

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO



FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA
Y NEUROCIRUGÍA
MANUEL VELASCO SUÁREZ



CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-RADIOLÓGICAS EN NEUROPATÍAS ÓPTICAS NEOPLÁSICAS

TESIS

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE:
SUBESPECIALIDAD EN NEURORRADIOLOGÍA

PRESENTA:

DR. FERNANDO ROBLES RAMÍREZ

TUTOR:

DRA. ROSA DELIA DELGADO HERNÁNDEZ

COLABORADORES:

DR. MANUEL ENRIQUE ESCANIO CORTÉS
DR. DANIEL SAN JUAN ORTA

MÉXICO, D. F.

ENERO DE 2010



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-RADIOLÓGICAS
EN NEUROPATÍAS ÓPTICAS NEOPLÁSICAS**

Dr. Ricardo Colín Piana

Director de Enseñanza del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía
Manuel Velasco Suárez

Dr. Jesús Rodríguez Carbajal

Profesor Titular del Curso de Neurorradiología del Instituto Nacional de
Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suárez

Dra. Rosa Delia Delgado Hernández

Médico Adscrito del Departamento de Neuroimagen del Instituto Nacional de
Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suárez y Tutor Principal de la
Investigación

DEDICATORIA

A Dios

Por permitirme lograr mi sueño, ayudar a la Humanidad.

A mi madre

Quien con su ejemplo, tenacidad y apoyo incondicional, forma parte importante en mi vida y carrera.

A mi padre

Quien con sus consejos templó mi fortaleza para enfrentar el andar.

A mis hermanos

Ejemplos de valentía, inteligencia, fortaleza, que llenaron de fuerza mi alma para seguir adelante.

A mis asesores de Tesis

Por su tiempo, dedicación y enseñanza, medios indispensables para ver realizado este sueño.

A mis amigos y amigas

Por su gran apoyo.

AGRADECIMIENTO

A mis asesores de tesis Dra. Rosa Delia Delgado Hernández, Dr. Manuel Enrique Escanio Cortés y Dr. Daniel San Juan Orta, por su apoyo, enseñanza y trabajo continuo.

A mis maestros Dr. Jesús Rodríguez Carbajal, Dr. Ramón Gutiérrez Alvarado, Dra. Perla Salgado Lujambio, Dr. José Ángel Romero Figueroa, Dra. Josefina Sandoval, por las enseñanzas brindadas en este tiempo.

A mis compañeros residentes, técnicos y enfermeras por facilitarme todo lo necesario para la realización de este proyecto.

ÍNDICE

1.	RESUMEN	1
2.	INTRODUCCIÓN	2
3.	MARCO TEÓRICO	3
	3.1.- ANATOMÍA DEL NERVIÓ ÓPTICO	3
	3.2.- SÍNTOMAS Y SIGNOS CLÍNICOS	3
	3.3.- NEUROPATÍAS ÓPTICAS COMPRESIVAS E INFILTRATIVAS	4
	3.3.1.- TUMORES PRIMARIOS DEL NERVIÓ ÓPTICO	5
	3.3.2.- TUMORES SECUNDARIOS DEL NERVIÓ ÓPTICO	11
	3.3.3.- SCHWANNOMAS ORBITARIOS	14
	3.3.4.- HEMANGIOMA ORBITARIO Y LINFANGIOMA	15
	3.3.5.- ENFERMEDADES LINFOPROLIFERATIVAS	18
4.	PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	20
5.	OBJETIVOS Y METAS	21
6.	JUSTIFICACIÓN	22
7.	METODOLOGÍA	23
8.	CONSIDERACIONES ÉTICAS	33
9.	RESULTADOS	34
10.	DISCUSIÓN	38
11.	CONCLUSIÓN	47
12.	ABREVIATURAS	48
13.	ANEXOS	49
14.	BIBLIOGRAFÍA	74

1.- RESUMEN

ANTECEDENTES.- El nervio óptico puede ser infiltrado o comprimido por una variedad de procesos patológicos diferentes, dentro de los cuales se identifican las neoplasias, que pueden ser primarias o secundarias (1).

OBJETIVOS.- Determinar las características clínicas y radiológicas de los pacientes con neuropatías ópticas neoplásicas.

PACIENTES Y MÉTODOS.- Mediante un estudio retrospectivo, descriptivo y observacional fueron incluidos todos los pacientes con patología neoplásica compresiva e infiltrativa del nervio óptico, enviados a evaluación neurorradiológica al Departamento de Neuroimagen provenientes de la Consulta Externa de Neurooftalmología, durante el período de junio del 2008 hasta diciembre del 2009 del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suárez.

RESULTADOS.- Se incluyeron en el análisis 18 pacientes: 5 hombres y 13 mujeres (en total de 25 ojos afectados). La edad promedio de los pacientes fue de 42.5 +/- 18.4 años. Se identificó que el 68 % de neuropatías ópticas neoplásicas presentaron un comportamiento de afección predominantemente compresivo. De manera general, se describieron 14 diagnósticos diferentes, donde se destacan los 5 meningiomas de la vaina del nervio óptico, dos pacientes con diagnóstico de schwannomas orbitarios y otros 12 diagnósticos con análisis de casos únicos.

CONCLUSIONES.- El presente trabajo describe por primera vez los hallazgos clínicos, oftalmológicos y radiológicos de las neuropatías ópticas neoplásicas infiltrativas y compresivas de un centro de tercer nivel de atención en nuestro país. Las neuropatías neoplásicas tienen un comportamiento biológico principalmente del tipo compresivo.

2.- INTRODUCCIÓN

El nervio óptico puede ser infiltrado o comprimido por una variedad de procesos patológicos diferentes, como lo son neoplasias, procesos inflamatorios o infecciosos respectivamente. Las lesiones neoplásicas pueden ser primarias o secundarias (1).

La subdivisión de los espacios orbitarios en cuatro compartimentos, proporciona ayuda en el diagnóstico diferencial de los espacios afectados: vascular, inflamatorio o lesiones infiltrativas o compresivas que pueden envolver a la órbita (2).

Por lo descrito anteriormente, la patología del nervio óptico es muy extensa; dado lo anterior en esta investigación, se describen los hallazgos clínicos y radiológicos de la neuropatía óptica tumoral en el Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suárez, durante el período de Junio 2008 a Diciembre del 2009.

Existen múltiples publicaciones al respecto, sin embargo se desconoce la casuística neoplásica del nervio óptico en nuestro país, por ello el interés en realizar el presente trabajo de investigación.

3.- MARCO TEÓRICO

3.1.- ANATOMÍA DEL NERVIO ÓPTICO

En la porción anterior de la vía óptica, la cabeza del nervio óptico se forma aproximadamente a partir de un millón de axones de las células ganglionares retinianas. El nervio óptico puede dividirse en los segmentos intraocular, intraorbitario, intracanalicular e intracraneal, midiendo aproximadamente 1mm, 30 mm, 6 mm y 10 mm, respectivamente (3).

Los dos nervios ópticos se juntan en el quiasma óptico, donde se unen los axones de la retina nasal (campo temporal) de cada ojo (3).

La subdivisión de los espacios orbitarios en cuatro compartimentos, proporciona ayuda en el diagnóstico diferencial de los espacios afectados: vascular, inflamatorio o lesiones infiltrativas o compresivas que pueden envolver a la órbita (2).

3.2.- SÍNTOMAS Y SIGNOS CLÍNICOS

La patología del nervio óptico tiene diversas formas de presentación clínica, dependientes de la causa subyacente, que producen baja visual y defectos en el campo visual como síntomas cardinales (4).

El modo de inicio depende de la patología de base: lesiones de crecimiento lento, compresivas e infiltrativas que conducen a la pérdida visual progresiva; mientras que la isquemia, lesiones desmielinizantes, trauma, y un aumento repentino de la presión en la órbita pueden conducir a la pérdida visual rápida. El tipo de defecto depende de la localización de la lesión. Lesiones de la porción

intraorbitaria de los nervios ópticos suelen comenzar con un escotoma central que puede extenderse hacia la periferia. La compresión del nervio óptico a nivel del ápex orbitario puede dar lugar a alteraciones en un sector localizado. La pérdida de la visión del color puede ser un signo precoz de algunas patologías del nervio óptico, incluyendo desmielinización, tumores, y neuropatía tóxica (4).

Otros síntomas asociados con la patología del nervio óptico incluyen proptosis, estrabismo, parálisis del nervio motor ocular (que puede ser una característica de los gliomas del nervio óptico o de otras lesiones orbitarias y de la presión intracraneal), cefalea (hipertensión intracraneal idiopática), y la inyección conjuntival (fístula arteriovenosa) (4).

3.3.- NEUROPATÍAS ÓPTICAS COMPRESIVAS E INFILTRATIVAS

El nervio óptico puede ser infiltrado por una variedad de procesos diferentes, tumores primarios y procesos inflamatorios (Tabla 1). Las lesiones más comunes que infiltran el nervio óptico son procesos tumorales, inflamatorios o infecciosos. Los tumores pueden ser primarios o secundarios. Tales procesos producen típicamente uno de tres síndromes clínicos: (a) elevación del disco óptico con evidencia de neuropatía óptica, (b) elevación del disco óptico sin evidencia de disfunción del nervio óptico, y (c) disco óptico aparentemente normal asociado con evidencia de neuropatía óptica (1).

Tabla 1. Principales neuropatías ópticas neoplásicas compresivas e infiltrativas.

<p>Compresiva Neoplásica Meningioma Hemangioma</p> <p>Infiltrativa Neoplásica Leucemia Linfoma Glioma</p>

3.3.1.- TUMORES PRIMARIOS DEL NERVIÓ ÓPTICO

Los tumores primarios más frecuentes del nervio óptico son gliomas y meningiomas de la vaina del nervio óptico, el primero es cuatro veces más común. Otros tumores primarios del nervio óptico son raros e incluyen hemangioblastomas, hemangiopericitomas, meduloepiteliomas, y gangliogliomas (5).

3.3.1.1.- Gliomas del Nervio Optico

Los gliomas del nervio óptico se encuentran habitualmente en pacientes entre dos y seis años de edad, con tres cuartos de los mismos presentándose a la edad de 10 y el 90% antes de los 20 años (3).

Los gliomas de la vía visual anterior son lesiones orbitarias raras que ocurren en un 65% de todos los tumores intrínsecos del nervio óptico (6).

El glioma de la vía óptica, se ve en un 15% a 20% de los individuos con neurofibromatosis tipo 1 y tiene un favorable curso en la infancia debido a la enfermedad relativamente benigna (7,8).

Se originan en los astrocitos del nervio óptico y la mayoría de estos tumores ocurren debajo de los 20 años, con una incidencia máxima de 2 a 8 años (4).

En los niños, estos tumores tienen una histología benigna (astrocitomas pilocíticos) y una tasa de crecimiento lenta. El subgrupo de adultos más raros tiene una histología maligna con características de un astrocitoma anaplásico o glioblastoma multiforme y rápidamente puede invadir estructuras adyacentes, como el hipotálamo o los lóbulos temporales (7).

Los gliomas se pueden presentar en cualquier punto de la vía óptica y se presentan con pérdida de agudeza visual o la visión del color, función pupilar anormal, o proptosis indolora, dependiendo de su ubicación (7).

La Imagen de Resonancia Magnética (IRM) está especialmente indicada para evaluar los gliomas de la vía óptica porque muestra claramente el nervio intracanalicular y el nervio intracraneal prequiasmático sin artefactos de estructuras óseas cercanas, y es ideal para demostrar la extensión de la porción posterior a través del canal óptico y dentro del quiasma. El engrosamiento del nervio óptico puede diferenciarse fácilmente del espacio de Líquido Cefalorraquídeo (LCR) perióptico prominente y de las lesiones tumorales perineurales. En la mayoría de los casos, los gliomas del nervio óptico son

isointensos respecto a la sustancia blanca normal en las imágenes Spin Eco (SE) potenciadas en T1 y T2, mientras los espacios de LCR prominentes son de alta intensidad en las imágenes potenciadas en T2. El realce de los gliomas ópticos con contraste Intravenoso (IV) es variable, pero los astrocitomas pilocíticos captan como norma, a pesar de su grado relativamente bajo. Aquellos gliomas del nervio óptico que son histológicamente del tipo difuso (infiltrativos) son los que muestran un realce más variable (3).

Al evaluar un paciente con sospecha de un glioma de la vía óptica se debe evaluar toda la vía visual, ya que una considerable proporción de estos tumores afectan al quiasma y las vías retroquiasmáticas, y frecuentemente se extienden hasta los cuerpos geniculados laterales (3).

En resumen, los hallazgos por IRM de los gliomas del nervio óptico, se muestran en la tabla 2 (9).

Tabla 2. Hallazgos por IRM de los gliomas del nervio óptico.

Secuencia	Hallazgos
T1	Isointenso a medianamente hipointenso. Hipointensidad focal si presenta espacios quísticos.
T2	Es variable, pero típicamente hiperintenso.
T1 CON CONTRASTE	El realce varía de poco a intenso.

