

TABLA I

-
- 1º) Gliomas del nervio óptico
 - 2º) Displasia fibrosa
 - 3º) Hemangiomas
 - 4º) Hemangioendoteliomas
 - 5º) Neurofibromas
 - 6º) Tumores metastásicos (neuroblastomas, leucemias, etc.)
 - 7º) Fibrosarcoma
 - 8º) Rabdomiosarcomas
 - 9º) Granulomas eosinófilos
 - 10º) Teratomas (dermoides, etc.)
 - 11º) Miositis hipertróficas
 - 12º) Pseudotumores orbitarios
 - 13º) Defectos congénitos del ala del esfenoides
 - 14º) Linfosarcomas
 - 15º) Sarcomas
 - 16º) Meningo-encefaloceles
 - 17º) Osteomas
 - 18º) Mucoceles
 - 19º) Meningiomas
 - 20º) Astrocitomas
 - 21º) Cilindromas
 - 22º) Granulomas infecciosos
 - 23º) Cordomas
 - 24º) Melanomas
 - 25º) Epiteliomas
 - 26º) Pioceles
 - 27º) Lipomas
 - 28º) Coágulos organizados
 - 29º) Craniosinostosis (bilateral frecuente)
 - 30º) Hipertiroidismo (bilateral frecuente)
 - 31º) Hipertensión endocraneana (bilateral frecuente)
 - 32º) Paragliomas no cromafínico
-

TABLA I: Lista de las etiologías más frecuentes de los exoftalmos unilateral —y algunas bilaterales— que pueden comenzar o quedar unilateralmente.

Examen físico: peso: 11,600 gr.; talla 90 cms.; temp.: 38°C. Cabeza y Cuello: auscultación ocular, cefálica y carotideas bien. Tórax y Abdomen: bien. Miembros: bien. Sensibilidad: bien. Pares Craneanos: exoftalmo derecho no reductible, (ver fig. 1) no pulsátil, con limitación global de la motilidad ocular extrínseca, particularmente hacia arriba y adentro; desplazamiento del globo hacia abajo y afuera.



Fig. 1.—Caso I. Nótese el exoftalmo derecho en fase muy avanzada.

Fondoscopia: borde papilar del ojo derecho borrado con ingurgitación de los vasos; papila blanca grisácea. Pupila derecha en midriasis moderada con abolición del reflejo fotomotor y consensual izquierdo. Motilidad: conservada. Reflejos: conservados. Exámenes Complementarios: hematología: G. R.: 4.530.000 mm³; hemoglobina: 9,36 gr.%; hematocrito: 34%; metamielo: 2; cayado 1; Segm.: 37; Eosi: 3; linfocitos 52;

