

Tumores orbitarios en niños. Su abordaje quirúrgico transcraneal

Fernando Rueda-Franco,* Alfonso Marx-Bracho**

Recepción versión modificada 3/10/97; aceptación 29/10/97

Resumen

De marzo de 1980 a diciembre de 1995 se trataron 23 pacientes con tumores orbitarios en el Departamento de Neurocirugía del Instituto Nacional de Pediatría (INP). En este trabajo se analiza edad, características clínicas, alteraciones radiológicas y de potenciales evocados, tipo de cirugía, diagnóstico histopatológico y resultados.

En todos ellos se efectuó un abordaje craneorbitario, tipo destechamiento simple, o bien, por fronto-orbitotomía. De estos pacientes, 11 tenían glioma del nervio óptico, tres displasia ósea fibrosa, dos meningioma, neurofibroma, histiocitosis de células de Langerhans, uno astrocitoma anaplásico, teratoma, tumor neuroectodérmico primitivo y germinoma con áreas de conocarcinoma. Se realizó craneotomía con destechamiento orbitario (Nafziger) en 19 casos y fronto-orbitotomía en 4.

Los resultados fueron clasificados de acuerdo a la escala de Karnofsky, potenciales evocados postoperatorios, presencia de defecto estético y proptosis pulsátil.

Buenos resultados fueron Karnofsky mayor de 70, no recurrencia tumoral y no empeoramiento de Potenciales Visuales, regulares sin recurrencia tumoral, cambio en potenciales evocados, escala de Karnofsky entre 50 y 60, malos recurrencia, lesión visual agregada en potenciales evocados y Karnofsky menor de 50.

El reporte muestra la variedad de lesiones intraorbitarias que pueden ser abordadas por vía transcraneal.

Palabras Clave: Niños, órbita, tumor, fronto-orbitotomía.

Summary

From March 1980 to December 1995, at the Department of Neurosurgery of the Instituto Nacional de Pediatría (INP), 23 patients were treated for orbital tumors. In this communication, the authors report on the clinical presentation, age, radiological findings, visual-evoked potentials, type of surgery, histological diagnosis, and results.

Two kinds of surgical techniques were employed: craniotomy with orbital roof removal (NAFZIGER) and fronto-orbitotomy.

Eleven patients had optic nerve gliomas, 3 had fibrous osseous dysplasia, 2 meningiomas, neurofibromas, Langerhans cells histiocytosis, and 1 case of Anaplastic astrocytoma, Teratoma, primitive Neuroectodermal tumor, germinoma with areas of choriocarcinoma.

The results were evaluated for the quality of life in regard to the Karnofsky scale, tumor recurrence and postoperative visual-evoked potentials.

It is important to note the very variable histological kinds of lesions found in this series that can be approached surgically with craniotomy with good results.

Key words: Orbit, orbital tumors, fronto orbitotomy.

*Jefe de la División de Cirugía del Instituto Nacional de Pediatría. Profesor titular del Curso Universitario de Neurocirugía Pediátrica. UNAM.
**Jefe del Departamento de Neurocirugía del Instituto Nacional de Pediatría. Profesor adjunto del Curso Universitario de Neurocirugía Pediátrica. UNAM.

Correspondencia y solicitud de sobretiros: Instituto Nacional de Pediatría Insurgentes Sur 3700, Col. Insurgentes Cuicuilco. México, D.F.

Introducción

En **1941**, Walter Dandy introdujo la técnica transcraneal con destechamiento orbitario, para reseccionar tumores de la órbita, así como tumores intracraneales que tuvieran invasión orbitaria, demostrando que dicho abordaje es muy útil para operar lesiones dentro del cono muscular.^{1,2}

Actualmente las diversas series de tumores de órbita, no hacen diferenciación de edades,³⁻⁶ en estas series, los tumores más frecuentes en la edad pediátrica, tomada ésta desde el recién nacido hasta los **18** años de edad son: quistes dermoides y hemangiomas capilares, que juntos hacen **50%** de todos los tumores orbitarios en la infancia, seguidos de otros como el rhabdomioma orbitario, el glioma del nervio óptico, y el neurofibroma. Tanto lo hemangioma capilar como los quistes dermoides y los rhabdoides carcinomas de la órbita son lesiones, las dos primeras habitualmente tratadas en los Servicios de Oftalmología con poca o nula participación del neurocirujano por lo que toca al rhabdoides carcinoma, ésta es una lesión en donde después de una biopsia comprobatoria el tratamiento es de tipo médico oncológico.