3.3.1.2.- Meningiomas de la vaina del Nervio Óptico

Los meningiomas son los tumores intracraneales más comunes y afectan la órbita en un 0.4 – 1.3% de los casos (10).

Este tipo de patología se observa con mayor frecuencia en mujeres, entre las edades de 30 y 50 años (4).

Estas lesiones pueden surgir principalmente de las porciones intraorbitaria o intracanalicular de la vaina del nervio óptico, así como de los tejidos circundantes. Se localizan con mayor frecuencia fuera de la órbita, y secundariamente involucrar la vaina del nervio óptico, en sus segmentos intracanalicular o intraorbitario (11).

La mayoría de los casos son unilaterales, y sólo 5% son bilaterales (12).

Los tumores bilaterales se asocian con neurofibromatosis tipo 2. Las neoplasias primarias dependientes de la vaina del nervio óptico, como lo son los meningiomas, dependen de las capas celulares de la aracnoides, secundariamente estos tumores representan una extensión intracraneal a través del segmento intracanalicular del nervio óptico (fisura orbitaria superior, canal óptico y periostio de la órbita) (13).

Estos tumores se presentan con pérdida de visión lenta y progresiva y proptosis indolora. El oscurecimiento visual transitorio puede ser uno de los

síntomas iniciales. La exploración oftalmológica muestra palidez del disco y shunts (cortocircuitos) retinocoroideos (13).

Los estudios de IRM muestran engrosamiento fusiforme o excéntrico del complejo vaina/nervio óptico (13, 14).

La IRM muestra típicamente un nervio óptico hipointenso rodeado por tejido que realza en anillo fusiforme o globular con extensiones muy finas en la grasa orbitaria (15,16).

El signo en tranvía es típico pero no específico de meningiomas (15).

La evaluación de la extensión y progresión del tumor con imagen es relevante para el manejo clínico (4).

Los meningiomas de la vaina del nervio óptico son lentamente progresivos y no metastatizan, de manera que la observación sin tratamiento invasivo es una opción (17).

Se han descrito los patrones de intensidad de señal en la IRM para los meningiomas orbitarios y son ligeramente variables dependiendo del sitio de la lesión. En una serie, los meningiomas periópticos fueron isointensos respecto al músculo en las imágenes potenciadas en T1 e isointensos respecto a la grasa (relativamente de baja intensidad) en las imágenes potenciadas en T2. En contraste, los meningiomas extraconales intraorbitarios fueron hiperintensos respecto a la grasa (alta intensidad) en las imágenes potenciadas en T2. Es útil, el

empleo de técnicas de supresión de la grasa para definir la extensión anterior y posterior de los meningiomas periópticos. A pesar del hecho de que la IRM no es sensible para la calcificación, frecuentemente encontrada en estas lesiones, la mayoría de los mismos captan con el contraste IV junto con la supresión de la grasa, la IRM con gadolinio es, claramente, la técnica de imagen más sensible para la detección del meningioma intraorbitario, independientemente de si es perióstico o no. Además, la imagen Fase Spin Eco (FSE) potenciada en T2 con supresión de la grasa ha tenido éxito en delinear las anomalías de señal intraópticas que pueden encontrarse en presencia de meningiomas alrededor del nervio óptico. Se cree que esta hiperintensidad representa isquemia, la secuela del propio compromiso vascular del nervio, y puede correlacionarse con la pérdida de visión en estos pacientes (3).

Los cambios óseos secundarios de los meningiomas orbitarios (p.ej., ensanchamiento del canal, rotura ósea, hiperostosis y estrechamiento asociado del canal) se pueden ver con IRM. La alta intensidad de señal en las imágenes potenciadas en T1 de la grasa en la médula ósea en los bordes de la fisura orbitaria superior y el canal óptico, marcan nítidamente sus límites engrosados o ensanchados. La hiperostosis, representando infiltración de tumor real o buena respuesta blástica a un tumor adyacente, se ve frecuentemente en los meningiomas de la pared orbitaria y pueden identificarse como un área de intensidad de señal alta o intermedia dentro de un área esperada de vacío de señal (p.ej., en un área de hueso cortical). Los meningiomas en placa que afectan a las paredes orbitarias son más precisamente evaluados con estudios con contraste y supresión de la grasa (3).

El clásico signo de realce perineural en vía de tren no es específico, y no puede usarse aisladamente como diagnóstico para meningioma (3).

Los hallazgos por IRM de los meningiomas de la vaina del nervio óptico, se resumen en la tabla 3 (9).

Tabla 3. Hallazgos por IRM de los meningiomas de la vaina del nervio óptico.

Secuencia	Hallazgos
T1	Isointenso en imágenes no contrastadas.
T2	Variable, hiperintenso a hipointenso, dependiendo del grado de calcificación. Aumento del LCR dentro de la vaina nerviosa alrededor del nervio óptico distal = quistes periópticos: es un rasgo característico del meningioma del nervio óptico; se aprecia mejor en T2 o en la secuencia de recuperación de inversión.
STIR	Similar en apariencia a T2, pero más visibles.
T1 CONTRASTE CON	Realce moderado a marcado. Tumor que se demuestra mejor con supresión grasa. Muestra las “vías de tranvía” tumorales a ambos lados del nervio óptico hipointenso.

3.3.2.- TUMORES SECUNDARIOS DEL NERVIÓ ÓPTICO

Los tumores secundarios del Nervio óptico se originan de la diseminación contigua de las neoplasias en las estructuras adyacentes, diseminación a distancia de metástasis por tumores sólidos, o infiltración por neoplasias hematopoyéticas (5).

3.3.2.1.- Invasión directa del nervio óptico

El nervio óptico puede ser invadido por tumores intraoculares, como el retinoblastoma y el melanoma uveal. El retinoblastoma es un tumor intraocular maligno común en la infancia y en aproximadamente un tercio de los casos el nervio óptico está invadido (5).

El melanoma uveal representa el tumor intraocular más común en adultos y puede invadir el nervio óptico, que se ve particularmente con tumores primarios yuxtapapilares. La invasión del nervio óptico puede indicar una subcategoría más maligna de los melanomas uveales (5).

La invasión directa del nervio óptico por neoplasias intracraneales también es posible pero menos común (5).

3.3.2.2.- Metástasis

La mayoría de las metástasis orbitarias se diseminan al hueso, grasa o músculo y pueden afectar al nervio óptico por compresión. La infiltración del nervio óptico comienza infiltrando grasa o músculo. Las metástasis directas al nervio óptico son raras y generalmente provienen del carcinoma de mama (4).

Las metástasis a la órbita son relativamente infrecuentes en los estudios de imagen habituales, y los sitios de afectación, así como el origen del tumor primario, difieren entre niños y adultos. En el niño, las metástasis a la órbita son

mucho más comunes que aquellas que afectan al ojo, siendo los tumores primarios más frecuentes el neuroblastoma, la leucemia y el sarcoma de Ewing. En el adulto, hasta el 90% de las metástasis son oculares y sólo el 10% de localización retrobulbar. En sólo el 50% de estos pacientes se conoce el origen del tumor primario, y éstos generalmente son carcinomas pulmonares o mamarios. En los niños, las metástasis orbitarias generalmente destruyen las paredes orbitarias y frecuentemente se extienden subperióticamente. Aunque la enfermedad metastásica es generalmente bilateral, las metástasis unilaterales son frecuentes. Es de particular importancia la metástasis del carcinoma escirro mamario, que cursa con marcada fibrosis y asocia enoftalmos, lo que es una pista para el diagnóstico (3).

Los síntomas de la enfermedad metastásica orbitaria incluyen un comienzo brusco de la proptosis, oftalmoplejía y dolor, habitualmente simulando los signos de presentación del pseudotumor inflamatorio. Las metástasis pueden mostrar una marcada hiperseñal comparada con la grasa en las secuencias potenciadas en T2, mientras que las lesiones inflamatorias benignas pueden ser isointensas o mínimamente hiperintensas (3).

Sin embargo, algunas lesiones retrobulbares malignas no se pueden distinguir del pseudotumor sólo por su intensidad de señal. El mieloma que afecta a la órbita puede aparecer como de baja intensidad (isointenso respecto a la grasa) en las imágenes potenciadas en T2 como en linfoma y el neuroblastoma (3).

Otro tumor frecuente que metastatiza en la órbita es el carcinoma de próstata, siendo su sitio favorito el ala mayor del esfenoides, frecuentemente produciendo grandes masas intraorbitarias y reacción ósea esclerótica. La enfermedad blástica metastásica es generalmente hipointensa en las IRM (3).

3.3.3.- SCHWANNOMAS ORBITARIOS

Los Schwannomas orbitarios son raros y ocurren en un 1%-6% de todos los tumores orbitarios (18).

Es un tumor de la edad adulta, se presenta habitualmente entre 20 y 79 años de edad (19).

Es un tumor benigno que surge a partir de células de Schwann de los nervios periféricos (20).

Puede desarrollarse a cualquier edad y no hay predilección por género. Cabeza y cuello es una de las localizaciones más frecuentes. Los tejidos oculares rara vez se afectan, ocasionalmente los Schwannomas surgen en la órbita, y con poca frecuencia en el tracto uveal, conjuntiva o esclera (20).

El tumor suele ser solitario, de superficie lisa, de crecimiento lento y generalmente asintomático (20), o puede producir proptosis cuando crece (21).

Una combinación variable de síntomas y signos pueden estar presentes debido al origen y localización variable del tumor en la órbita. El desplazamiento del globo ocular está relacionado con el sitio de la masa tumoral. La mayoría de los Schwannomas surgen de las ramas de cualquiera de los nervios supraorbitario o supratroclear y por lo tanto producir desplazamiento hacia abajo del globo. Con menos frecuencia, el tumor puede surgir del nervio infraorbitario y producir desplazamiento hacia arriba del globo. Los tumores más grandes pueden producir diplopia, en particular, cuando surgen de la porción orbitaria del tercero, cuarto o sexto nervios craneales. La presentación clínica de las lesiones, cerca del ápex orbitario puede simular neuritis retrobulbar (19).

El crecimiento del tumor puede causar compresión del nervio óptico con papiledema o atrofia óptica (19).

El diagnóstico solo puede hacerse con certeza con exámen histopatológico (21).

3.3.4.- HEMANGIOMA ORBITARIO Y LINFANGIOMA

Los tumores vasculares y las malformaciones están entre las causas más frecuentes de exoftalmos. Los tres tumores vasculares más frecuentes en la órbita son el hemangioma cavernoso tipo adulto, el hemangioma capital tipo pediátrico y el linfangioma (3).

La tumoración retrobulbar más frecuente en el adulto, excluyendo el pseudotumor inflamatorio y el linfoma, es el hemangioma cavernoso. Se presenta más habitualmente en mujeres jóvenes o de mediana edad y se caracteriza por un exoftalmos indoloro muy lentamente progresivo. Estas lesiones son casi siempre intraconales. Los hemangiomas cavernosos se componen de canales vasculares grandes tapizados por endotelio con cantidades variables de tejido fibroso y por una cápsula fibrosa. Dado que el flujo sanguíneo en los espacios vasculares es generalmente estacionario, se observa habitualmente trombosis (sin embargo, raramente se aprecia en los estudios de Tomografía Computarizada (TC) o IRM) (3).

La apariencia por IRM de los hemangiomas cavernosos es de tumoraciones bien delimitadas, lisas o discretamente lobuladas, de baja intensidad en las imágenes potenciadas en T1 (isointensas respecto al músculo). Ocasionalmente, estas lesiones contienen regiones de alta intensidad de señal en las imágenes potenciadas en T1, creando la posibilidad de espacios vasculares trombosados. Los hemangiomas cavernosos suelen ser marcadamente hiperintensos en las imágenes potenciadas en T2. Si se ven signos de flujo intralesional, se debe sugerir otro diagnóstico (como un hemangiopericitoma vascular, una variz o una malformación arteriovenosa). Ocasionalmente, la imagen de alta resolución puede mostrar el flebolito calcificado, un signo casi patognomónico de hemangioma cavernoso. Los hemangiomas cavernosos casi siempre realzan con el contraste IV y el realce pueden ser más uniforme en las imágenes potenciadas en T1 obtenidas en la parte final del estudio (3).

En el paciente pediátrico, los hemangiomas orbitarios se clasifican generalmente como capilares más que como cavernosos en la histopatología. Estas lesiones se conocen también como hemangioendoteliomas benignos o hemangiomas infantiles hemangioblásticos. Usualmente afectan los tejidos perioculares y el párpado y se diagnostican en las primeras semanas de vida. Aunque estas lesiones pueden sufrir un rápido aumento y ocasionalmente simulan ser un rhabdiosarcoma, su tamaño se estabiliza dentro del primer o segundo año de vida y frecuentemente involucionan de manera significativa. Son lesiones infiltrativas con extensos canales vasculares, presentándose con una apariencia marcadamente diferente de la de los hemangiomas cavernosos del adulto en muchos aspectos. La apariencia por IRM de los hemangiomas capilares equivale a sus características macroscópicas. Estas lesiones están pobremente delimitadas y frecuentemente se extienden en los tejidos periorbitales anteriores. El hallazgo clave es la identificación de numerosos canales vasculares, vistos como regiones lineales o focales de vacío de señal en las imágenes SE (3).