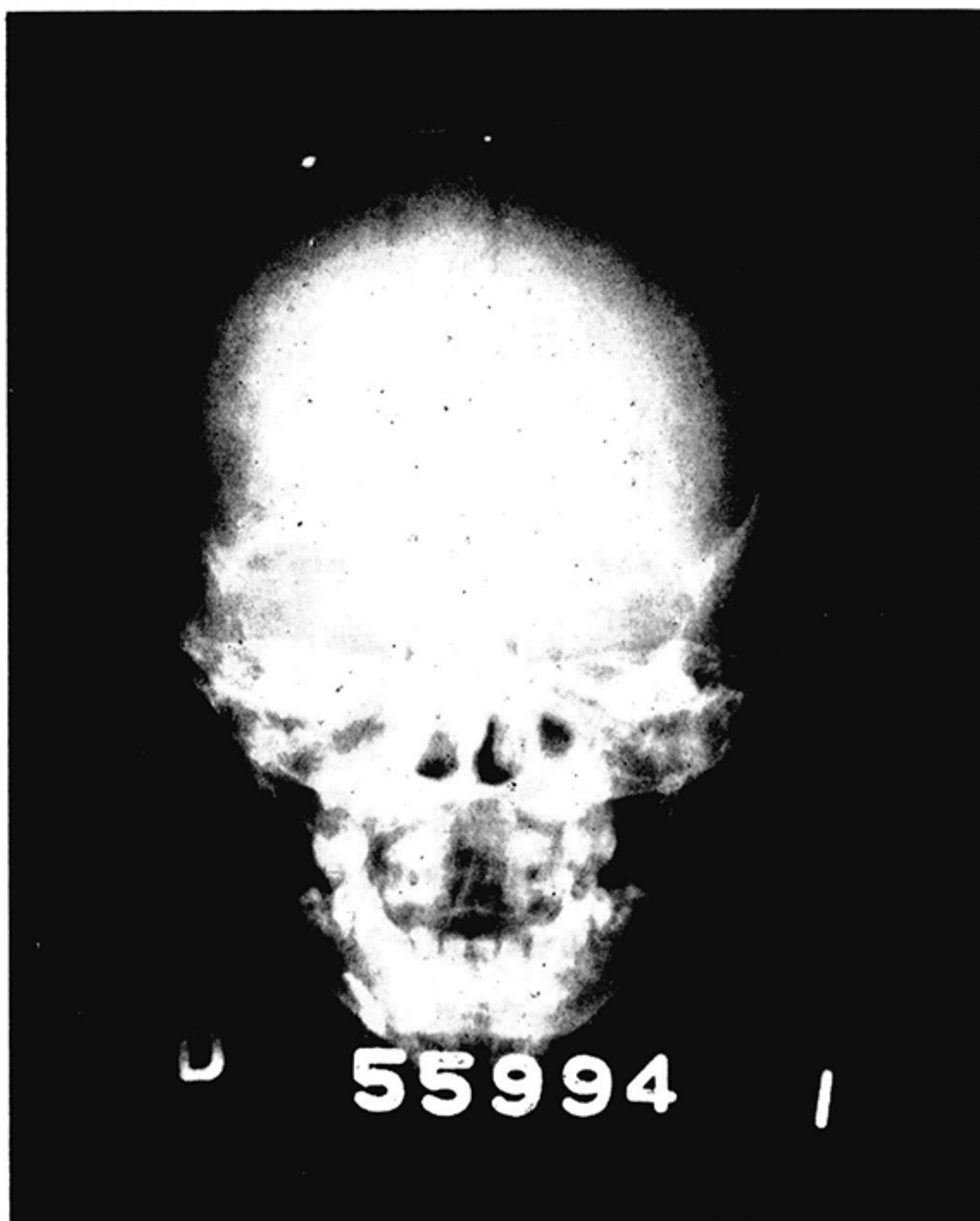


Fig. 2.—Caso I. Radiografía de cráneo en proyección A.P. donde se observa un marcado aumento de la órbita derecha con moderado borramiento del ala menor del esfenoides del mismo lado.

monocitos: 5; hipocromia, ovalocitosis y microcitosis. Estudio de médula ósea: normal. Urea: 36 mgr.%; glucosa: 71 mgr.%; serología: negativas; orinas y heces normal. Radiografías de Cráneo y Agujeros Ópticos: aumento de tamaño de la órbita derecha (ver fig. 2); agujero óptico derecho con 6 mm. de diámetro transversal y vertical (ver fig. 3); el izquierdo 5 x 5 mm. (ver fig. 4).



Fig. 3.—Caso I. Proyección de órbita derecha, donde las flechas señalan el aumento de tamaño del agujero óptico en relación al lado izquierdo (ver fig. 4).

Operación: El 25-6-64 se practicó incisión coronal y colgajo frontal derecho en la forma de rutina. Se rechazó el polo frontal y se expuso el techo orbitario el cual se eliminó con gubias. La fascia orbital se hallaba tensa y al abrirla dio salida a la grasa orbitaria. La palpación reveló una tumoración de 4 cms. de diámetro aproximadamente, redondeada y encapsulada que rechazaba el globo ocular hacia abajo, afuera y adelante; basculaba sobre su eje y llega adelante cerca del globo ocu-