Por otro lado, las lesiones como el glioma del nervio óptico, los meningiomas de la vaina del mismo, el neurofibroma plexiforme y las displasias óseas fibrosas, son entidades en donde está claramente indicada la participación del neurocirujano.

La tendencia actual es el tratar estas lesiones en forma multidisciplinaria, teniendo como indicaciones generales para un abordaje transcraneal: tumores con extensión intraconal y proptosis, tumores con extensión a la cara medial de la órbita y tumores del nervio óptico con o sin extensión intracanalicular.^{2,4,7-10}

El abordaje transcraneal recientemente ha sido mejorado gracias a la disponibilidad de la tomografía axial computada (TAC), imagen de resonancia magnética (IRM), así como de instrumental más sofisticado como son las fresas para corte de alta velocidad, el uso de miniplacas y el microscopio de disección neuroquirúrgica.

Maroon y Kennerdell,^{7,11} han preconizado una técnica en donde se efectúa un colgajo óseo libre que incluye el arco supraclavicular, el techo de órbita y el hueso frontal, que permite un abordaje transconal

con un menor defecto estético y reducción del exoftalmos pulsátil post-operatorio.

El presente estudio es la experiencia del Departamento de Neurocirugía del INP, con los técnicas de resección de tumores orbitarios por vía transcraneal tanto por la craneotomía con destechamiento orbitario (Nafziger citado por Dandy 1), así como con la fronto-orbitotomía, confeccionada.

Material y métodos

En el período comprendido de marzo de **1980** a diciembre de **1995**, fueron operados en el Departamento de Neurocirugía del INP, de exploración orbitaria 33 pacientes, por sospecha de tumor. Se revisaron los expedientes de estos pacientes con tumor orbitario comprobado por histopatología, así como lesiones sellares y del tercer ventrículo con extensión comprobada a la órbita, se excluyeron los pacientes con lesiones operadas, que demostraron no ser una neoplasia por el diagnóstico histopatológico, eliminando así mismo los casos con un expediente incompleto.

De los 33 pacientes, 23 fueron incluidos en el estudio, para investigar: presentación clínica, evaluación neurooftalmológica, evaluación radiológica con placas comparativas de órbita y estudios neurofisiológicos.

Los hallazgos tomográficos se clasificaron de acuerdo a su extensión y comportamiento densimétrico en lesiones orbitarias puras uni o bilaterales, lesiones orbitarias con extensión a la región etmoidal o esfenoidal, (agujero óptico o intracanalicular) y lesiones orbitarias con extensión al tercer ventrículo, se tomó en cuenta también la presencia de hidrocefalia.

En este grupo de pacientes se efectuaron potenciales evocados a partir del año de **1988**, tanto preoperatorios como postoperatorios, y 6 meses después de la cirugía. Se tomó como referencia el patrón normal utilizado por el servicio de Neurofisiología del INP clasificando la alteración según su severidad en grados del I al IV.

Se constató el tipo de cirugía efectuada, con una estimación del porcentaje de resección que se logró según la nota quirúrgica y se revisaron las otras modalidades de tratamiento oncológico como el uso de radioterapia y quimioterapia. La evalua-

ción de los resultados se hizo después de un seguimiento promedio de 3 años, con la siguiente clasificación:

Calidad de vida por escala de Karnofsky, resultado oftalmológico por estudio clínico y electrofisiológico, recurrencia y grado de resección por control tomográfico.

En los casos de glioma del nervio óptico se tomó en cuenta un intervalo libre de síntomas posterior a tres años de seguimiento, ausencia de hidrocefalia, sin evidencia clínica de lesión hipotalámica o del tercer ventrículo y tomografía computada con ausencia de tumor.¹²

De acuerdo a ello se clasificaron los resultados en: BUENOS: paciente sin recurrencia tumoral, sin empeoramiento en las pruebas oftalmológicas y en los potenciales evocados visuales y con una escala de Karnofsky superior a 70 puntos.

REGULARES: pacientes sin recurrencia, sin cambio en las pruebas oftalmológicas, pero con una escala de Karnofsky de 60 a 50 puntos.

MALOS: paciente con recurrencia tumoral, empeoramiento del déficit oftalmológico y Karnofsky menor de 50 puntos.

Resultados

Estos 23 tumores orbitarios representaron 2.5% de todos los tumores intracraneales operados en el período de revisión. El seguimiento tuvo un margen de uno a diez años, promedio cinco años, 16 casos ocurrieron en varones y siete en mujeres con una relación de 2.1, el margen de edad fue de dos días a diez y seis años X de 7.2 años.