Es importante diferenciar el linfangioma del hemangioma cavernoso, ya que los linfangiomas no se resecan fácilmente por la falta de una cápsula bien definida y por tanto pueden recurrir. Los linfangiomas son mucho menos frecuentes que los hemangiomas, y son generalmente extraconales o afectan al propio cono muscular. Generalmente se presentan en pacientes más jóvenes (3).

La IRM identifica los linfangiomas por su característica heterogeneidad con focos hemorrágicos de edad variable (algunas veces con nivel líquido-líquido), regiones quísticas y localización conal-extraconal (3).

3.3.5.- ENFERMEDADES LINFOPROLIFERATIVAS

Las lesiones linfoproliferativas de la órbita incluye un espectro de tumores benignos y malignos (9):

- Hiperplasia linfoide 10-40%.
- Linfoma No Hodgkin 60-90%.

Se presentan en 5-10% de las masas orbitarias. La órbita se ve involucrada en 5% de Linfoma No Hodgkin sistémico. Linfoma No Hodgkin (LNH) sistémico hasta en un 25% de la presentación (9).

Anormalidades asociadas: condiciones sistémicas (enfermedad vascular de la colágena, Síndrome de Sjögren, neoplasias hematológicas) y estados de inmunodepresión (Síndrome de Inmunodeficiencia Adquirida (SIDA), pacientes trasplantados) (9).

Presentación: los signos y síntomas más comunes son masas orbitarias anteriores insidiosas. Cuatro síndromes clínicos básicos:

- 1) Masa orbitaria indolente; más común.
- 2) Masa orbitaria fulminante; inmunodeprimidos.
- 3) Masa ósea regional; extensión orbitaria secundaria.
- 4) Neuro-oftálmica; enfermedad del Sistema Nervioso Central.

Pueden producir desplazamiento del globo ocular en un 50% de los casos (9).

En la tabla 4 se muestran los hallazgos por IRM de las lesiones linfoproliferativas de la órbita (9).

Tabla 4. Hallazgos por IRM de las lesiones linfoproliferativas de la órbita.

Secuencia	Hallazgos
T1	Ligeramente hiperintensas al músculo, homogéneas.
T2	Ligeramente hiperintensas.
STIR	Similar al T2 con señal suprimida de la grasa.
T1 con contraste	Realce homogéneo moderado a marcado.

4.- PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Determinar las características clínicas y radiológicas de los pacientes con neuropatías ópticas tumorales

5.- OBJETIVOS Y METAS

5.1.- OBJETIVO GENERAL

Determinar las características clínicas y radiológicas de los pacientes con neuropatías ópticas tumorales.

5.2.- OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- 1) Determinar las características clínicas oftalmológicas y neurológicas de los pacientes con neuropatía óptica tumoral.
- 2) Determinar las características radiológicas de los pacientes con neuropatía óptica tumoral.

6.- JUSTIFICACIÓN

El propósito de este trabajo es conocer las características clínicas y radiológicas de las neuropatías ópticas tumorales en nuestra Institución, que son un reflejo indirecto de la epidemiología de las neuropatías ópticas tumorales en el país. El conocimiento de esta información puede constituir la base de estudios futuros para establecer el mejor tratamiento o abordaje diagnóstico de estas entidades poco comunes.

7.- METODOLOGÍA

Estudio retrospectivo, descriptivo y observacional. Se realizará la descripción clínica-radiológica de los pacientes que hayan sido enviados a evaluación neurorradiológica al Departamento de Neuroimagen provenientes de la Consulta Externa de Neuro-oftalmología durante el período de junio del 2008 hasta diciembre del 2009 del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suárez.

7.1.- POBLACIÓN Y MUESTRA

Se incluirán a todos los pacientes con neuropatía óptica tumoral que hayan sido enviados a evaluación neurorradiológica al departamento de Neuroimagen provenientes de la consulta externa de Neuro-oftalmología durante el período de junio del 2008 hasta diciembre del 2009 del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suárez. Los cuales deberán tener un expediente clínico completo y protocolo de Resonancia Magnética con secuencias específicas de órbita.

7.2.- CRITERIOS DE INCLUSIÓN

- Se incluirán todos aquellos pacientes con síntomas y signos de patología neoplásica compresiva e infiltrativa del nervio óptico, que cuenten con exploración neuro-oftalmológica completa y estudios de Imagen de Resonancia Magnética

durante el período de junio del 2008 hasta diciembre del 2009 del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suárez.

7.3.- CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

- Patología exclusivamente selar: adenomas hipofisarios, aneurismas, craneofaringiomas, enfermedad metastásica, pinealomas ectópicos (germinoma supraselar), sarcoidosis, gliomas, linfomas, histiocitosis de células de Langerhans, hemangiomas cavernosos, hemangioblastoma, traumatismo, enfermedad desmielinizante e isquemia del quiasma.
- Patología vascular que afecte el seno cavernoso o la órbita.
- Patología inflamatoria e infecciosa del nervio óptico y vértice orbitario.
- Patología exclusivamente intracraneal.
- Trauma.
- Fístulas carótido-cavernosas.
- No cuenten con todas las secuencias de IRM específicas de órbita.
- No cuente con expediente clínico completo.
- Otras entidades no neoplásicas intraorbitarias e intracraneales.

7.4.- VARIABLES (Tabla 5).

Tabla 5. Variables en el estudio.

VARIABLE	DEPENDIENTE O INDEPENDIENTE	NOMINAL, ORDINAL O NUMÉRICA	INSTRUMENTO DE MEDICIÓN
Edad	Independiente	Nominal	Dicotomización
Género	Independiente	Nominal	Femenino-masculino
Tiempo de evolución	Dependiente	Nominal	Días-meses
Lado de la lesión	Independiente	Numérica	Derecho-izquierdo
Agudeza visual	Dependiente	Numérica	Escala de Snellen
Visión Cromática	Dependiente	Nominal	Cartilla de Ishihara
Reflejo corneal	Dependiente	Nominal	Revisión clínica
Reflejos pupilares	Dependiente	Nominal	Revisión clínica
Movilidad ocular	Dependiente	Nominal	Revisión clínica
Exoftalmometría	Dependiente	Nominal	Revisión clínica
Campos visuales	Dependiente	Nominal	Campímetro Goldman
Fondo de ojo	Dependiente	Nominal	Revisión radiológica
T1	Dependiente	Nominal	Revisión radiológica
T2	Dependiente	Nominal	Revisión radiológica
SPGR simple	Dependiente	Nominal	Revisión radiológica
SPGR contrastado + FAST SAT	Dependiente	Nominal	Revisión radiológica
FIESTA	Dependiente	Nominal	Revisión radiológica

7.4.1.- DEFINICIÓN DE VARIABLES

Todos los pacientes contarán con las siguientes secuencias específicas de IRM de órbita: T1, T2, SPGR simple, SPGR contrastado + FAST SAT; así como secuencia FIESTA. A continuación se describen brevemente las técnicas utilizadas para la evaluación neurorradiológica de la órbita.

7.4.1.1.- Técnicas de IRM de la Orbita

El éxito del estudio de la IRM ocular y orbitaria depende de la cooperación del paciente y de las secuencias de pulso apropiadas (3).

Los artefactos por movimiento del globo y el párpado son todavía la principal causa de un estudio subóptimo. Hay dos métodos principales para reducir los artefactos de este movimiento no periódico: reducir el propio movimiento y mantener el tiempo de imagen corto (3). El tiempo de exploración depende de tres factores: tiempo de repetición (TR), número de excitaciones y número de codificaciones de fase (3).

Todos los estudios de IRM SE deberían incluir tanto secuencias potenciadas en T1 (milimétricas como SPGR), como potenciadas a T2 como secuencia FIESTA para la completa caracterización de las lesiones, ya que una de las ventajas únicas de la IRM sobre otras modalidades de imagen es la capacidad para proporcionar información más allá de la localización anatómica (p.ej. patrones de intensidad de señal para la caracterización tisular).

Rutinariamente empleamos FSE para la imagen potenciada en T2 o FIESTA del ojo y las órbitas. Esta técnica puede darnos secciones finas de alta resolución (512 x 256) en menos de dos minutos, permitiendo imágenes potenciadas en T2 en casi todos los pacientes. Dado que la grasa es hiperintensa en los estudios de FSE, se recomienda combinar la supresión de la grasa con la potenciación T2 en toda imagen orbitaria con secuencias FSE (3).

Como en el resto de las regiones del cuerpo, se tiene que escoger el plano de sección para observar de forma óptima la estructura o área en cuestión; siendo este hecho especialmente importante en la IRM orbitaria, porque las series iniciales de imágenes son habitualmente las menos afectadas por el movimiento. Creemos que, en teoría, todos los estudios orbitarios deberían incluir imágenes potenciadas en T1 en al menos dos planos. El protocolo estándar siempre incluye planos coronales y axiales. El plano óptimo para visualizar las lesiones (según lo mostrado por las secuencias potenciadas en T1) debería entonces seleccionarse para la imagen potenciada en T2 (3).

El contraste intravenoso tiene un papel significativo para exponer la enfermedad orbitaria y ocular, especialmente por las técnicas de supresión de la grasa que se implementan ahora rutinariamente. En muchas ocasiones, en especial cuando se sospecha patología intraocular o perióptica, el contraste IV es muy importante. Debe notarse que casi todas las lesiones orbitarias retrobulbares captan, por lo que el realce de las tumoraciones focales de la órbita no es necesariamente importante. Sin embargo, los procesos mal definidos, particularmente la inflamación y la infección pueden mostrarse en imágenes con

supresión de la grasa con contraste. Además, los músculos extraoculares normales realzan significativamente, por lo que la afectación de estos músculos debe ser diagnosticada por otros signos de IRM aparte del realce. Habitualmente es importante obtener imágenes pre y poscontraste en la órbita, porque algunas lesiones, incluyendo las masas calcificadas, son hiperintensas, y porque la grasa retrobulbar normal sirve como un excelente telón de fondo para disimular lesiones. Más aún, la supresión de la grasa es frecuentemente imperfecta en las regiones superficiales como las órbitas, por lo que el artefacto causado por la falta de supresión de la grasa puede simular una captación. Esto también es problemático en presencia de elementos dentales ferromagnéticos, donde la supresión de la grasa es incompleta dependiendo de la metodología usada (3).

Aunque obviamente no hay una única técnica <<correcta>> para estudiar parte del cuerpo con IRM, se cree que el estudio de IRM estándar de la órbita debería incluir lo siguiente: imágenes potenciadas en T1 y en T2 FSE empleando (I) cortes finos (3 mm o menos), (II) al menos dos planos de exploración, (III) cortos tiempos de exploración (preferiblemente por debajo de tres minutos), (IV) pequeño campo de visión (12-16 cm) y (V) una alta matriz de resolución (al menos 256 x 256). Rutinariamente se emplea supresión de la grasa en todos los casos donde se administra contraste IV y finalmente, la mayoría de los casos deberían tener también imágenes cerebrales de TR largo con doble eco (3).

7.4.1.1.1- **Secuencia FIESTA** (Fast Imaging Employing Steady-state Acquisition)

La secuencia FIESTA 3D de las siglas en inglés Fast Imaging Employing Steady-state Acquisition, es una secuencia de pulso Coherente y bien balanceada diseñada para producir imágenes con alta relación señal ruido en secuencias con tiempos muy cortos. La secuencia FIESTA usa gradientes siempre balanceados que reenfazan la magnetización transversa al final de cada intervalo TR, se debe mantener siempre tiempos de repetición cortos para mantener la fase coherente y eliminar artefactos generados por susceptibilidad magnética. Existen tres tipos de 3D FIESTA: 3D FIESTA que se usa en todo el cuerpo, 3D FIESTA con gatillado cardiaco para hacer estudios de coronarias y 3D FIESTA- C con contraste que se usa para cualquier aplicación clínica que requiera alta resolución espacial y alta señal (31).

La técnica 3D FIESTA se usa, pero no de uso exclusivo en imágenes de estructuras móviles como los conductos biliares o para adquisiciones rápidas de estructuras estáticas con alta resolución espacial como la cóclea, pares craneales o imágenes articulares. La secuencia de pulso acentúa el contraste de los spines que son altos en T2 como LCR, agua y grasa, mientras que suprime señales de T2 bajo como el músculo y el miocardio. La secuencia FIESTA 3D es una secuencia original de General Electric, mientras que en equipos de otras marcas son secuencias de estadio estacionario como HASTE (31).