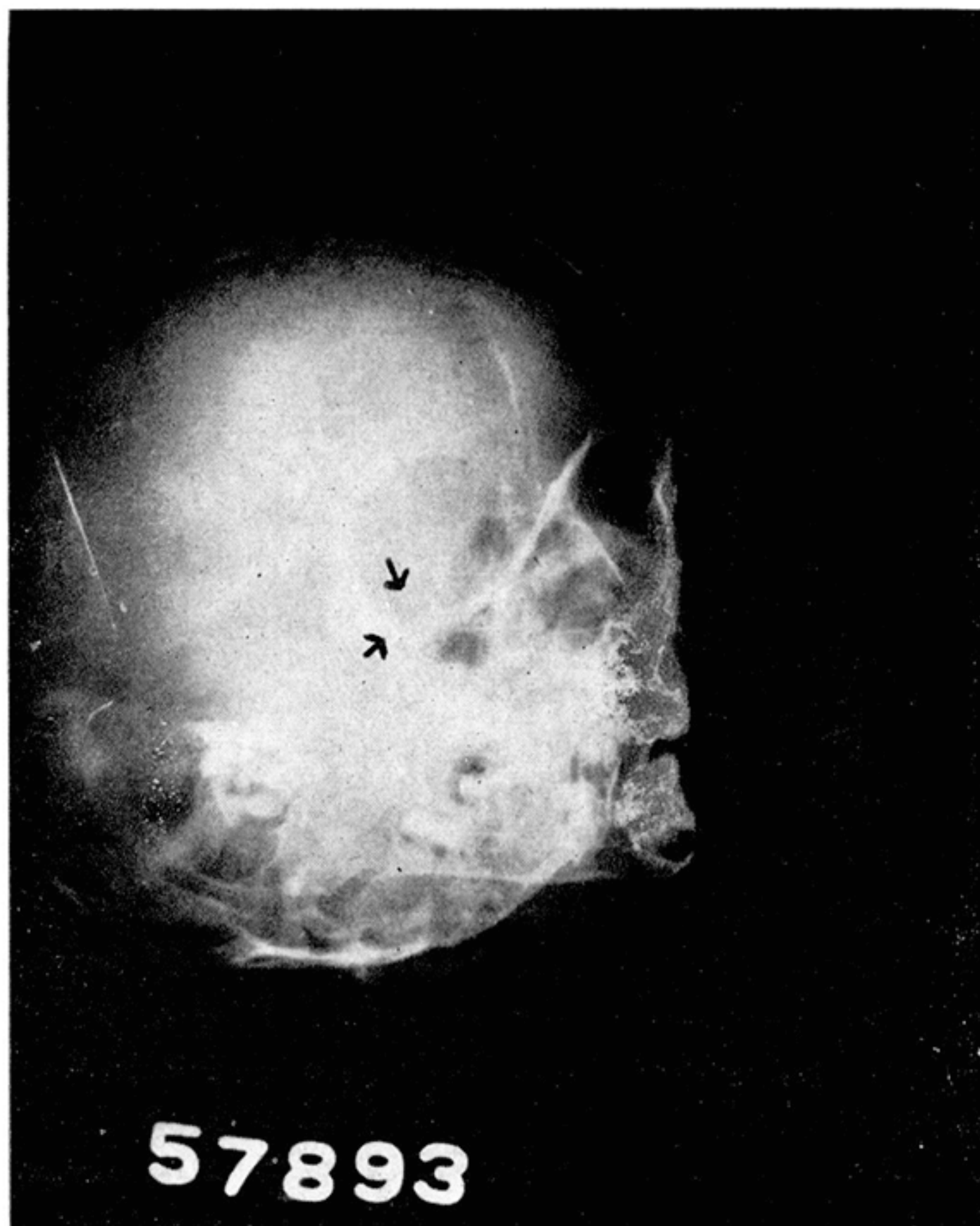


Fig. 4.—Caso I. Proyección de órbita izquierda, donde las flechas señalan el agujero óptico de diámetro normal.

lar y atrás cerca del agujero óptico. Se abrió la cápsula, se hizo extirpación de material tumoral blanco grisáceo, friable, duro. Luego se disecó la cápsula y se seccionó adelante y atrás. Asegurada la hemostasia se cerraron los diferentes planos en la forma de rutina con puntos separados de seda negra. Neuropatología: (ver fig. 5) las coloraciones especiales permitió realizar el diagnóstico de glioma de nervio óptico a predominio de oligodendrogliomas (Dr. Armando Domínguez).