El tiempo de evolución promedio fue de 13.7 meses, los datos clínicos más frecuentes fueron, la disminución de la agudeza visual y la proptosis, ambas en 60% de los casos, seguido de oftalmoplejía con 57% y atrofia papilar en 43%. (Cuadro I)

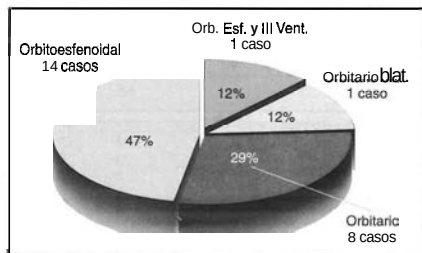
La relación con neurofibromatosis se presentó en 8/23 casos. Por otro lado, se observó alteración endocrinológica preoperatoria en 3/23 casos.

El ojo izquierdo fue el más afectado con 15 casos. Un paciente con neurofibromatosis tipo I, acudió por tumores orbitarios bilaterales, dichos tumores fueron astrocitoma del nervio óptico en un lado y neurofibroma en el otro.

La evaluación radiológica con placas simples de órbita, mostró un aumento en el tamaño del agujero óptico en 7/23 casos, erosión en la silla turca en 8/23 casos y esclerosis con deformidad orbitaria en 7/23 casos. En la tomografía computada del cráneo se observaron tumor orbitario puro en 8/23 casos, tumor orbito-esfenoidal en 14/23 casos y en un caso había invasión al tercer ventrículo con hidrocefalia, 13 lesiones fueron intraconales y 10 extracnales. (Gráfica 1)

Cuadro I. Tumores orbitarios en niños. Datos clínicos		
Signos y síntomas	Nº	%
Disminución A.V.	14	60%
Proptosis	14	60%
Oftalmoplejía	13	57%
Atrofia papilar	10	43%
Deformidad orbitofacial	4	17%
Crisis convulsivas	4	17%
Hemiparesia	4	17%
Dolor ocular	3	13%
Pupila de Marcus-Gun	2	8%

Gráfica 1
Tumores orbitarios en niños.
Hallazgos en tomografía computada



Los potenciales evocados visuales (PEV), se efectuaron en 18 casos demostrando alteración en 14 de ellos, en 12 se encontró un compromiso severo con dispersión de los componentes y bajo voltaje y dos sólo mostraron baja de voltaje en los distintos componentes. En cuatro pacientes los PEV fueron normales, correspondiendo ellos a los tres casos de displasia ósea fibrosa y a un caso de histiocitosis.

Todos los pacientes fueron operados, habiéndose efectuado, craneotomía frontal y destechamiento orbitario en 19/23 casos y fronto-orbitotomía en 4/23 casos.

A tres pacientes se les realizó además plástica ósea con metil-metacrilato y en un caso, en donde existía invasión al tercer ventrículo con hidrocefalia, debió de realizarse derivación ventrículo-peritoneal.

Se logró una resección macroscópica completa en 19 casos, resección mayor al 70% de la lesión en dos y se efectuó únicamente biopsia en dos pacientes.

El resultado histopatológico mostró: 11 casos de astrocitoma pilocítico, tres de displasia ósea fibrosa, dos fueron neurofibroma plexiforme, dos se diagnosticaron como meningioma psamomatoso, y hubo dos pacientes con histiocitosis de células de Langerhans.

Con un caso cada uno: tumor neuroectodérmico primitivo, germinoma con áreas de coriocarcinoma, astrocitoma anaplásico y teratoma maduro.

Un enfermo, como ya se anotó arriba, con neurofibromatosis tipo I presentó 2 tumores orbitarios: astrocitoma de nervio óptico y neurofibroma. (Cuadro II)

Cuadro II. Tumores orbitarios en niños diagnóstico histopatológico*

Tipo de tumor	No	%
Astrocitoma pilocítico	11	47
Displasia ósea fibrosa	3	13
Neurofibroma plexiforme	2	8
Meningioma psamomatoso	2	8
Histiocitosis de células de Langerhans	2	8
Teratoma maduro	1	4
Astrocitoma anaplásico	1	4
Tumor Neuroectodérmico Primitivo	1	4
Germinoma con áreas de coriocarcinoma	1	4
Total	24	100

*Un paciente presenta dos tumores, neurofibroma y astrocitoma pilocítico.

Recibieron tratamiento radioterápico 10 pacientes, con una dosis promedio de 39.5 Cgy durante un periodo promedio de 4.3 semanas, ocho de ellos tenían un astrocitoma del nervio óptico con invasión

intracanalicular o prequiasmáticos, un caso de germinoma con áreas de coriocarcinoma y uno con astrocitoma anaplásico.