7.4.1.1.2- Secuencia SPGR (Spoiled Gradient Recalled)

La secuencia de pulso SPGR es similar a la secuencia GRASS (Gradient Recalled Acquisition in Steady State). Es una secuencia de pulso eco de gradiente en la cual se obtienen volúmenes ponderados a T1 (32).

7.5.- EVALUACIÓN CLÍNICA

A cada paciente se le efectuó examen clínico-oftalmológico con los siguientes parámetros:

- Edad
- Género
- Agudeza visual
- Visión Cromática
- Reflejo corneal
- Reflejos pupilares
- Movilidad ocular
- Exoftalmometría
- Campos visuales
- Fondo de ojo

7.6.- TÉCNICA POR IMAGEN

Estudios efectuados en Resonancia Magnética Equipo General Electric 3T HDX, utilizando secuencias SPGR axial y coronal, simples y contrastadas con FAST SAT; secuencia FIESTA axial; T1 simple y contrastado, así como T2 del encéfalo en axial y coronal.

7.6.1.- Secuencia FIESTA

TE: 2.7 mseg.

Angulación del vector: 65°

Ancho de banda: 62.50 hertz.

FOV: 18 cms

Grosor de corte: 0.8 mm.

ZIP 2

Bobina 8 canales.

Matriz: 256 x 256

Una excitación

7.6.2.- Secuencia SPGR FAST SAT

Frecuencia: 512

Fase: 256

Excitación: 2

Fase FOV: 0.70

TE: mínimo

Angulación del vector: 15 °

FOV: 22

Grosor de corte: 2.0 mm

ZIP 2

7.6.3.- Administración con el medio de contraste

A cada paciente se le administró medio de contraste endovenoso, con carta de consentimiento informado, utilizando gadolinio a 0.2 ml/kg/dosis.

7.7.- ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Se realizará la recolección de la información en una hoja de datos electrónica del programa Excel que servirá como base de la información, donde se realizarán cuadros y gráficas con la finalidad de obtener razones, proporciones, porcentajes y tasas. Se utilizarán medidas de tendencia central y desviación estándar en la descripción de los hallazgos. Paquetería estadístico SPSS, versión 15.

8.- CONSIDERACIONES ÉTICAS

Es un estudio retrospectivo cuyos datos obtenidos no permiten la identificación de un sujeto particular. La realización de los estudios de IRM se basó en la decisión del médico tratante y constituyen parte de la evaluación médica habitual.

9.- RESULTADOS

Se incluyeron en el análisis 18 pacientes: 5 hombres (ojo derecho 4, ojo izquierdo 4) y 13 mujeres (ojo derecho 9, ojo izquierdo 8) en total de 25 ojos afectados. La edad promedio de los pacientes fue de 42.5 +/- 18.4 años.

De acuerdo a los estudios clínicos el 68 % (17/25) de los casos fueron neuropatías de tipo compresiva y 32 % (8/25) infiltrativa; mientras que, por imagen, los porcentajes respectivos fueron 60 % (15/25) y 40 % (10/25) (Tabla 6). La única discordancia se observó en dos casos catalogados como infiltrativos por la clínica, que fueron catalogados como neuropatías compresivas por imagen. Todas las secuencias de los estudios de IRM se compararon con el parénquima cerebral a la sustancia gris.

Del total de ojos anormales analizados sólo en 7 (28%) no se realizó la toma de biopsia; en el 72% restante (18 ojos) se confirmó el diagnóstico por histopatología. De los 7 casos sin estudio histopatológico, 5 se clasificaron como meningiomas de la vaina del nervio óptico, 1 como displasia fibrosa monostótica y uno como hemangioma cavernoso de órbita. Los pacientes fueron catalogados en 14 entidades nosológicas diferentes; sobresaliendo en frecuencia, cinco meningiomas de la vaina del nervio óptico (MVNO) con 20 % del total de ojos afectados, es decir, 5/25 (22 %; (4/18)) (Gráfico 1).

La distribución de diagnósticos por sexo de los pacientes se puede observar en el Gráfico 2, en el que se observa que los MVNO afectaron

exclusivamente a mujeres con una edad promedio de 44.8 +/- 3.5 años; constituyendo el 29 % de los ojos afectados de todos los diagnósticos de acuerdo al género femenino.

8.1. - Casos de **meningiomas de la vaina del nervio óptico**

De los 4 pacientes analizados con diagnóstico clínico y por estudios de IRM contrastadas, tres pacientes presentaron afección unilateral y un paciente bilateral (5 nervios ópticos anormales). Los MVNO, tuvieron predilección por el ojo derecho. Las características clínicas y por IRM se muestran en los Gráficos del 3 al 10. En figuras 1 y 2 se muestran ejemplos de MVNO unilateral (figura 1) y bilateral (figura 2). En la figura 14 se muestran los campos visuales de la paciente de la figura 1.

En todos los MVNO se encontró: movilidad ocular normal, sin evidencia de proptosis o alteración en los reflejos corneales. En los estudios de IRM se encontró un patrón de afección lineal y franca afección de la vaina del nervio óptico; en secuencias FIESTA se comportaron isointensos y posterior a la administración del medio de contraste mostraron realce intenso y homogéneo. En uno de los pacientes existió afección de la grasa intraconal, mientras que en los cuatro pacientes restantes se identificó un compromiso del vértice orbitario. Sólo en un caso se observó afección del quiasma óptico acompañado de extensión intracraneal. La infiltración leptomeníngea fue evidente en el 60% de los ojos anormales. En el 20% de los casos se identificó afección del seno cavernoso y fosa pterigopalatina bilateral. La fosa craneal media se afectó en el 40% de los

casos. De manera incidental se identificaron dos meningiomas intracraneales (40%), a nivel del tercio anterior de la hoz del cerebro y otro a nivel de la segunda circunvolución temporal derecha.

8.2.- Casos de **Schwannomas orbitarios**

Se analizaron dos pacientes con diagnóstico histopatológico de schwannomas orbitarios, con afección del nervio óptico derecho ipsilateral a la lesión. Las características clínicas y los hallazgos encontrados en los estudios de IRM se muestran en las Tablas 7-9. En la Figura 3 y 15, se muestran los hallazgos de IRM y de campimetría de uno de los pacientes.

Otras estructuras y áreas afectadas en el schwannoma orbitario derecho incluyen: afección lobar temporal, infiltración leptomenígea y del seno cavernoso derecho. En el schwannoma orbitario izquierdo, se observa una afección similar con una mayor extensión hacia las estructuras óseas de la fosa media.

8.3.- Casos **únicos**.

Se analizaron 12 pacientes con diagnósticos únicos, 9 del sexo femenino y 3 masculino, (15-87 años), 6 con afección ocular unilateral y 6 bilateral, dando un total de 18 nervios ópticos afectados (8 derechos y 10 izquierdos). Los hallazgos encontrados de las características clínicas y de IRM, se muestran en las Tablas 10-14. En las Figuras 4 a la 13 se muestran los estudios de IRM más representativos de estos casos. En la Figura 16 se muestran los campos visuales

del paciente de la figura 9, con diagnóstico histopatológico de Linfoma No Hodgkin de senos paranasales.

10.- DISCUSIÓN

En el presente estudio, se identificó que el 68 % de neuropatías ópticas neoplásicas presentaron un comportamiento de afección predominantemente compresivo. Actualmente, se desconoce la incidencia y prevalencia exacta de las neuropatías ópticas neoplásicas infiltrativas y compresivas.

Actualmente, la biopsia en los casos sospechosos de MVNO no se considera necesaria debido a que las características clínicas, hallazgos oftalmológicos y por imagen, son suficientes para definir la entidad (33).

En relación a la etiología neoplásica, los **meningiomas de la vaina del nervio óptico**, constituyeron el grupo más prevalente. Estos tuvieron una predilección exclusiva en mujeres, cuyo promedio de edad fue de 44.8 años. Lo cual concuerda con lo descrito por Jäger H and Miszkiel K, en 2008 (4). Se encontraron 3 pacientes con afección unilateral (25%) y una paciente con afección bilateral (75%), comparando con Bosch M et al., 2006 (12), quienes reportan 5% de afección bilateral (en 12 años analizaron 12 casos). Dos de las lesiones (40%) presentaron la intensidad de señal característica en secuencia T1 (isointensas), 3 se comportaron isointensos en secuencias T2 (60%), y todos se comportaron isointensos en secuencias FIESTA. En relación al realce de los nervios ópticos, el 100% de los casos presentaron realce intenso y homogéneo tras la administración de gadolinio, lo cual concuerda con lo descrito previamente por Harnsberger HR et al., en 2004 (9) y Scott W. Atlas, en 2002 (3). Kanamalla US, en 2003 (15) y Berman D and Miller N, en 2006 (16) describieron que la IRM muestra típicamente un nervio óptico hipointenso rodeado por tejido que realza en anillo fusiforme con

extensiones muy finas en la grasa orbitaria (15). Estos hallazgos fueron observados en nuestros pacientes.

En la presente serie, se identificaron dos pacientes con diagnóstico histopatológico de **Schwannomas orbitarios**, un hombre de 36 años y una mujer de 55 años, ambos presentaron tumoraciones solitarias y proptosis, similar a lo descrito por otros autores (Touzri RA et al, en 2009 (20), Garg R, en 2008 (19) y Kiratli H, en 2007 (21)). Kukreja M et al, en 2008 (18), quienes describen una frecuencia entre 1%-6% de todos los tumores orbitarios.

Una mujer de 19 años presentó **hemangioma cavernoso** de órbita, donde se observó una lesión lobulada, de comportamiento iso/hiperintensa en todas las secuencias y flebolito calcificado. Posterior a la administración del medio de contraste, se observó un realce intenso heterogéneo. Scott W. Atlas, en 2002 (3) reporta que la malformación vascular en órbita más frecuentemente observada es el hemangioma cavernoso. Se presenta en mujeres jóvenes, de mediana edad, caracterizado por exoftalmos sin dolor, de lenta progresión; casi siempre intraconales. La apariencia por IRM, es de tumoraciones bien delimitadas, lisas o discretamente lobuladas, de baja intensidad en las imágenes potenciadas en T1 (isointensas respecto al músculo). Ocasionalmente, contienen regiones de alta intensidad de señal en las imágenes potenciadas en T1, creando la posibilidad de espacios vasculares trombosados. Suelen ser marcadamente hiperintensos en las imágenes potenciadas en T2. Ocasionalmente, la imagen de alta resolución muestra el flebolito calcificado, un signo casi patognomónico de hemangioma

cavernoso. Casi siempre realzan con el contraste IV y puede ser más uniforme en las imágenes potenciadas en T1 obtenidas en la parte final del estudio (3).

Se identificó caso de paciente masculino de 59 años con diagnóstico histopatológico de **estesioneuroblastoma**, presentó tumoración lobulada, isointensa en secuencias T1 y SPGR FAST SAT en fase simple, en T2 y FIESTA es hiperintensa, y posterior a la administración de gadolinio muestra realce homogéneo intenso. Hansberger HR et al., en 2004 (9) reportan que el estesioneuroblastoma representa el 2% de todos los tumores nasales malignos, tiene distribución bimodal agrupada alrededor de los 20 y los 50 años. Masa de señal intermedia en la mayoría de las secuencias, presenta forma de pesa y con el contraste muestra realce homogéneo (Hansberger HR et al., en 2004 (9)), lo cual concuerda con el caso analizado.

Se identificó caso de paciente masculino de 60 años de edad con diagnóstico histopatológico de **carcinoma adenoideo quístico de glándula submandibular**, con metástasis etmoido-esfenoidal y orbitas. En cuanto al comportamiento de la lesión en estudio de IRM fue hipo/isointensa en secuencia T1 e hiperintensa en secuencia T2, presentando realce periférico la lesión. King AD et al., en 2005 (35) reportan que los tumores de glándulas salivares ocurren en menos del 3% de todos los tumores del cuerpo. Los tumores de la glándula submandibular son raros, constituyen menos del 2% de las neoplasias de cabeza y cuello (35). El carcinoma adenoideo quístico representa menos del 10% de todas las neoplasias de glándulas salivares, incluyendo lesiones benignas y malignas, pero es aproximadamente el 40% de todos los tumores malignos de las

glándulas salivares mayores y menores, afectando con mayor frecuencia las menores. Ocurre más frecuentemente en la 5ª década de la vida. No tiene predilección por sexo (36). En un análisis retrospectivo Sur RK et al., en 1997 (37) analizaron 50 pacientes con diagnóstico de carcinoma adenoideo quístico durante un período de 10 años. El comportamiento en los estudios de IRM del carcinoma de la glándula submandibular, es de intensidad de señal heterogénea tanto en T1 como en T2, con realce heterogéneo tras la administración del medio de contraste (9).