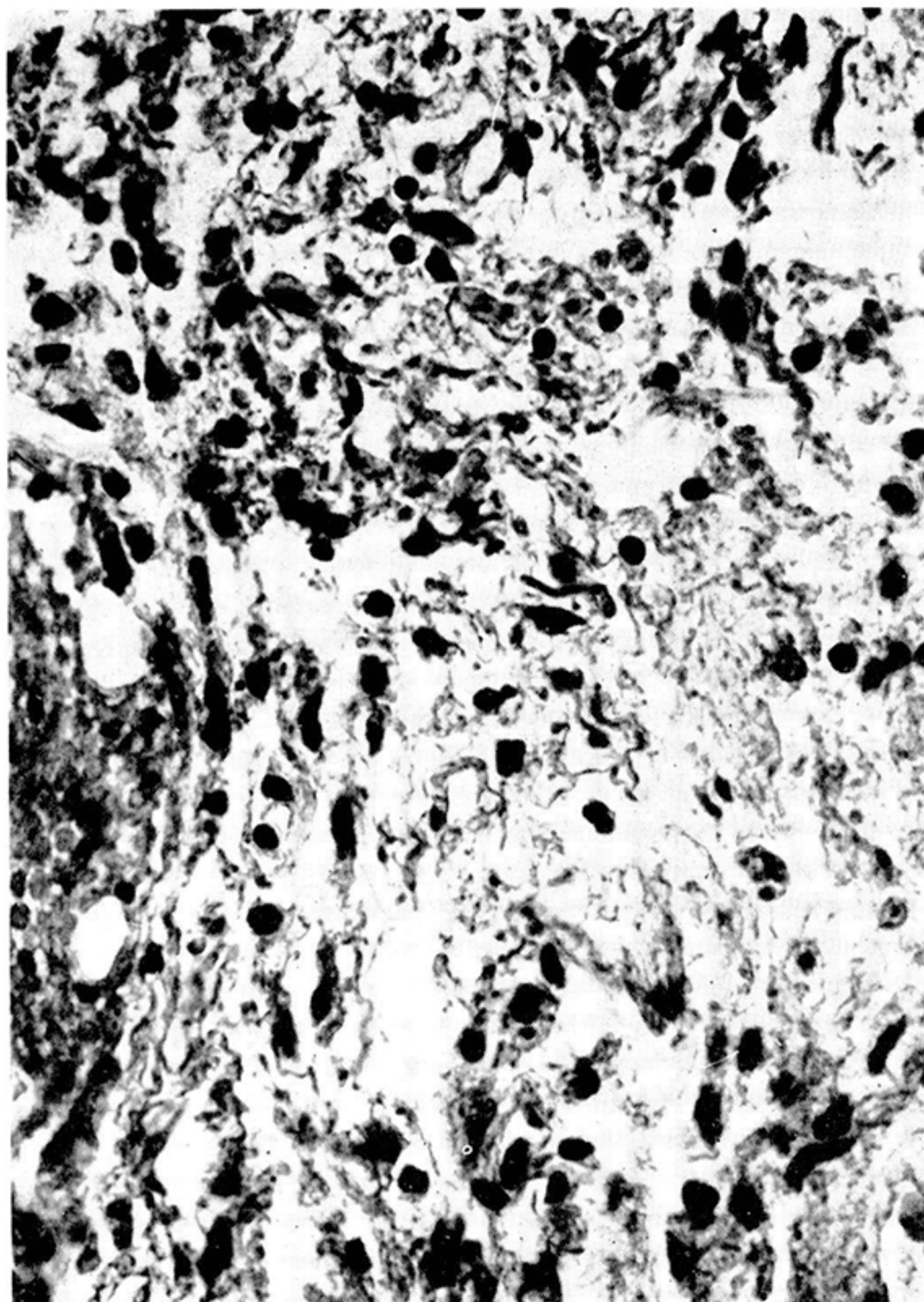


Fig. 5.—Caso I. Aspecto microscópico del glioma del nervio óptico, donde se destacan los núcleos correspondientes a oligodendrocitos y pocos astrocitos.

Evolución Postoperatoria: se produjo intenso edema orbitario que desapareció al quinto día. Se observó una parálisis parcial de los oculomotores con conservación de la motilidad ocular lateral y con parálisis del recto superior y elevador del párpado (ver fig. 6) que se recuperaron totalmente a las 8 semanas persistiendo discreto grado de exoftalmo.



Fig. 6.—Caso I. Nótese la parálisis total de los oculomotores del ojo derecho en el postoperatorio inmediato, que se recuperó totalmente a las 8 semanas.