Tres pacientes fueron tratados con quimioterapia, dos de ellos por histiocitosis de células de Langerhans y un caso por un tumor neuroectodérmico primitivo.

Después del tratamiento hubo reducción de la proptosis en 14 enfermos, dos casos se mantuvieron sin cambio; en dos pacientes se observó incremento de la oftalmoplejía por lesión de los músculos recto superior y oblicuo superior.

La agudeza visual se mantuvo normal en 4/23 casos, en uno la agudeza visual mejoró y en 6/23, se observó un déficit visual más pronunciado en el lado afectado.

Los potenciales evocados realizados 6 meses después de la cirugía, demostraron empeoramiento en 5 casos, habiendo pasado de una lesión con reducción del voltaje en los componentes, a una con dispersión de los mismos o aplanamiento en el trazo.

Hubo recurrencia comprobada por tomografía en 5/23: dos fueron gliomas del nervio óptico de tipo intraconal-intracanalicular, un astrocitoma anaplásico, un tumor neuroectodérmico primitivo y un meningioma de la vaina del nervio óptico.

En dos casos se demostró daño hipotalámico con panhipopituitarismo y diabetes insípida, los cuales ameritaron de tratamiento hormonal sustitutivo.

Hubo tres fallecimientos, de los cuales uno se presentó al mes de haber sido operado y a causa de inmunosupresión secundaria a quimioterapia, que se complicó con una sepsis por *Cándida albicans*, este paciente tenía como diagnóstico un germinoma con áreas de coriocarcinoma.

En dos pacientes se presentó recurrencia a los seis meses del seguimiento, uno de ellos tenía un astrocitoma anaplásico y el otro un tumor neuroectodérmico primitivo, ambos fallecieron por actividad tumoral.

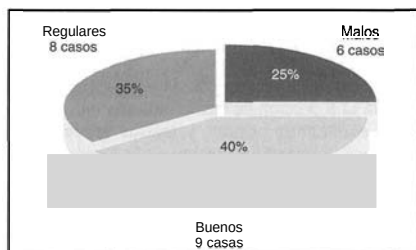
Los resultados estéticos fueron buenos en todos los casos que tenían deformidad órbito-facial.

Dos pacientes tuvieron deformidad órbito-pterional que requirió plástica con metilmetacrilato, ambos habían sido operados con craneotomía y destechamiento de la órbita.

En cuanto a la calidad de vida, al momento de esta revisión, y en relación con la escala de Karnofsky, 17/23 pacientes se mantuvieron entre 100 y 70, tres pacientes entre 60 y 50 puntos y tres con escalas menores de 50.

Tomando en cuenta otros factores como son: recurrencia tumoral, las alteraciones clínicas derivadas de ello y los potenciales evocados, en esta serie se considera que se obtuvieron resultados buenos en 40% de los casos, regulares 35% y malos 25% (Gráfica 2).

Gráfica 2
Tumores orbitarios en niños. Resultados



Discusión

Los tumores orbitarios en niños son una entidad rara. Estudios realizados por diferentes autores, muestran que son causa de proptosis; por otro lado la enfermedad inflamatoria de la órbita, el quiste dermoide y el hemangioma capilar infantil, conforman, casi 50% de las lesiones orbitarias en la infancia y por lo común, son tratados por los Servicios de Oftalmología.^{4-6,13}

El rhabdomyosarcoma y el neuroblastoma son los tumores sólidos malignos más frecuentes de la órbita en los niños, estos generalmente son sensibles a la quimioterapia y la cirugía con intento de una resección completa en general no está indicada, concretándose de habitual a una biopsia y quedando así el tratamiento de estas neoplasias a cargo de los Servicios de Oncología Médica.^{5,13}

Sin embargo, diferentes lesiones tumorales se asientan en la órbita que causan proptosis y disminución de la agudeza visual, los más frecuentes son los gliomas del nervio óptico, el neurifibroma, el

meningioma de la vaina del nervio óptico y otros como lo demuestra esta serie; dichas lesiones son factibles de ser resecadas.^{2,8,11} (Figura 1)

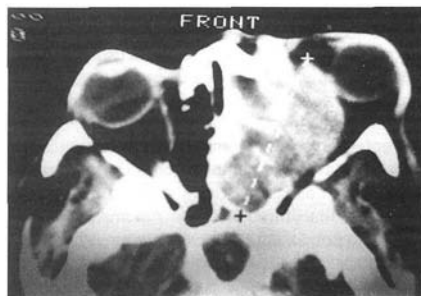


Figura 1 Tomografía axial computada, en una paciente del sexo femenino de 13 años de edad con una masa tumoral intraconal que produce proptosis. Se indica un meningeoma de la vaina del nervio óptico con invasión a la órbita.