Se identificó caso de paciente masculino de 19 años de edad con diagnóstico histopatológico de **condroma maxilar**. Crestanello NJ et al., en 2006 (38) reportan que el condroma es un tumor benigno de etiología desconocida. Se ha postulado un origen hamartomatoso. Es raramente observado en los maxilares. La mayoría de los casos se han reportado en la parte anterior de la maxila en pacientes adultos. Crestanello NJ et al., en 2006 (38) realizaron varias revisiones en donde encontraron: en una revisión desde 1912 a 1959 un total de 18 casos de osteocondromas y mixocondromas combinados de los maxilares; en la Clínica Mayo sobre 10,000 lesiones óseas, no se encontraron condromas de los maxilares o de los huesos faciales; en 4 series con 1243 condromas, solo cuatro (0.32%) estaban en la región de cabeza y cuello; además en otra revisión encontraron reportados 15 casos de tumores condrogénicos de los maxilares en un período de 27 años. Estas lesiones no tienen predilección de género. Son generalmente diagnosticados en la tercera o cuarta década de la vida, aunque presentan un amplio rango desde la primera hasta la octava década. El 61% de los pacientes se encuentran entre los 10 y 39 años de edad. Las características

clínicas y radiológicas, a menudo ofrecen poca ayuda para distinguir al condroma de un condrosarcoma bien diferenciado. El tamaño de la lesión puede ser de ayuda. La mayoría de los condromas han sido reportados dentro del rango de 1 a 3 cm, mientras que los condrosarcomas han medido más de 5.5 cm. Signos adicionales de dolor persistente junto con una imagen radiográfica de erosión cortical y extensión a los tejidos blandos alertan sobre la posible malignidad (38).

Se identificó caso de paciente femenino de 37 años de edad con diagnóstico por IRM de **displasia fibrosa monostótica** (ala menor del esfenoides). Harnsberger HR et al., en 2004 (9) reportan que la displasia fibrosa monostótica afecta a jóvenes (el 75% aparece antes de los 30 años), el 70% de los casos de Displasia Fibrosa Monostótica sólo afecta a un hueso. Afecta al cráneo y la cara en el 25% de los casos; maxilar superior > hueso frontal > etmoides y esfenoides > temporal (9).

Se identificó caso de paciente femenino de 25 años de edad con diagnóstico histopatológico de **LNH de senos paranasales**. Kudelska RM et al., en 2008 (39) reportan que el Linfoma No Hodgkin de nariz y senos paranasales ocurre en 5.8 a 8% de estos tumores. Menos del 1% de todas las neoplasias de cabeza y cuello, < 50% de los LNH ocurren en cabeza y cuello, 8% de los linfomas es extranodal, 3% de todos los linfomas extranodales y 44% de cabeza y cuello (9).

Se identificó caso de paciente masculino de 26 años de edad con diagnóstico histopatológico de **carcinoma poco diferenciado no queratinizado**

con extensas áreas de necrosis de senos paranasales. Dulguerov P et al., en 2001 (40) reportan que las neoplasias malignas de la cavidad nasal y senos paranasales son raras y representan sólo el 3% de los carcinomas de cabeza y cuello y alrededor de 0.5% de todas las enfermedades malignas. La tasa de incidencia anual es de 0.5-1.0 por 100,000 habitantes. Bettlejewski S et al., en 2006 en un análisis retrospectivo de 927 casos de neoplasias malignas de nariz y senos paranasales, diagnosticados y tratados en 10 centros clínicos en Poland de 1992-2001, encontraron que existió predominio por el sexo masculino. La mayoría de los casos entre 50-69 años (55%). El diagnóstico histopatológico más común fue carcinoma (58%) (41). En estudios de IRM se presentan como masa de señal intermedia en secuencias T1 y T2, realce moderado tras la administración del medio de contraste (9).

Se identificó caso de paciente femenino de 67 años de edad con diagnóstico histopatológico de **adenocarcinoma de poco a moderadamente diferenciado del seno esfenoidal.** DeMonte F et al., en 2000 (42), Vedrine PO et al., en 2009 (43) y Esposito F et al., en 2006 (44) reportan que la participación primaria del seno esfenoidal ocurre en sólo 1 a 2% de todos los tumores de senos paranasales. DeMonte F et al., en 2000 (42) evaluaron a 27 pacientes con diagnóstico de tumores primarios del seno esfenoidal durante un período de 21 años, encontrando que la patología más común fué carcinoma de células escamosas (n = 9), carcinoma adenoideo quístico (n = 4), condrosarcoma (n = 3), y carcinoma neuroendócrino (n = 3). Los tumores en este sitio comúnmente se presentan con neuropatías craneales. La cefalea y alteraciones visuales son síntomas comunes en este tipo de tumores (42).

Se identificó caso de paciente femenino de 87 años de edad con diagnóstico histopatológico de **Cáncer de mama y metástasis a órbita**, se identifica afección de la grasa intra y extraconal, con afección de los músculos recto medial y oblicuo superior, estos hallazgos son concordantes con lo descrito por Illarramendi JJ et al., en 2008 (45) y Goldberg RA et al., en 1990 (46). Las metástasis de tumores malignos de origen extraorbitario resultan poco frecuentes en las series publicadas por centros especializados en patología de la órbita (45). Illarramendi JJ et al., en 2008 (45) encontraron series con reportes del 2% del total de los tumores orbitarios. Las metástasis directas al nervio óptico son raras y generalmente provienen del carcinoma de mama (4), pueden imitar meningiomas (47).

Se identificó caso de femenino de 40 años de edad con diagnóstico histopatológico de **Linfoma No Hodgkin (positivo a antígeno común leucocitario), la biopsia de labio confirma Síndrome de Sjögren**. Romero JM et al., en 1999 (48) reportan que en el curso de un Síndrome de Sjögren el riesgo de desarrollar linfoma es 43 veces superior al de la población general donde el riesgo es el 0-16%. El diagnóstico de certeza de Síndrome de Sjögren se hace por biopsia de la mucosa yugal, presentando infiltración linfocitaria en focos, hiperplasia de células del epitelio ductal y atrofia acinar (48).

Se identificó caso de paciente femenino de 32 años de edad, con diagnóstico histopatológico de **meningioma del ala menor del esfenoides con afección de ambas órbitas, ambos nervios ópticos afectados y muestra**

infiltración al humor vítreo derecho. Schittkowski M et al., en 1999 (49) reportan que la extensión intraocular del meningioma de la vaina del nervio óptico es rara. En las revisiones realizadas sólo se identificaron reportes de caso, como se describen a continuación. Cibis GW et al., en 1985 (50) reportaron un caso de paciente femenino de 13 años de edad con diagnóstico de meningioma de la vaina del nervio óptico y extensión intraocular (paciente con antecedente de neurofibromatosis tipo 2). Peyster RG et al., en 1988 (51) analizaron 67 tumores oculares con IRM y TC, y encontraron 55 casos de melanoma uveal primario, 3 casos de hemangioma coroideo circunscrito, 1 caso de hemangioma coroideo difuso, hemangioma capilar retiniano (n = 1), meduloepitelioma (n = 1), nevo coroideo (n = 1), retinoblastoma (n = 1), y metástasis coroides (n = 4), pero no se hace mención de meningiomas con extensión intraocular. Rohrbach JM et al., en 1993 (52) realizaron reporte de caso de paciente femenino anciana con diagnóstico de meningioma de la vaina del nervio óptico con extensión intraocular. No identificaron cambios desde el punto de vista microscópico entre el meningioma extra e intraocular. Schittkowski M et al., en 1999 (53) presentaron reporte de caso de paciente femenino de 56 años de edad con glaucoma secundario, ojo derecho amaurótico, con diagnóstico histopatológico de meningioma meningotelial. Amoli FA et. al., en 2007 (54) realizaron el reporte de caso de paciente femenino de 20 años de edad con diagnóstico de meningioma orbitario agresivo. El estudio microscópico mostró meningioma meningotelial con extensa participación del nervio óptico, así como invasión del disco óptico, esclera y coroides.

Se identificó caso de femenino de 15 años de edad, sin antecedentes de importancia y diagnóstico histopatológico de **Linfoma No Hodgkin de Orbita**. Harnsberger HR et al., en 2004 (9) reportan que las lesiones linfoproliferativas de la órbita incluye un espectro de tumores benignos y malignos tales como la Hiperplasia linfoide (10-40%) y el Linfoma No Hodgkin (60-90%). Se presentan en 5-10% de las masas orbitarias. La órbita se ve involucrada en 5% de Linfoma No Hodgkin sistémico. Existen anormalidades asociadas: condiciones sistémicas (enfermedad vascular de la colágena, Síndrome de Sjögren, neoplasias hematológicas) y estados de inmunodepresión (Síndrome de Inmunodeficiencia Adquirida (SIDA), pacientes trasplantados) (9). Los tumores malignos más frecuentes que se localizan en la órbita son los Linfomas No Hodgkin (55). Los LNH de esta localización, considerando tanto los primarios como los secundarios, representan el 4.5% de todos los LNH, y sólo el 1% son primarios (55).

11.- CONCLUSIÓN

El presente trabajo describe por primera vez los hallazgos clínicos, oftalmológicos y radiológicos de las neuropatías ópticas neoplásicas infiltrativas y compresivas de un centro de tercer nivel de atención en nuestro país. Observándose que las neuropatías neoplásicas tienen un comportamiento biológico principalmente del tipo compresivo.

Las entidades descritas en esta serie constituyen entidades nosológicas raras con un comportamiento maligno infiltrativo o compresivo que afectan el funcionamiento del ojo humano, cuyas características clínicas-radiológicas están relacionadas con lo previamente publicado en otras series.

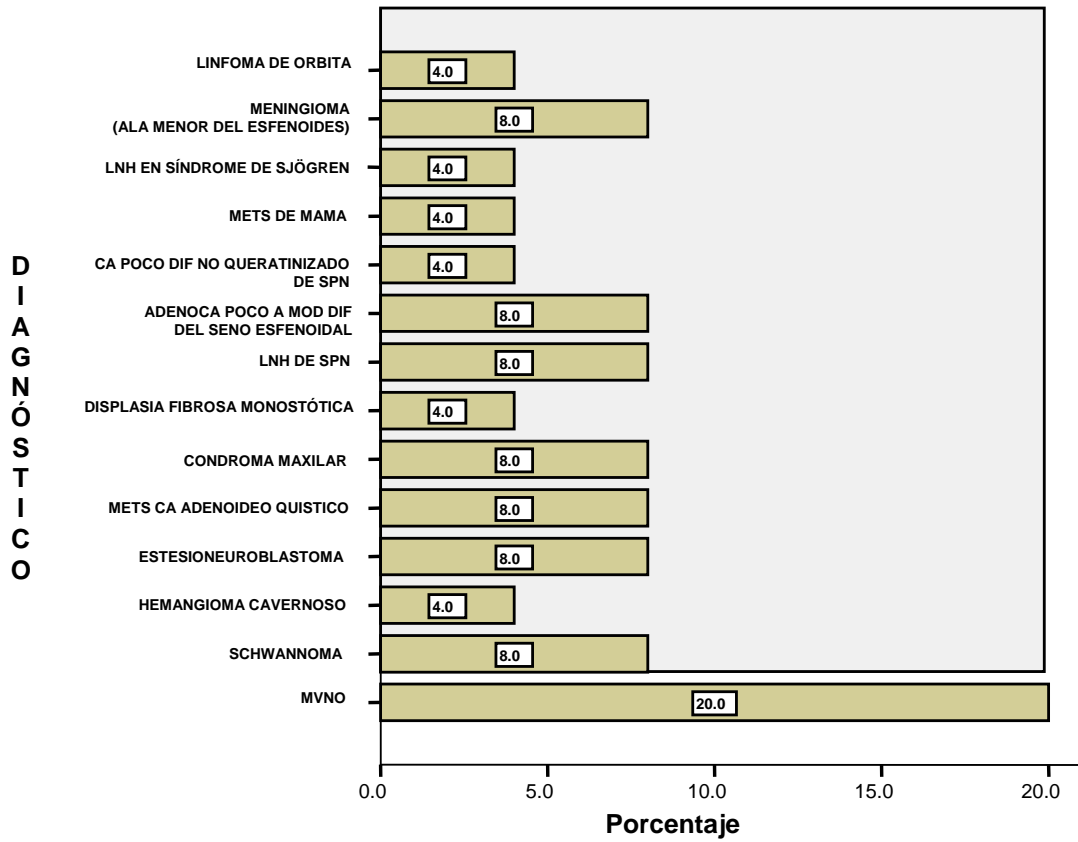
12.- ABREVIATURAS

F	Femenino
FSE	Fase Spin Eco
FIESTA	Fast Imaging Employing Steady-state Acquisition
IRM	Imagen de Resonancia Magnética
IV	Intravenoso
kg	Kilogramo
LCR	Líquido Cefalorraquídeo
LNH	Linfoma No Hodgkin
M	Masculino
MVNO	Meningioma de la Vaina del Nervio Óptico
ml	Mililitros
SE	Spin Eco
SIDA	Síndrome de Inmunodeficiencia Adquirida
SPGR	Spoiled Gradient Recalled
STIR	Short T1 Inversion Recovery
TC	Tomografía Computarizada
TE	Tiempo de Eco
TI	Tiempo de Inversión
TR	Tiempo de Repetición