Se envió a radioterapia para consulta, quienes decidieron aplicar 4.000 r en 5 sesiones por técnica de movimiento en el lecho tumoral y fue dado de alta el 9-10-64 en buenas condiciones generales.

G.R.J. de 3 años de edad, nació en Caracas el 2-2-60 e ingresa al Hospital Universitario el 28-10-63 por protrusión del globo ocular derecho. Enfermedad Actual: refiere la madre que hace 6 meses le notó desviación del ojo derecho hacia afuera que apareció bruscamente, según la madre y tres meses más tarde notó la protrusión también de aparición brusca. También refiere que en oportunidades, el globo disminuye su protrusión.

Antecedentes: prematuro de 2.450 grs. al nacer, talla: 49 cms.; el resto de los antecedentes personales y familiares dentro de límites normales.

Examen Físico: peso: 16,500 grs.; talla: 99 cms.; temp.: 36°C. Circunferencia cefálica: 48 cms. Auscultación ocular y cefálica: negativas. Tórax y Abdomen: bien. Sensibilidad: conservada. Pares craneanos: agudeza visual: abolida en ojo derecho. Fondoscopia: atrofia papilar O.D. Fotomotor derecho abolido; el izquierdo normal con consensual derecho presente; pero el consensual izquierdo abolido: El resto de los pares bien: Exoftalmometría: O.D.: 20 mm. O.I. 15 mm. (ver fig. 7). Exoftalmo derecho, no reductible ni doloroso con el globo desplazado hacia abajo y afuera.



Fig. 7.—Caso II. Obsérvese el exoftalmo unilateral derecho, con desplazamiento del ojo hacia afuera.

La motilidad ocular presenta sólo limitación en el recto superior derecho, recto interno; el ojo derecho no converge. Exámenes complementarios: hematología: G. R.: 4.740.000 mm³. G. B.: 6.955 mm³; hemoglobina 11,68 gr.%; hematocrito: 43%; cayado: 1; segm.: 61; linfocitos: 37. Serología: negativa; urea: 38 mgr.%; glicemia 115 mgr.%. Líquido Cefa-

