la administración endovenosa de gadolinio se identifica un realce tenue de la lesión (flechas).

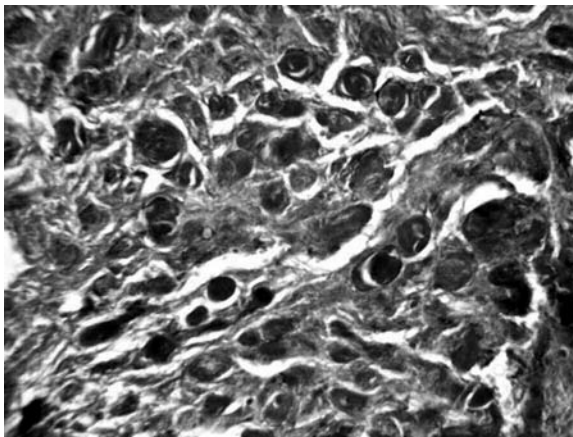


Fig. 6. Técnica de reticulina. Proliferación de células fusiformes dispuestas difusamente e inmersas en una red densa de células colágenas y reticulares; además, coexiste infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario en el tejido muscular.

administración de contraste paramagnético, la lesión presentó realce tenue y homogéneo (Fig. 5). Se realizó una biopsia con resección parcial de la lesión y toma de muestra del músculo recto interno. El resultado de la anatomía patológica reportó: proliferación de células fusiformes dispuestas difusamente e inmersas en una red densa de células colágenas y reticulares (Fig. 6); se evidenció también un infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario en el tejido muscular correspondiente al músculo recto interno. La técnica utilizada fue con reticulina. El diagnóstico definitivo resultó: Fibromatosis orbitaria.

DISCUSIÓN

La proliferación de tejido fibroso en la órbita es rara y es más común en los niños. Los fibromas son tumores benignos, que no producen metástasis, pero que pueden recidivar luego de su extirpación quirúrgica⁽¹⁾. En ocasiones, pueden sufrir una regresión espontánea.

Stout utiliza el término de fibromatosis juvenil para englobar a una serie de entidades que tienen como principal característica la presencia de fibromas⁽²⁾. Dentro de las fibromatosis congénitas hay diferentes subtipos: 1- la forma solitaria: se identifica un solo tumor fibroso; es la forma de presentación más común; 2- la forma multicéntrica: se presentan fibromas en el tejido celular subcutáneo y en el músculo esquelético; 3- la forma generalizada: en ella se identifican fibromas en el tejido celular subcutáneo, en el músculo esquelético y en las vísceras.

El caso que presentamos corresponde al tipo 1 de fibromatosis congénita solitaria, a diferencia de un caso mostrado por Schaffler y colaboradores⁽³⁾, que describían una fibromatosis orbitaria bilateral, correspondiente al tipo 2, que comprimía los nervios ópticos en un paciente masculino de 43 años de edad con antecedentes de fibromatosis retroperitoneal⁽¹⁾. Las tumoraciones orbitarias eran marcadamente hipointensas en T2 y presentaban realce significativo una vez administrado el gadolinio en forma endovenosa.

Como característica, los tumores fibrosos se muestran hipointensos en secuencias potenciadas para T2 y con realce significativo poscontraste; también pueden verse levemente hiperintensos en las secuencias STIR.

McKinney y colaboradores⁽⁴⁾ reportaron el caso de un paciente masculino de 50 años con un tumor fibroso en órbita izquierda asociado a realce meníngeo dural generalizado y de pares craneanos, este último por la presencia de un proceso inflamatorio perineural.

Como diagnósticos diferenciales de la fibromatosis deben tenerse en cuenta los procesos granulomatosos: sarcoidosis, micosis, tuberculosis, sífilis y granulomatosis de Wegener; también debe incluirse al linfoma, al rhabdomioma y al pseudotumor orbitario⁽⁴⁾.

Shields y colaboradores⁽⁵⁾ publicaron un caso de miofibromatosis orbitaria que comprometía el hueso en una niña de 1 mes de edad, la que presentaba una ligera proptosis. En TC se constató la existencia de una lesión de densidad de partes blandas que afectaba el techo de la órbita izquierda; en RM, la lesión era isointensa en las imágenes potenciadas para T1 y leve-

mente hiperintensa en las imágenes potenciadas para T2, presentando un realce significativo luego de la administración de contraste paramagnético.

Entre los diagnósticos diferenciales de las lesiones orbitarias extraoculares se deben considerar: los procesos granulomatosos y el linfoma, ya que ellos también suelen mostrarse hipointensos en las imágenes potenciadas para T2; el rhabdomioma, que compromete –como la fibromatosis– los músculos extraoculares de la órbita, siendo hiperintenso en las imágenes potenciadas para T2 y STIR, isointenso en las imágenes potenciadas para T1 y con realce poscontraste. En este último caso se destaca la importancia de la secuencia potenciada para T2 en las órbitas, ya que la fibromatosis es hipointensa mientras que el rhabdomioma es hiperintenso. Otras lesiones a mencionar son los hemangiomas y las metástasis, que son hiperintensos en las imágenes potenciadas para T2 y realzan poscontraste ⁽⁶⁾.

CONCLUSIÓN

La fibromatosis debe tenerse en cuenta entre los diagnósticos diferenciales de las masas orbitarias

extraoculares en pacientes pediátricos. Remarcamos la importancia del uso de secuencias potenciadas para T2 en el estudio de la órbita, ya que la fibromatosis es hipointensa.

Bibliografía

1. Campbell RJ, Garrity J. Juvenile fibromatosis of the orbit: a case report with review of the literature. *Br J Ophthalmol* 1991;75:313-316.
2. Stout AP. Juvenile fibromatosis. *Cancer* 1954; 7: 953-977.
3. Schaffler G, Simbrunner J, Lechner H, et al. Idiopathic sclerotic inflammation of the orbit with left optic nerve compression in a patient with multifocal fibrosclerosis. *AJNR Am J Neuroradiol* 2000;21:194-197.
4. McKinney A, Short J, Lucato L, Santa Cruz K, McKinney Z, Kim Y. Inflammatory myofibroblastic tumor of the orbit with associated enhancement of the meninges and multiple cranial nerves. *AJNR Am J Neuroradiol* 2006;27:2217-2220.
5. Shields CL, Husson M, Shields JA, Mercado G, Eagle RC (Jr). Solitary intraosseous infantile myofibroma of the orbital roof. *Arch Ophthalmol* 1998;116:1528-1530.
6. Chung EM, Smirmiotopoulos JG, Specht CS, Schroeder JW, Cube R. From the archives of the AFIP: Pediatric orbit tumors and tumorlike lesions: nonosseous lesions of the extraocular orbit. *RadioGraphics* 2007;27:1777-1799.