En general su frecuencia es mayor entre los 5 y 10 años de edad; se vio en este grupo de pacientes una preponderancia del sexo masculino de 2;1; de estas lesiones, el tumor intraconal es el más frecuente, lo que explica el tipo de sintomatología que fue la preponderante en nuestra serie y que concuerda con lo reportado por otros autores,²⁻⁸ es común el encontrar proptosis y disminución de la agudeza visual por lesión primaria o por compresión del nervio óptico: esto difiere de las lesiones extraconales que causan generalmente proptosis extraxial y paresia ocular, la cual tiende a mejorar al efectuarse una descompresión.

Desde que Dandy en 1941,¹ publicó su experiencia sobre el abordaje de la órbita por vía transcraneal han sobrevenido cambios muy importantes en los estudios diagnósticos y en el armamentario neuroquirúrgico, lo que permite en la actualidad efectuar una resección completa de las lesiones mejorando la calidad de vida de estos pacientes, a esto ha contribuido también de una manera muy importante el manejo multidisciplinario con radio o quimioterapia.⁷

El tumor orbitario que más frecuentemente se operó por vía transcraneal en el Departamento de Neurocirugía del INP, fue el glioma del nervio óptico,

el cual generalmente es un tumor intraconal con extensión intracanalicular, como se menciona en diversas publicaciones,¹²⁻¹⁴ en nuestros casos, el criterio con respecto a este tumor es el de efectuar una resección completa, incluyendo porciones del nervio óptico intracanalicular, que demuestren la ausencia de tumor, esto específicamente en pacientes con proptosis y reducción severa de la agudeza visual; la relación encontrada con la neurofibromatosis en nuestros casos fue muy importante, tal y como está reportado por otros autores,^{6,12-14} dicha enfermedad estuvo relacionada con otros tumores de esta serie como fueron en neurofibroma plexiforme, el cual puede tener disposición intraextraconal y también el meningioma de la vaina del nervio óptico, estas lesiones tienen un pronóstico sombrío ya que su resección implica muy probablemente un daño a nivel del nervio óptico afectado, además de que la resección completa es difícil, lo anterior es especialmente cierto en el meningioma de la vaina del nervio óptico.

Las lesiones extraconales pueden también ser resecadas por vía transcranial, que permite una extirpación total y tienen en general un mejor pronóstico de la función visual.

Debe hacerse hincapié en el tiempo de evolución del padecimiento. En nuestra serie varios pacientes acudieron tardíamente para su atención y únicamente se observó que las lesiones en los recién nacidos y lactantes que cursan con proptosis rápidamente progresiva acuden de manera temprana para su tratamiento; dichas lesiones pueden ser teratomas, quistes dermoides, hemangiomas y astrocitomas. Por lo que respecta a este reporte la mayoría de los enfermos estudiados estaba entre los 6 y 10 años de edad al momento de su diagnóstico con un tiempo de evolución promedio de 6 meses.

Es sabido que una compresión de más de 6 meses de evolución sobre el nervio óptico generalmente tendrá un mal pronóstico para la función visual.¹⁵ Lo anterior explica la mala condición de la función visual con la cual llegaron varios de nuestros pacientes, habiéndose tenido en algunos de ellos un deterioro de esta función, después de haber sido intervenidos.

El abordaje quirúrgico en la mayoría de los pacientes fue decidido en base al tipo de lesión evidenciada en la tomografía computada, la cual

además permite evaluar la extensión y el tipo de compresión que exista hacia el globo ocular.

La mayoría de las lesiones encontradas, fueron del tipo órbito-esfenoidal, ello implica la presencia de tumor orbitario e intracanalicular por lo que el abordaje transcranial es el de elección.⁴

En las lesiones intraconales que fueron las segundas en frecuencia, el abordaje transcranial, permite abordar mediante microcirugía el espacio entre el músculo oblicuo superior y el músculo recto superior,¹⁰ disecando y encontrando de esta manera al nervio óptico, dicho abordaje medial previene una lesión de los vasos etmoidales y de los nervios craneales que van a inervar los músculos extraoculares, esta técnica hace factible llegar hasta el anillo de Zinn en donde pueden resecarse las lesiones intracanaliculares.