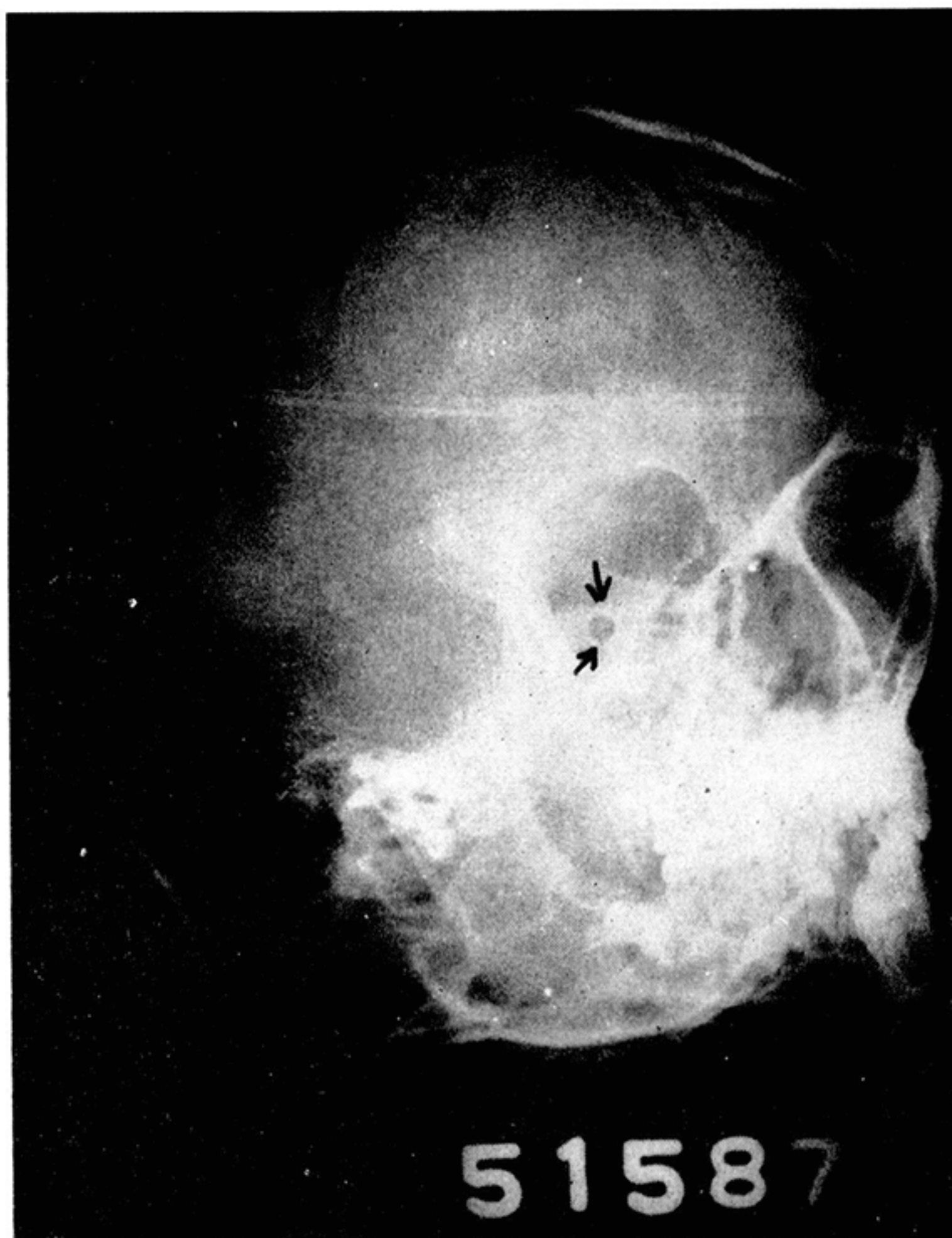


Fig. 8.—Caso II. Radiografía de agujero óptico derecho, donde se observa el agujero óptico aumentado de tamaño (flechas). Compárese con el lado sano de la figura siguiente.

lorraquideo: agua de roca; células: 2 linfocitos; proteínas: 42 mgr.%; Pandy: +; glucosa: 88 mgr.%; cloruros 97 mEq/lit. Radiografía de cráneo y agujeros ópticos: aumento del diámetro del agujero óptico derecho (ver fig. 8 y 9) de configuración oval. El resto bien.



Fig. 9.—Caso II. Radiografía de agujero óptico izquierdo, de forma y dimensiones normales (flechas).

El 5-11-63 se practica una angiografía carotídea derecha (ver fig. 10) y se observa rectificación del sifón carotídeo.



Fig. 10.—Caso II. Angiografía carotídea derecha, de características normales. Compárese con el sifón carotídeo de la fig. 4, donde existe invasión del quiasma.

Por problemas de conseguir sangre para la intervención, se dio de alta el 21-11-63 y que regresara una vez conseguida la misma. Por no hallarse a la madre reingresa el 1-7-64. La rutina de laboratorio fue normal y una placa de tórax fue normal. El 4-7-64 se interviene. Craneotomía frontal derecha: que se practicó en la forma de rutina con incisión coronal y levantamiento del colgajo osteoplástico frontal derecho, se eliminó el techo orbitario óseo estando la fascia orbital muy tensa. Se abrió la dura madre y se observó que el tumor llegaba hasta la región quiasmática. Se seccionó el tumor a nivel del quiasma a donde aún el tumor llegaba. Dentro de la órbita se palpó la tumoración que casi llegaba hasta el globo ocular. La masa era dura, renitente, grisácea y basculaba lateralmente sobre su eje, poseía una membrana, la cual se abrió y se realizó la extirpación intracapsular para no herir estructuras vecinas y disminuir la presión intraorbitaria. Se sacó material blanco grisáceo. Luego se disecó la cápsula del tejido adyacente y se extirpó en su totalidad cerca de la parte posterior del globo ocular. Asegurada la hemostasia se cerró la dura, se repuso el colgajo óseo y se cerraron los diferentes planos con puntos separados de seda negra. Igualmente se practicó tarsorrafia derecha temporal. El postoperatorio inmediato fue satisfactorio. En los tres primeros días se observó edema orbital derecho que bajó luego. El niño quedó con una parálisis total de los oculomotores que re-

gresó a las 6 semanas totalmente. Por el fragmento de tumor quiasmático se envió a radioterapia.