13.- ANEXOS

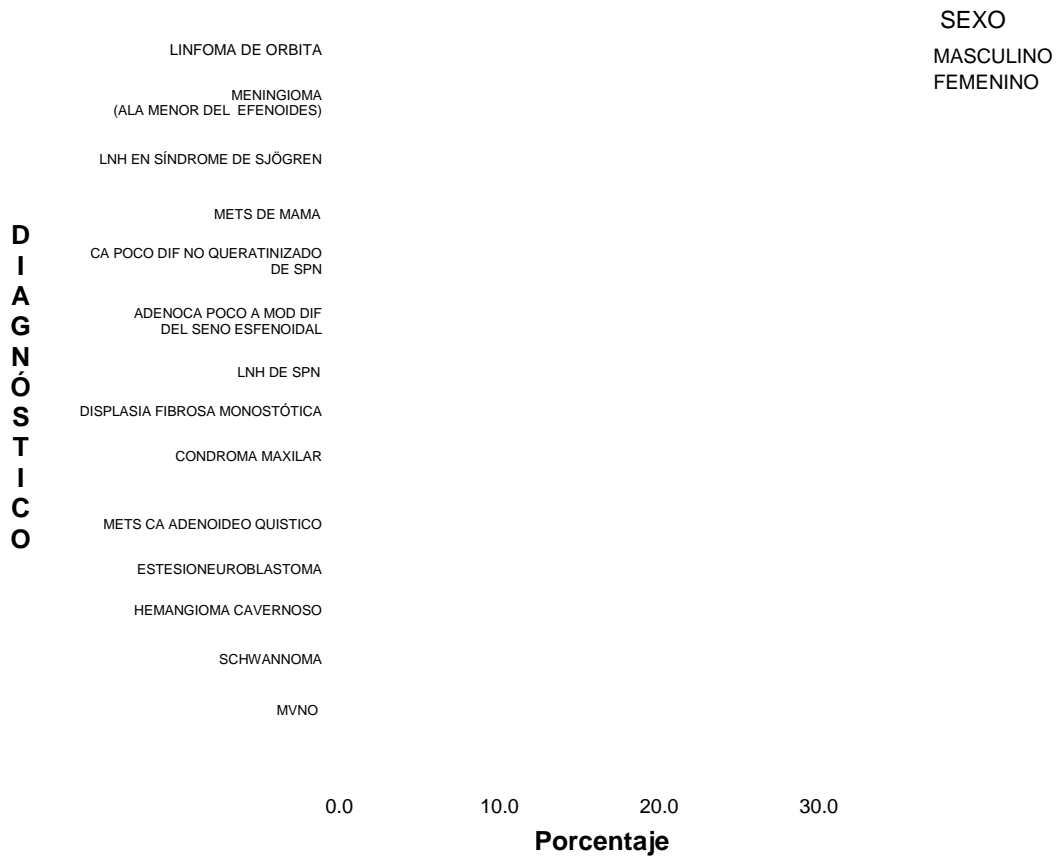
13.1.- Gráficos

Gráfico 1. Diagnósticos de las neuropatías ópticas neoplásicas identificadas.



LNH: Linfoma No Hodgkin, METS: Metástasis, CA: Carcinoma, DIF: Diferenciado, SPN: Senos Paranasales, ADENOCA: Adenocarcinoma, MOD: Moderadamente, MVNO: Meningiomas de la Vaina del Nervio Óptico.

Gráfico 2. Distribución de diagnósticos de las neuropatías ópticas neoplásicas identificadas de acuerdo al sexo de los pacientes.



LNH: Linfoma No Hodgkin, METS: Metástasis, CA: Carcinoma, DIF: Diferenciado, SPN: Senos Parasales, ADENOCA: Adenocarcinoma, MOD: Moderadamente, MVNO: Meningiomas de la Vaina del Nervio Óptico.

Gráfico 3. Agudeza visual en los meningiomas de la vaina del nervio óptico.

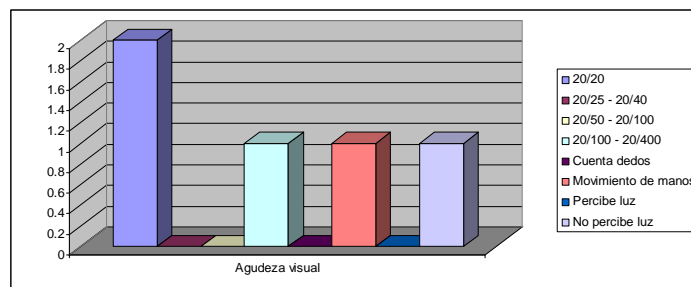


Gráfico 4. Reflejos pupilares en los meningiomas de la vaina del nervio óptico.

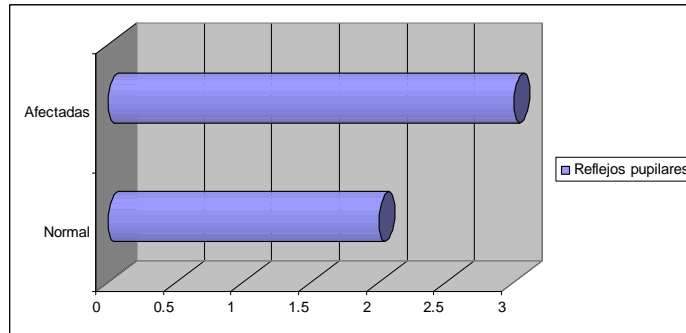


Gráfico 5. Campo visual en los meningiomas de la vaina del nervio óptico.

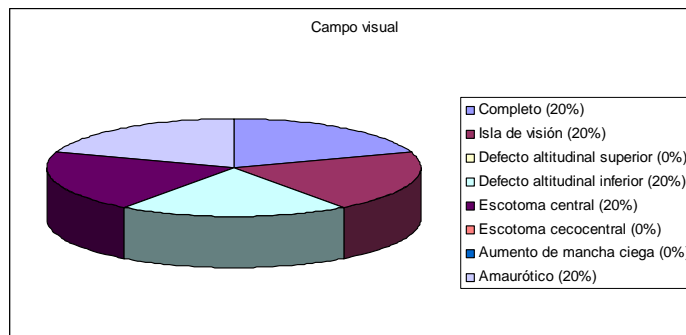


Gráfico 6. Fondo de ojo en los meningiomas de la vaina del nervio óptico.

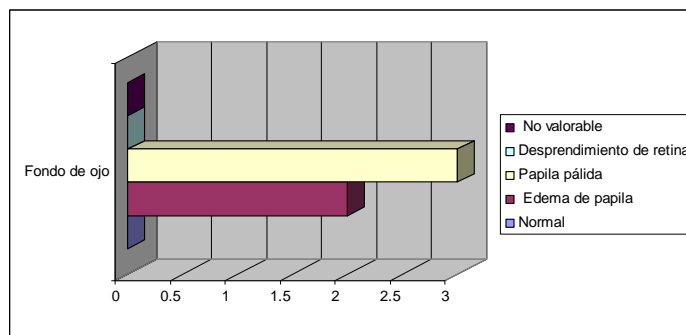


Gráfico 7. Comportamiento de los meningiomas de la vaina del nervio óptico en secuencias de IRM T1 simple.

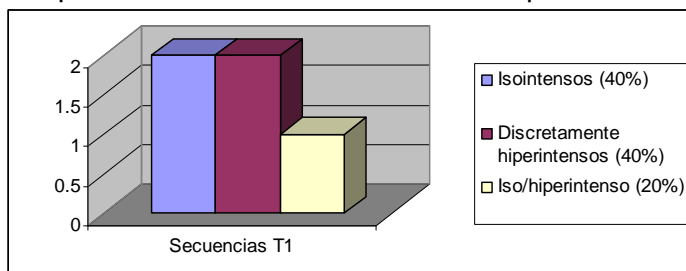


Gráfico 8. Comportamiento de los meningiomas de la vaina del nervio óptico en secuencias T2.

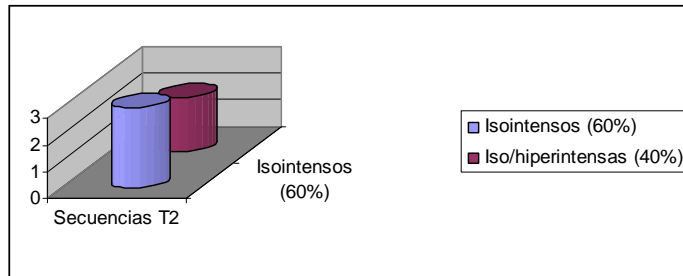


Gráfico 9. Comportamiento de los meningiomas de la vaina del nervio óptico en secuencias SPGR simple FAST SAT.

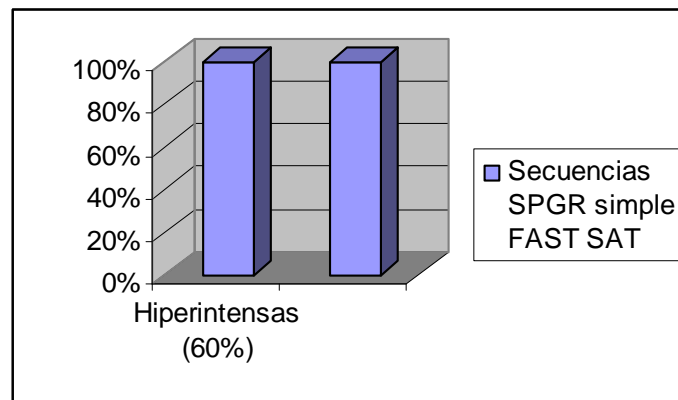
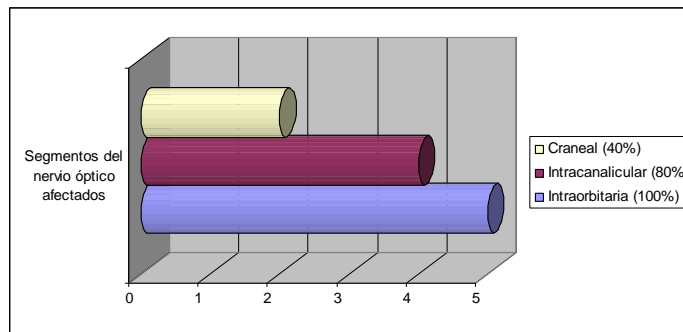


Gráfico 10. Segmentos del nervio óptico afectados en los meningiomas de la vaina del nervio óptico.



13.2.- Tablas

Tabla 6. Concordancia diagnóstica tipo de neuropatía óptica por imagen y tipo de neuropatía óptica por clínica.

Coeficiente Kappa 0.82 (p = 0.0001)		TIPO DE NEUROPATIA OPTICA POR IMAGEN		Total
		COMPRESIVA	INFILTRATIVA	
TIPO DE NEUROPATIA OPTICA POR CLINICA	COMPRESIVA	15	2	17
		100.0%	20.0%	68.0%
	INFILTRATIVA	0	8	8
		.0%	80.0%	32.0%
Total		15	10	25

Tabla 7. Características clínicas de los Schwannomas orbitarios.

Género	Edad (años)	Schwannoma Orbitario	Agudeza visual	Sensibilidad cromática	Reflejos corneales	Reflejos Pupilares	Alteración de la movilidad ocular	Proptosis	Campo visual	Fondo de ojo
F	55	Derecho	Percibe luz	0	Hipoestesia	Hiporrefléctica	Sí	Sí	Isla de visión	Edema de papila
M	36	Izquierdo	20/50	7	Anestesia	Normal	Sí	Sí	Aumento de mancha ciega	Edema de papila

F: Femenino, M: Masculino

Tabla 8. Características en estudio de IRM de los Schwannomas orbitarios.

Schwannoma Orbitario	Forma de la lesión	Secuencia T1	Secuencia T2	Secuencia FIESTA	Secuencia SPGR simple + FAST SAT	Secuencia SPGR contrastado + FAST SAT	Calcificaciones
Derecho	Lobulado	Isointenso	Iso/hiperintenso	Iso/hiperintenso	Isointenso	Realce moderado homogéneo	No
Izquierdo	Lobulado	Iso/hiperintenso	Isointenso	Discretamente hiperintenso	Isointenso	Realce homogéneo intenso	No

Tabla 9. Estructuras afectadas por los Schwannomas orbitarios por IRM.

Schwannoma Orbitario	Nervio Óptico Porción Intraorbital	Nervio Óptico Porción Intracanalicular	Nervio Óptico Porción Intracranial	Vaina del Nervio Óptico	Globo ocular	Grasa intraconal	Grasa extraconal	Músculos extraoculares	Vértice orbitario
Derecho	Sí	Sí	Sí	Sí	No	Sí	Sí	Rectos superior, medio e inferior	Sí
Izquierdo	Sí	Sí	No	Sí	No	Sí	Sí	Rectos lateral e inferior	Sí

Tabla 10. Características clínicas en casos únicos.