La técnica de lafronto-orbitotomía por otro lado, respeta una porción de techo orbitario impidiendo así el exoftalmos pulsátil, y facilita la resección extradural e intradural de aquellos tumores que penetran a través del canal óptico.^{7,16-18} (Figura 2)

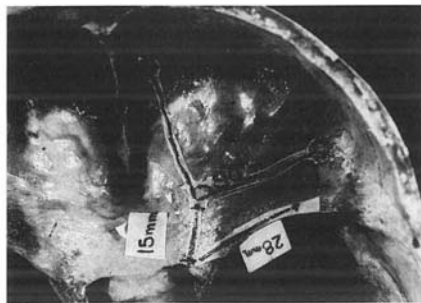


Figura 2. Detalle anatómico del colgajo óseo que muestra un corte a 90 grados sobre el techo de la órbita. Las mediciones están en relación con las distancias hacia el canal óptico por la técnica de la fronto-orbitotomía (15 mm) y por la vía pterional 28 mm.

El abordaje transcranial permitió la resección completa en 19 de nuestros casos. Los abordajes laterales tipo Kronlein pueden ser utilizados en casos de lesiones extraconales o intraconales cercanas al músculo recto externo, pero es poco factible el acceso por esta vía a lesiones intraconales.

del nervio óptico.^{7,11,19} Al usar la fronto-orbitotomía es posible, además, mejorar las condiciones estéticas del paciente con reducción del exoftalmos pulsátil que se puede observar en enfermos operados por vía transcraneal con resección del techo orbitario, esto fue muy evidente en el tratamiento de los enfermos con displasia ósea fibrosa en la cual se logró efectuar un colgajo óseo confeccionado, sin producir déficit visual.

Los resultados con los tumores que se originan del nervio óptico o de las vainas del mismo como el Astrocitoma y el Meningioma son de mal pronóstico en relación a la agudeza visual, pero, si son resecados totalmente, se disminuye la posibilidad de recidiva.^{7,12,14} Las lesiones extraconales que generalmente son neurofibromas plexiformes o lesiones infiltrantes como la histiocitosis pueden ser resecadas completamente; estas neoplasias en general mejoran después de la descompresión. En los casos de neurofibroma plexiforme la lesión representa todo un reto para su resección y el tratamiento ulterior, ya que su recurrencia es frecuente en vista de lo difícil que se torna su extirpación total, en nuestros pacientes si bien es cierto que no hubo cambio negativo en la agudeza visual, fue evidente la presencia de residuo tumoral en la tomografía computada de control.

En estos casos se recomienda su vigilancia clínica y está indicado efectuar una nueva resección cuando la proptosis o la disminución de la agudeza visual se tornen progresivas, ya que la radioterapia ha demostrado tener poca eficacia en el tratamiento de estas lesiones.²⁰

En cuanto a la histiocitosis de células de Langerhans su tratamiento es a base de quimioterapia, debiéndose descartar una enfermedad sistémica, especialmente si se trata de un niño menor de 2 años,¹³ en nuestros dos casos, la evolución ha sido satisfactoria, dado que en ambos se trató de una enfermedad localizada y hubo una excelente respuesta a la quimioterapia después de la resección quirúrgica.

Debe comentarse la tendencia que tienen los germinomas supraselares de difundirse a través del nervio óptico llegando a producir proptosis, dentro de nuestros casos, el paciente con germinoma asociado a zonas de coriocarcinoma presentó extensión de la neoplasia a la órbita, causando proptosis, dicha lesión no respondió a radioterapia

y quimioterapia por lo que tuvo que efectuarse una resección mediante una fronto-orbitotomía mejorando la proptosis pero sin mejoría visual; en los tumores que se encuentran dentro de la vaina del nervio óptico, la posibilidad de resección completa es difícil, por lo que el pronóstico visual es sombrio. (Figura 3)

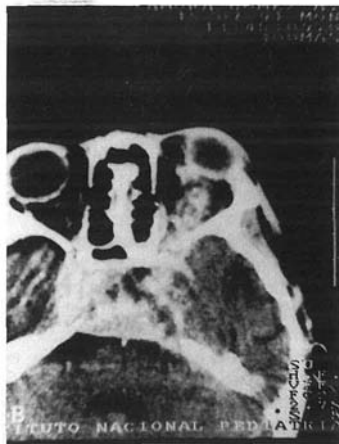


Figura 3 Tomografía axial computada que muestra una lesión supraselar tipo Germinoma con áreas de Coriocarcinoma en donde es evidente la invasión al nervio óptico. (flecha).

Otros tumores que raramente invaden la órbita, como el neuroectodérmico primitivo y el astrocitoma anaplásico y de los cuales en este reporte se tuvo un caso de cada uno pueden ser resecados sólo parcialmente, y su recidiva es temprana, como aconteció en estos dos casos, no obstante el recibir tratamiento oncológico de tipo radioterapia y quimioterapia.