Estudio histológico (ver fig. 11): tumor de estirpe glial de varios tipos de células: la mayoría de núcleos ovals bien coloreados con protoplasma granuloso fino y prolongaciones bipolares y otras con prolongaciones gruesas terminadas en abultamiento y otras células estrelladas. Hay calcificaciones y parece haber invasión de músculos extrínsecos del ojo. Conclusión: glioma del nervio óptico derecho. (Dr. Armando Domínguez).

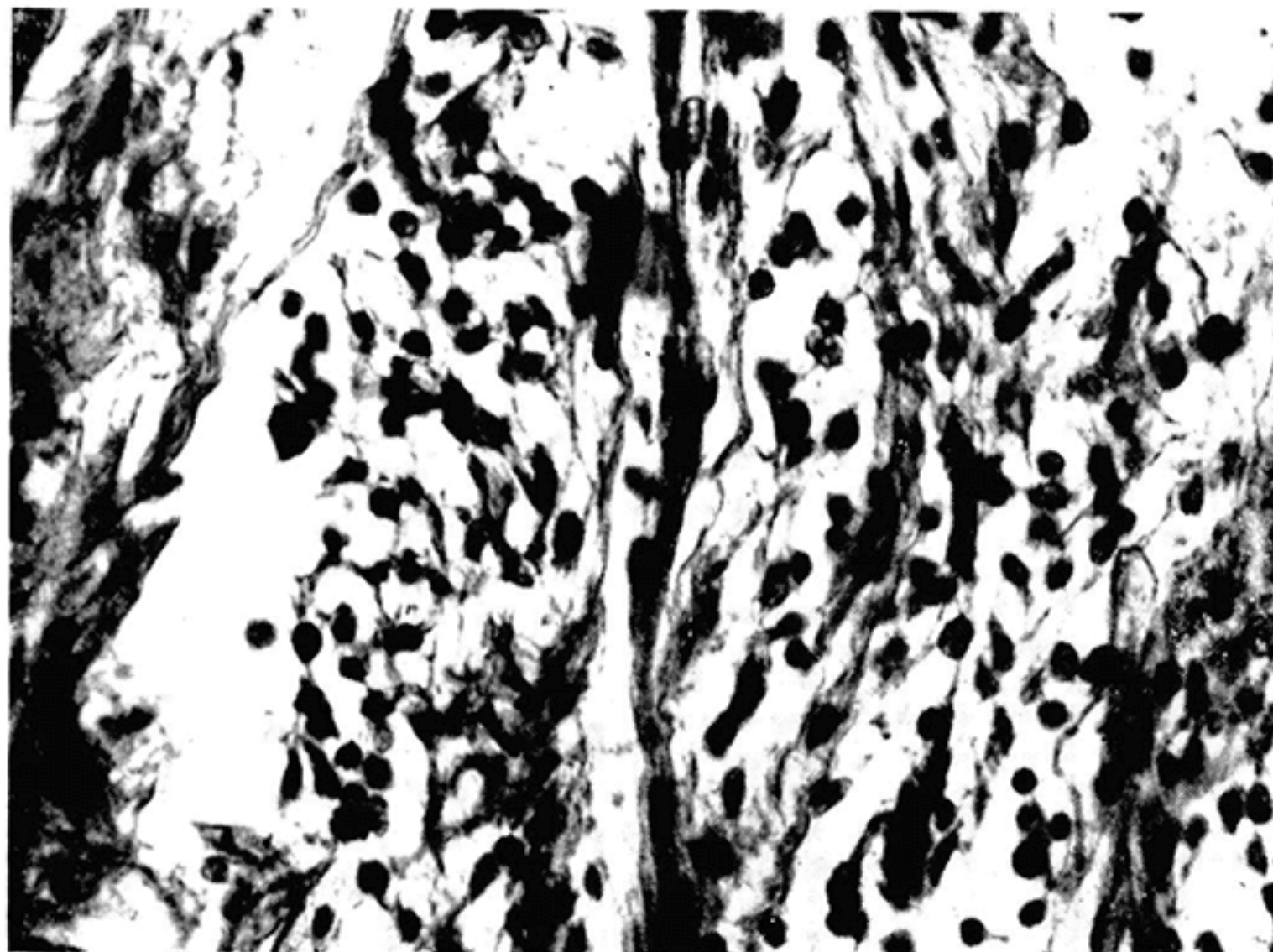


Fig. 11.—Caso II. Aspecto microscópico del glioma del nervio óptico, donde es posible observar las fibras del nervio y la disociación de las mismas por el tumor.