Caso	Género	Edad (años)	Lado afectado	Agudeza Visual	Sensibilidad cromática	Reflejos corneales	Reflejos pupilares	Alteración de la movilidad ocular	Proptosis	Campo Visual	Fondo de ojo
1	F	19	Derecho	20/20	8	Normal	Normal	No	si	Completo	Normal
2	M	59	Derecho	20/20	8	Normal	Normal	Sí	No	Completo	Normal
			Izquierdo	20/20	8	Normal	Normal	No	No	Completo	Normal
3	M	60	Derecho	Movimiento de manos	0	Normal	Hiporrefléctica	No	No	Isla de visión	Papila pálida
			Izquierdo	20/60	1	Normal	Normal	No	No	Defecto Altitudinal Superior	Papila pálida
4	M	19	Derecho	20/100	0	Normal	Defecto pupilar aferente	No	No	Isla de visión	Papila Pálida
			Izquierdo	20/80	0	Hipoestesia	Midriasis	Sí	Sí	Aumento de mancha ciega	Normal
5	F	37	Izquierdo	20/20	8	Normal	Defecto pupilar aferente	Sí	No	Completo	Edema de papila
6	F	25	Derecho	Cuenta dedos	6	Hipoestesia	Midriasis	No	Sí	Isla de visión	Normal
			Izquierdo	No percibe luz	0	Normal	Arrefléctica	No	No	Isla de visión	Edema de papila
7	F	67	Derecho	20/30	1	Normal	Normal	No	No	Escotoma ceco-central	Normal
			Izquierdo	No percibe luz	0	Normal	Midriasis	No	No	Amaurótico	Papila pálida
8	M	26	Derecho	Cuenta dedos	0	Normal	Normal	Sí	Sí	Isla de visión	Normal
9	F	87	Izquierdo	No percibe luz	0	Anestesia	Midriasis	Sí	No	Amaurótico	Papila pálida
10	F	40	Izquierdo	Cuenta dedos	0	Hipoestesia	Defecto pupilar aferente	Sí	No	Amaurótico	Edema de papila
11	F	32	Derecho	No percibe luz	0	Normal	Midriasis	Sí	Sí	Amaurótico	Desprendimiento de retina
			Izquierdo	20/20	8	Normal	Normal	No	No	Completo	Normal
12	F	15	Izquierdo	20/25	8	Normal	Normal	Sí	Sí	Completo	Papila pálida

Caso 1. LINFOHEMANGIOMA DE ORBITA

Caso 2. ESTESIONEUROBLASTOMA

Caso 3. METÁSTASIS DE CARCINOMA ADENOIDEO QUISTICO DE GLANDULA SUBMANDIBULAR, CON METASTASIS ETMOIDIESFENOIDAL Y ORBITAS.

Caso 4. CONDROMA MAXILAR

Caso 5. DISPLASIA FIBROSA MONOSTOTICA ORBITARIA (ALA MENOR DEL ESFENOIDES)

Caso 6. LINFOMA NO HODGKIN DE SENOS PARANASALES

Caso 7. ADENOCARCINOMA DE POCO A MODERADAMENTE DIFERENCIADO DEL SENO ESFENOIDAL

Caso 8. CARCINOMA POCO DIFERENCIADO NO QUERATINIZADO CON EXTENSAS AREAS DE NECROSIS DE SENOS PARANASALES

Caso 9. METASTASIS DE MAMA A ORBITA

Caso 10. LINFOMA NO HODGKIN (POSITIVO A ANTÍGENO COMÚN LEUCOCITARIO). LA BIOPSIA DE LABIO CONFIRMA EL SÍNDROME DE SJÖGREN.

Caso 11. MENINGIOMA DEL ALA MENOR DEL ESFENOIDES CON AFECCION DE ORBITA.

Caso 12. LINFOMA DE ORBITA

F: Femenino

M: Masculino

Tabla 11. Características en estudios de IRM en casos únicos.

Caso	Género	Edad (años)	Forma de la lesión	Secuencia T1	Secuencia T2	Secuencia FIESTA	Secuencia SPGR simple + FAST SAT	Secuencia SPGR conrastado + FAST SAT	Calcificaciones
1	F	19 años	Lobulada	Iso/hiper	Iso/hiper	Iso/hiper	Iso/hiper	Realce intenso, heterogéneo	Sí
2	M	59 años	Lobulada	Isointensa	Hiperintensa	Hiperintensa	Isointensa	Realce Homogéneo, intenso	No
3	M	60 años	Lobulada	Hipo/isointensa	Hiperintensa	Hiperintensa	Hipo/iso	Realce periférico	No
4	M	19 años	Lobulada	Hipointensa	Hiperintensa	Hiperintensa	Isointensa	Realce bajo, heterogéneo	Sí
5	F	37 años	Lesión Expansiva	Hipointensa	Hipointensa	Hipointensa	Hipointensa	Realce periférico	Sí
6	F	25 años	Mal definida	Hipo	Iso/Hiper	Iso/Hiper	Hipo	Realce Heterogéneo	No
7	F	67 años	Mal definida	Hiperintensa	Hipointensa	Hipointensa	Hiperintensa	Realce homogéneo intenso	No
8	M	26 años	Lobulada	Isointensa	Hipo/Isointensa	Hipo/Isointensa	Hiperintensa	Realce heterogéneo, predominantemente periférico	No
9	F	87 años	Mal definida	Hipointensa	Hiperintensa	Hipointensa	Hiperintensa	Realce intenso, homogéneo	No
10	F	40 años	Mal definida	Isointensa	Isointensa	Hiperintensa	Hiperintensa	Realce intenso, homogéneo	No
11	F	32 años	Mal definida infiltrativa	Iso/hipointensa	Hiperintensa	Hipointensa	Isointensa	Realce homogéneo, intenso	No
12	F	15 años	Lobulada	Hipointensa	Hipointensa	Hipointensa	Isointensa	Realce intenso y homogéneo	No

Caso 1. LINFOHEMANGIOMA DE ORBITA

Caso 2. ESTESIONEUROBLASTOMA

Caso 3. METÁSTASIS DE CARCINOMA ADENOIDEO QUISTICO DE GLANDULA SUBMANDIBULAR, CON METASTASIS ETMOIDUESFENOIDAL Y ORBITAS.

Caso 4. CONDROMA MAXILAR

Caso 5. DISPLASIA FIBROSA MONOSTOTICA ORBITARIA (ALA MENOR DEL ESFENOIDES)

Caso 6. LINFOMA NO HODGKIN DE SENOS PARANASALES

Caso 7. ADENOCARCINOMA DE POCO A MODERADAMENTE DIFERENCIADO DEL SENO ESFENOIDAL

Caso 8. CARCINOMA POCO DIFERENCIADO NO QUERATINIZADO CON EXTENSAS AREAS DE NECROSIS DE SENOS PARANASALES

Caso 9. METASTASIS DE MAMA A ORBITA

Caso 10. LINFOMA NO HODGKIN (POSITIVO A ANTÍGENO COMÚN LEUCOCITARIO). LA BIOPSIA DE LABIO CONFIRMA EL SÍNDROME DE SJÖGREN.

Caso 11. MENINGIOMA DEL ALA MENOR DEL ESFENOIDES CON AFECCION DE ORBITA.

Caso 12. LINFOMA DE ORBITA

F: Femenino

M: Masculino

Tabla 12. Estudios de IRM. Estructuras afectadas en casos únicos.

Caso	Edad (años)	Género	Lado afectado	Nervio Óptico Porción Intraorbitaria	Nervio Óptico Porción Intracana-licular	Nervio Óptico Porción Intracra-neal	Vaina del Nervio Óptico	Globo ocular	Grasa intraconal	Grasa extraconal	Músculos extraoculares	Vértice orbitario	
1	19	F	Derecho	Sí	Sí	No	Infiltrada	No	Sí	Sí	Todos los músculos rectos	Sí	
2	59	M	Derecho	No	Sí	No	Sí	No	No	Sí	Recto medial	Sí	
			Izquierdo	No	Sí	No	Sí	No	No	Sí	Recto medial	Sí	
3	60	M	Derecho	No	Sí	No	Sí	No	Sí	Sí	Medial	Sí	
			Izquierdo	No	Sí	No	No	No	No	No	No	No	Sí
4	19	M	Derecho	Sí	Sí	Sí	Sí	No	No	Sí	Recto medial	Sí	
			Izquierdo	Sí	Sí	Sí	Sí	No	Sí	Sí	Rectos medial, lateral e inferior	Sí	
5	37	F	Izquierdo	No	Sí	No	No	No	No	Sí	Recto lateral	Sí	
6	25	F	Derecho	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí, desplazado rostral	Sí	Sí	Sí	Rectos inferior y medial	Sí
			Izquierdo	Sí	Sí	Sí	Sí	No	Sí	Sí	Medial	Sí	
7	67	F	Derecho	Sí	Sí	Sí	Sí	No	Sí	Sí	Rectos medial y superior	Sí	
			Izquierdo	Sí	Sí	Sí	Sí	No	Sí	Sí	Rectos medial y superior	Sí	
8	26	M	Derecho	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí, desplazado rostral	Sí	Sí	Rectos medial e inferior Oblicuo superior	Sí	
9	87	F	Izquierdo	Sí	Sí	Sí	Sí	No	Sí	Sí	Recto medial Oblicuo superior	Sí	
10	40	F	Izquierdo	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	No	Sí	Sí	Rectos medial e inferior Oblicuo superior	
11	32	F	Derecho	Sí	Sí	Sí	Sí, afecta toda la vaina	Sí, se introduce dentro del humor vítreo	Sí	Sí	Sí	Todos afectados	Sí
			Izquierdo	Sí	Sí	Sí	Sí	No	Sí	No	No	No	Sí
12	15	F	Izquierdo	Sí	No	No	Sí	Sí, desplazado rostral	No	Sí	Rectos superior y lateral Oblicuo superior	Sí	

Caso 1. LINFOHEMANGIOMA DE ORBITA

Caso 2. ESTESIONEUROBLASTOMA

Caso 3. METÁSTASIS DE CARCINOMA ADENOIDEO QUISTICO DE GLANDULA SUBMANDIBULAR, CON METASTASIS ETMOIDOESEFENOIDAL Y ORBITAS.

Caso 4. CONDROMA MAXILAR

Caso 5. DISPLASIA FIBROSA MONOSTOTICA ORBITARIA (ALA MENOR DEL ESFENOIDES)

Caso 6. LINFOMA NO HODGKIN DE SENOS PARANASALES

Caso 7. ADENOCARCINOMA DE POCO A MODERADAMENTE DIFERENCIADO DEL SENO ESFENOIDAL

Caso 8. CARCINOMA POCO DIFERENCIADO NO QUERATINIZADO CON EXTENSAS ÁREAS DE NECROSIS DE SENOS PARANASALES

Caso 9. METASTASIS DE MAMA A ORBITA

Caso 10. LINFOMA NO HODGKIN (POSITIVO A ANTÍGENO COMÚN LEUCOCITARIO). LA BIOPSIA DE LABIO CONFIRMA EL SÍNDROME DE SJÖGREN.

Caso 11. MENINGIOMA DEL ALA MENOR DEL ESFENOIDES CON AFECCION DE ORBITA.

Caso 12. LINFOMA DE ORBITA

F: Femenino

M: Masculino

Tabla 13. Estudios de IRM. Estructuras afectadas en casos únicos.

CASO	SEXO	EDAD (años)	LADO AFECTADO	QUIASMA OPTICO	INFILTRACIÓN LEPTOMENÍNGEA	SENO CAVERNOSO DER	SENO CAVERNOSO IZQ	FOSA PTERIGOPALATINA DER	FOSA PTERIGOPALATINA IZQ	FOSA CRANEAL ANTERIOR	FOSA CRANEAL MEDIA
1	F	19	DER	-	-	-	-	-	-	-	-
2	M	59	DER	-	+	+	+	-	-	+	+
			IZQ	-	+	-	-	-	-	-	-
3	M	60	DER	-	+	-	+	-	+	+	+
			IZQ	-	-	-	-	-	-	-	-
4	F	19	DER	+	+	+	+	-	+	+	+
			IZQ	-	+	-	-	-	-	-	-
5	F	37	IZQ	-	+	-	+	-	-	+	+
6	F	25	DER	+	+	+	+	+	+	+	+
			IZQ	-	+	-	-	-	-	-	-
7	F	67	IZQ	+	+	+	+	-	-	+	+
			DER	-	+	-	-	-	-	-	-
8	M	26	DER	-	+	+	+	+	+	+	+
9	F	87	IZQ	+	+	+	+	+	+	+	+
10	F	40	IZQ	-	+	+	+	+	+	+	+
11	F	32	DER	+	+	+	+	+	-	+	+
			IZQ	-	-	-	-	-	-	-	-
12	F	15	IZQ	-	-	+	+	-	+	+	+

Caso 1. LINFOHEMANGIOMA DE ORBITA

Caso 2. ESTESIONEUROBLASTOMA

Caso 3. METÁSTASIS DE CARCINOMA ADENOIDEO QUISTICO DE GLANDULA SUBMANDIBULAR, CON METASTASIS ETMOIDOESENFENOIDAL Y ORBITAS.