Es importante hacer hincapié que para un diagnóstico temprano de las lesiones intraorbitarias, es de gran trascendencia la exploración de la movilidad ocular, el encontrar proptosis, la observación de fondo de ojo, buscando alteraciones papilares, tipo edema, atrofia y lesiones características de tumores de la vaina del nervio óptico como son los corto circuitos retino-ciliares.^{7,8,16}

Conclusiones

1) El tumor orbitario que más frecuentemente se operó en el Departamento de Neurocirugía del INP, es el glioma del nervio óptico, dicho tumor es una neoplasia que se presenta con mayor frecuencia en la edad pediátrica y su lento crecimiento debe alertar al médico para tomarlo en cuenta cuando, se revise a un niño con proptosis. Su relación con la neurofibromatosis es importante, en la presente serie fue de 34.7%

2) Concordamos con otros autores en que el manejo de los tumores del nervio óptico en su porción intraocular, intracanalicular y prequiasmática, sea el quirúrgico, buscando resecar la lesión lo más completamente posible con el fin de evitar recidiva, sin embargo esto lleva consigo un mayor déficit visual, por lo que es recomendable el intentar resecciones totales en pacientes con proptosis y reducción de la agudeza visual progresiva.

3) Las lesiones orbitarias deben de ser abordadas en la actualidad por un grupo multidisciplinario, lo que permite efectuar diversas técnicas quirúrgicas, dentro de ellas la fronto-orbitotomía, la cual reduce la posibilidad de deformidad ósea, exoftalmos pulsátil y hace factible la resección mas amplia de la lesión. En los casos de tumores malignos, está indicada la radioterapia y/o la quimioterapia.

4) Las lesiones altamente malignas observadas en esta serie, (astrocitoma anaplásico y germinoma con áreas de coriocarcinoma) tuvieron un periodo de supervivencia libre de actividad tumoral que fue corto, no obstante, el uso de radioterapia y quimioterapia.

Referencias

- Dandy WE. Tumors of the orbit and cranial chamber. En: The Brain. A classic reprint. New York: Horber Medical Division; 1941:650-667.
- Hassler W, Steinmetz H. Surgical approach to lesions of the optic canal and the superior orbital fissure. Contemporary Neurosurg 1988;10:1-8.
- Alper MG. Orbital Tumors. En Laws ER, editor. Diagnosis and Management of Orbital Tumors. Mount Kisco New York: Futura Pub Co.; 1988, p 7-9.
- Houssieau JM, Trokel SL, Jakobiec FO. Tumors of the orbit. En: Neurological Surgery. Youmans JR. (ed). 1982, Vol. 5 pp.
- Matson DD, Ingraham F. Tumors of the orbit. En: Neurosurgery of Infancy and Childhood. Springfield, IL: Charles C Thomas Pub co.; 1969, pp 632-643.
- McCarthy CS. Orbital tumors of the orbit. Clin Neurosurg. 1964;(11):78-82.
- Maroon JC, Kennerdell JS, Abula A. The Diagnosis and treatment of orbital tumors. Clin Neurosurg 1988;34:486-498.
- Raimondi AJ. Orbital tumors. En: Pediatric Neurosurgery. Springer-Verlag Co.; 1987;199-206.
- Laws ER, Tenny RT. Management of the optic glioma. En: Laws ER. The Diagnosis and Management of Orbital Tumors. Futura Pub Co. Mount Kisco New York. 1988: p 286-301.
- Blinkov SM, Gabibov G, Tcherekayev V. Transcranial surgical approaches to the orbital part of the optic nerve: an anatomical study. J Neurosurg. 1986;65:44-47.
- Maroon J, Kennerdell JS. A lateral microsurgical approach to intraorbital tumors. J. Neurosurg. 1976;44:556-561.
- Alvord EC, Lofton S. Gliomas of the optic nerve and Chiasm. J Neurosurg 1988;68:85-98.
- Traboulsin F, Maumeneil I. Orbital tumors. En: Principles and practice of pediatrics. Oski F. (Ed) J.B. Lippincott 1990: p 818-820.
- Benes V, Juliosova I, Julis I. Our treatment philosophy of Gliomas of the anterior visual pathways. Childs Nerv Syst 1990;6:75-78.
- Andrews B, Wilson CB. Suprasellar Meningiomas. The effects of the tumor location on postoperative visual outcome. J. Neurosurg 1988;69:523-528.
- Pellin P, Lesoin F, Dehellmies P. Usefulness of the Orbitotomy approach associated with bone reconstruction for frontotemporo-sphenoidal meningiomas. Neurosurgery 1984;15:715-718.
- Al-Mefty O, Fox JL. Superolateral orbital exposure and reconstruction. Surg Neuro 1985;23:609-613.
- Hakuba A, Takanaka K, Suzuki T, Nishimura SA. Combined orbitozygomatic infratemporal, epidural and subdural approach for lesions involving the cavernous sinus. J Neurosurg 1989;71:699-704.
- Arai H, Sato K, Katsuta T, Rhoton A. Lateral approach to intraorbital lesions: anatomic and surgical considerations. Neurosurgery 1996, 39(6):1157-1163.
- Krohle GB, Rosenberg PN, Wright J, et al. Localized orbital neurofibromas. Am J Ophthalmol. 1985;100:458-464.