Comentarios finales.—Los exoftalmos unilaterales en niños, ameritan siempre estudios completos y especiales; es responsabilidad del oftalmólogo la orientación adecuada de estos casos, ya que a ellos primero llegan este peculiar motivo de consulta; efectivamente, la asimetría de la abertura palpebral por posición asimétrica de los globos oculares, con protrusión y desplazamiento hacia abajo y afuera, de uno de los ojos, lo que primero llama la atención, ya que la pérdida de la agudeza visual así como diplopias moderadas, no suele acusarlo el niño, ni suelen notarlo los padres.

Habiendo revisado la lista de las etiologías de los exoftalmos unilaterales, cada caso de éstos, requiere su acostumbrado cuidadoso historial clínico, examen general y neurológico y examen neuro-oftalmológico completo, donde se subrayan la exoftalmometría, la medida de la agudeza visual, muy difícil en los pequeños, que a veces se logra, con el seguimiento de cosas llamativas, luces, juguetes, etc., y en los grandes con el

reconocimiento de letras, figuras; la campimetría; el estudio de la pupila en su tamaño, forma y reactividad, donde suele observarse dilatación pupilar unilateral por la amaurosis, raras veces por la compresión del tercer par; de la musculatura extrínseca del ojo; la fundoscopia, que suele mostrar papiledema o atrofia óptica; la auscultación ocular cefálica y carotídea, la existencia o no de pulsaciones oculares; la palpación orbitaria algunas veces revela la presencia de una masa (5); la radio simple de cráneo, de órbita, agujeros ópticos y tomografías; la angiografía cerebral y pneumoencefalografía, particularmente útil en el diagnóstico de tumores orbitarios, de malformaciones vasculares orbitarias y en gliomas de nervios ópticos, para conocer la participación intracraneana del tumor. Es interesante destacar que la radio simple de cráneo suele dar aumento del tamaño orbitario con erosión de la órbita, agrandamiento o erosión del agujero óptico y algunas veces puede hallarse la forma en J de la silla turca frecuente en los gliomas del nervio óptico.

La pneumografía orbitaria, quizás por nuestro poco uso, no ha dado mejores datos al diagnóstico de estas patologías. Ultimamente, se ha venido utilizando en algunos centros extranjeros la técnica denominada la substración de imágenes, donde utilizando contraste y mediante detalles técnicos es posible eliminar las imágenes óseas radiológicas y obtener la imagen aislada del contraste contorneado o llenando la lesión (8,) y por último, a veces se está obligado a realizar una exploración quirúrgica de la órbita para buscar la explicación de un exoftalmo unilateral que todos los exámenes juntos, anteriormente mencionados, no han ayudado a su dilucidación.

En cuanto a los gliomas del nervio óptico propiamente dichos, son tumores de crecimiento lento, que no dan metástasis y que predominan en niños y que pueden nacer en la porción intraorbitaria o extraorbitaria del nervio óptico, o estar en ambos sitios, como uno de los casos que presentamos.

En 16 gliomas de la estadística de Matson (9) sólo 5 tenían localización exclusiva intra-orbitaria, esto obliga a considerar que la mejor vía es la craniotomía transfrontal, mediante la cual es posible hacer la exposición simultánea intra y extra orbitaria del tumor y hacer la sección del tumor cerca del quiasma sobre zona sana, si ello es posible. Clínicamente, exoftalmo unilateral, con amaurosis de dicho ojo y quemosis de la conjuntiva ocular, son los signos más frecuentes y no raro ver su asociación con signos de la neurofibromatosis de von Recklinghausen. El aspecto histológico es de un glioma maduro, benigno, con células del tipo oligodendrocitos y astrocitos.

Los gliomas pueden difundirse a ambos nervios ópticos pero la invasión del quiasma e hipotálamo limitan la posibilidad de la resección quirúrgica completa, por lo que la radioterapia (10) junto con la extirpación parcial y decompresiva quirúrgica se ha mostrado efectiva.

Es interesante destacar el hecho de que en la estadística de Mac Carty (8) de 13 gliomas del nervio óptico operados, sólo en tres fue posible la extirpación total.