Comentario al trabajo de ingreso del doctor Fernando Rueda Franco "Tumores orbitarios en niños. Su abordaje quirúrgico transcraneal"

José Humberto Mateos-Gómez*

Recepción 31/10/97; aceptación 29/10/97

Los tumores de la órbita en general tienen sintomatología notoria, puesto que afectan a la función visual, ya sea que cause visión doble por afectación de alguno o todos los nervios oculomotores por la pérdida de la visión por lesión del nervio óptico.

Sin embargo, cuando esta afectación es sólo parcial el paciente la compensa mediante el movimiento de los ojos y puede transcurrir algún tiempo antes de que se de cuenta de su defecto, lo que explica el porqué algunas de estas lesiones alcanzan gran tamaño antes de ser diagnosticadas.

La cirugía de la órbita como tantas otras se encuentra en los límites de las especialidades, la neurocirugía y la oftalmología y por ello se han diseñado diversas técnicas para el tratamiento de los tumores de esta región.

En general, los cirujanos oftalmológicos prefieren los abordajes laterales tipo Kronlein para llegar al interior de la órbita, mientras que los neurocirujanos más familiarizados con la cirugía intracraneal prefieren este abordaje.

El trabajo pionero de Nafzinger en la órbita en enfermos con exoftalmos malignos mostró las ventajas de esta vía. El tratamiento médico actual controla mucho mejor el hipertiroidismo y por lo tanto, esta vía se usa actualmente para la extirpación de tumores, sobre todo de aquellos que no sólo están en la cavidad orbitaria, sino que se introducen al cráneo como son los tumores del nervio óptico en los cuales por esta vía se puede destectar el canal óptico y extirpar en forma más completa un tumor, de que de otra manera puede afectar al quiasma.

En el trabajo que escuchamos, el doctor Rueda nos presenta la experiencia del servicio de Neurocirugía del Instituto Nacional de Pediatría, que siendo un centro de concentración, ha acumulado una causística importante y los buenos resultados logrados son la demostración de que el planeamiento terapéutico es el adecuado.

Algunos casos como los de neurofibromatosis tienen el mal pronóstico general de esta enfermedad en que las lesiones son múltiples, por lo que es difícil hablar de curación, sino más bien de alivio sintomático parcial.

El tratamiento complementario con radioterapia y quimioterapia ha mejorado en el primer caso mediante el uso del acelerador lineal que permite una mejor planeación y menos radiación secundaria, y en casos selectos con el cuchillo gama que en una sola sesión da la totalidad del tratamiento y que está indicado en las lesiones de tamaño máximo de 3 cm.

La quimioterapia también ha progresado y hay distintos esquemas de tratamiento y cada vez mejores sustancias para alterar el crecimiento tumoral.

Concurrimos por completo con los que aseguran que el mejor conocimiento de estas lesiones llevará a su diagnóstico temprano y al mejor resultado terapéutico.

Vemos que en algunos casos de tumor maligno no obstante los mejores esfuerzos, se presentaron las defunciones como se informa en todas las series.

*Académico titular.

Correspondencia y solicitud de sobretiros: Querétaro No. 62-303 Col. Roma C.P. 06700 México, D.F.

Es posible que en un futuro los adelantos en esta rama permitan dar un mejor tratamiento a estos pacientes.

Lo mismo podemos decir de las infecciones de candida que aún representan una gravísima complicación en cualquier cirugía.

El doctor Fernando Rueda es un distinguido neurocirujano pediátrico quien ha sido Presidente

de la Sociedad Mundial de Neurocirugía Pediátrica, así como de la Federación Latinoamericana de Sociedades de Neurocirugía, y desde luego de la Sociedad y el Consejo de Cirugía Neurológica de México, por lo que me es muy grato darle la bienvenida a la Academia Nacional de Medicina de México, esperando en el futuro ésta pueda seguir recibiendo sus magníficas presentaciones.