Caso 4. CONDROMA MAXILAR

Caso 5. DISPLASIA FIBROSA MONOSTOTICA ORBITARIA (ALA MENOR DEL ESFENOIDES)

Caso 6. LINFOMA NO HODGKIN DE SENOS PARANASALES

Caso 7. ADENOCARCINOMA DE POCO A MODERADAMENTE DIFERENCIADO DEL SENO ESFENOIDAL

Caso 8. CARCINOMA POCO DIFERENCIADO NO QUERATINIZADO CON EXTENSAS AREAS DE NECROSIS DE SENOS PARANASALES

Caso 9. METÁSTASIS DE MAMA A ORBITA

Caso 10. LINFOMA NO HODGKIN (POSITIVO A ANTÍGENO COMÚN LEUCOCITARIO). LA BIOPSIA DE LABIO CONFIRMA EL SÍNDROME DE SJÖGREN.

Caso 11. MENINGIOMA DEL ALA MENOR DEL ESFENOIDES CON AFECCIÓN DE ORBITA.

Caso 12. LINFOMA DE ORBITA

F: Femenino

M: Masculino

DER: Derecho

IZQ: Izquierdo

+: Afectada

-: No afectada

Tabla 14. Estudios de IRM. Otras estructuras afectadas en casos únicos.

CASO	GENERO	EDAD	OTRAS ESTRUCTURAS AFECTADAS
1	F	19	Ala mayor del esfenoides. Ganglio linfático yugulodigástrico superior izquierdo de 17.8 mm de diámetro longitudinal.
2	M	59	Giros olfatorios bilateral.
3	M	60	Duramadre preoptina, clivus.
4	F	19	Fisura orbitaria superior, músculos pterigoideos, nasofaringe, espacio masticador, espacio retrofaringeo y seno maxilar izquierdo. Ganglio linfático yugulodigástrico superior derecho de 13.1 mm de diámetro longitudinal.
5	F	37	Ala mayor del esfenoides y músculo temporal ipsilateral.
6	F	25	Surcos olfatorios, lámina papirácea, lámina cribosa del etmoides.
7	F	67	Seno esfenoidal. Ganglios linfáticos periparotídeos bilaterales, del lado derecho mide 8.2 mm de diámetro máximo y submandibular izquierdo de 12.4 mm de diámetro.
8	M	26	Huesos de la órbita, piel y tejido celular subcutáneo de surco nasogeniano, fosa nasal. Ganglio linfático intraparotídeo izquierdo de 11.2 mm de diámetro longitudinal, ganglio linfático yugulodigástrico superior izquierdo de 12.1 mm de diámetro longitudinal.
9	F	87	Realce de la duramadre preoptina, espacio preseptal, tejidos blandos y estructuras óseas de la órbita, tejidos blandos en surco nasogeniano y piel de nariz, I nervio vidiano.
10	F	40	Glándula parótida.
11	F	32	Intraaxial, fosa craneal posterior, realce meníngeo en ambos conductos auditivos internos.
12	F	15	Glándula lacrimal, espacio preseptal y párpado superior. Ganglio linfático yugulodigástrico superior derecho de 28.6 mm de diámetro longitudinal, yugulodigástrico superior izquierdo de 14.5 mm, periparotídeos e intraparotídeos izquierdos el mayor de 13.6 mm de diámetro.

Caso 1. LINFOHEMANGIOMA DE ORBITA

Caso 2. ESTESIONEUROBLASTOMA

Caso 3. METÁSTASIS DE CARCINOMA ADENOIDEO QUISTICO DE GLANDULA SUBMANDIBULAR, CON METASTASIS ETMOIDUESFENOIDAL Y ORBITAS.

Caso 4. CONDROMA MAXILAR

Caso 5. DISPLASIA FIBROSA MONOSTOTICA ORBITARIA (ALA MENOR DEL ESFENOIDES)

Caso 6. LINFOMA NO HODGKIN DE SENOS PARANASALES

Caso 7. ADENOCARCINOMA DE POCO A MODERADAMENTE DIFERENCIADO DEL SENO ESFENOIDAL

Caso 8. CARCINOMA POCO DIFERENCIADO NO QUERATINIZADO CON EXTENSAS AREAS DE NECROSIS DE SENOS PARANASALES

Caso 9. METASTASIS DE MAMA A ORBITA

Caso 10. LINFOMA NO HODGKIN (POSITIVO A ANTÍGENO COMÚN LEUCOCITARIO). LA BIOPSIA DE LABIO CONFIRMA EL SÍNDROME DE SJÖGREN.

Caso 11. MENINGIOMA DEL ALA MENOR DEL ESFENOIDES CON AFECCIÓN DE ORBITA.

Caso 12. LINFOMA DE ORBITA IZQUIERDA.

F: Femenino.

M: Masculino.

13.3.- Figuras

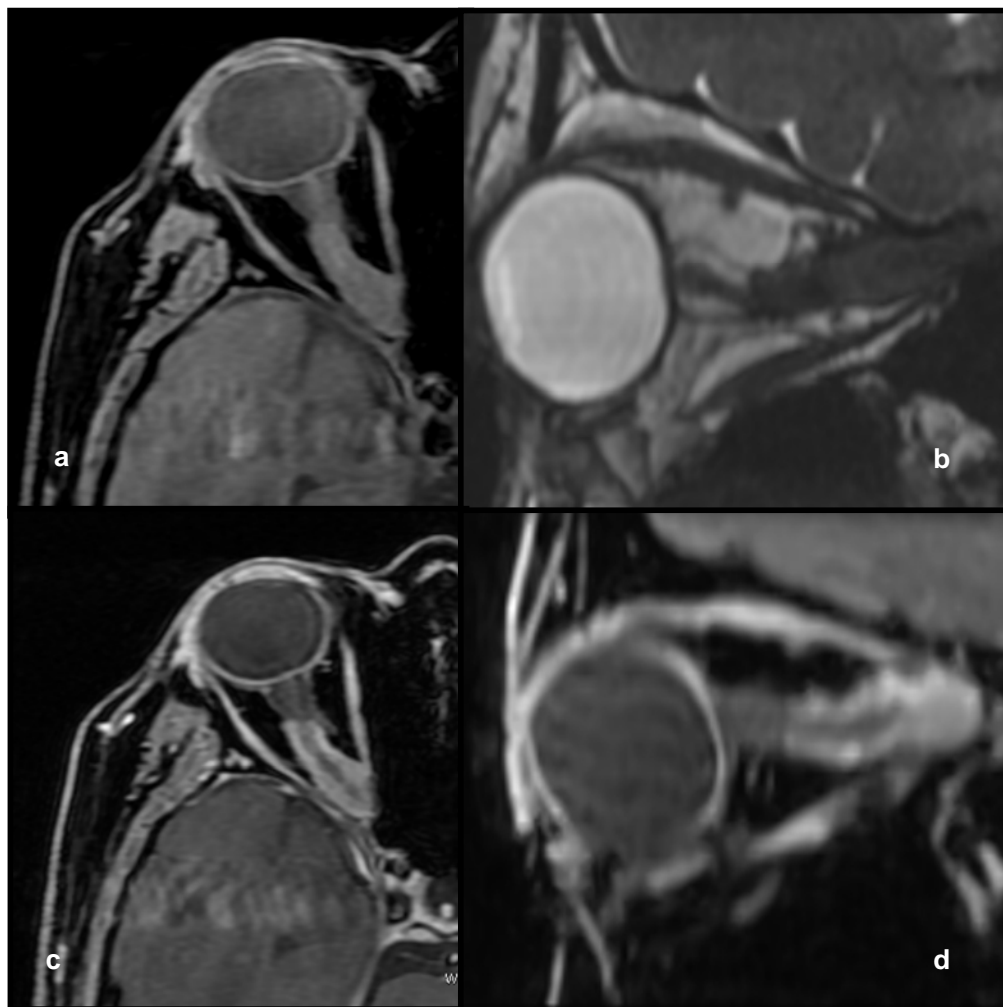


Figura 1. Femenino de 43 años de edad, con diagnóstico de **meningioma de la vaina del nervio óptico derecho**. a) Corte axial secuencia SPGR FAST SAT en fase simple, donde se observa incremento en el grosor de los tercios medio y distal de la porción intraorbitaria del nervio óptico derecho. b) Corte sagital secuencia FIESTA, donde existe pérdida de la interfase entre la vaina y el nervio. c y d) Cortes axial y sagital secuencia SPGR FAST SAT con gadolinio, se identifica realce periférico que corresponde a la vaina del nervio óptico, intenso y homogéneo.

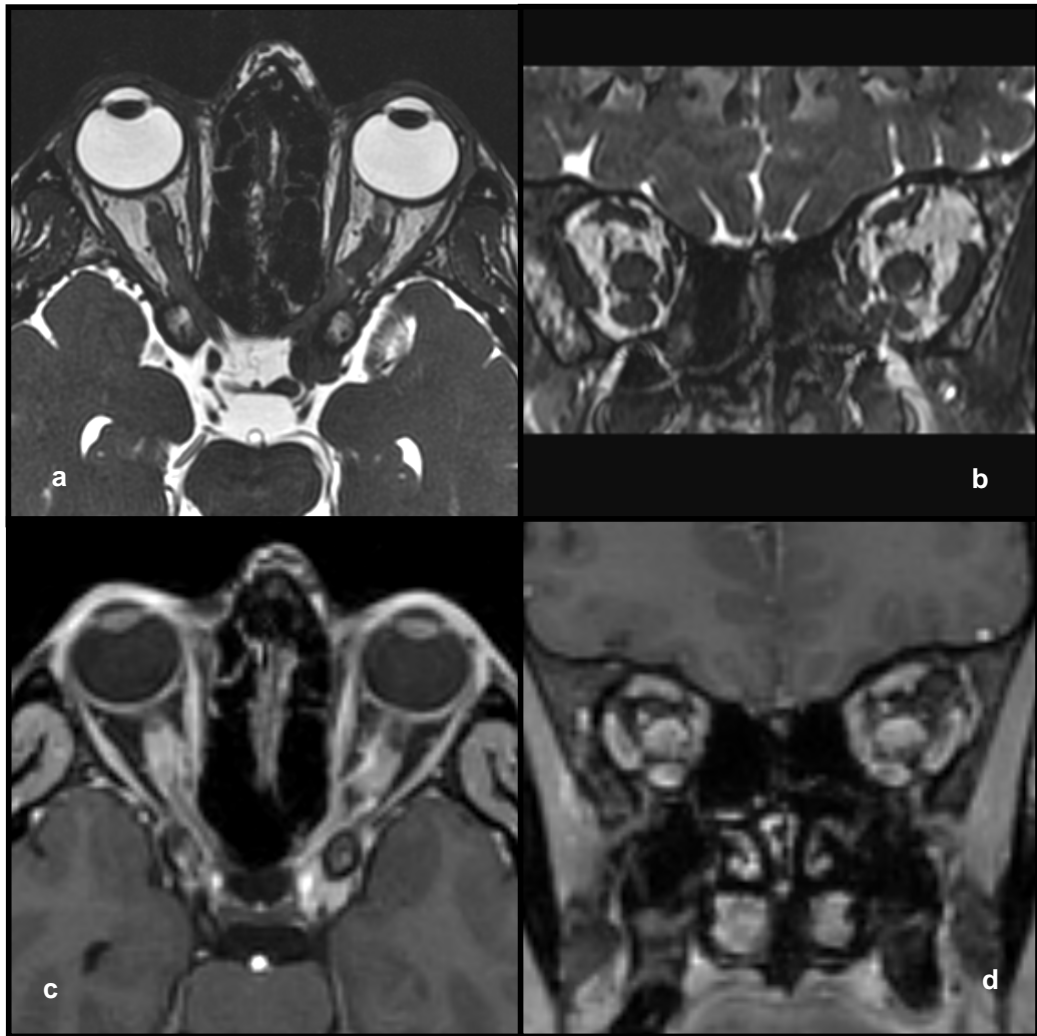


Figura 2. Femenino de 42 años de edad, con diagnóstico de **meningiomas de las vainas de los nervios ópticos**. a y b) Secuencias FIESTA, axial (a) y coronal (b); en donde se observa engrosamiento y pérdida de la interfase entre ambos nervios ópticos y su vaina.
c y d) Secuencias SPGR FAST SAT con gadolinio, se observa realce intenso en la vaina de ambos nervios ópticos, predominantemente periférico.

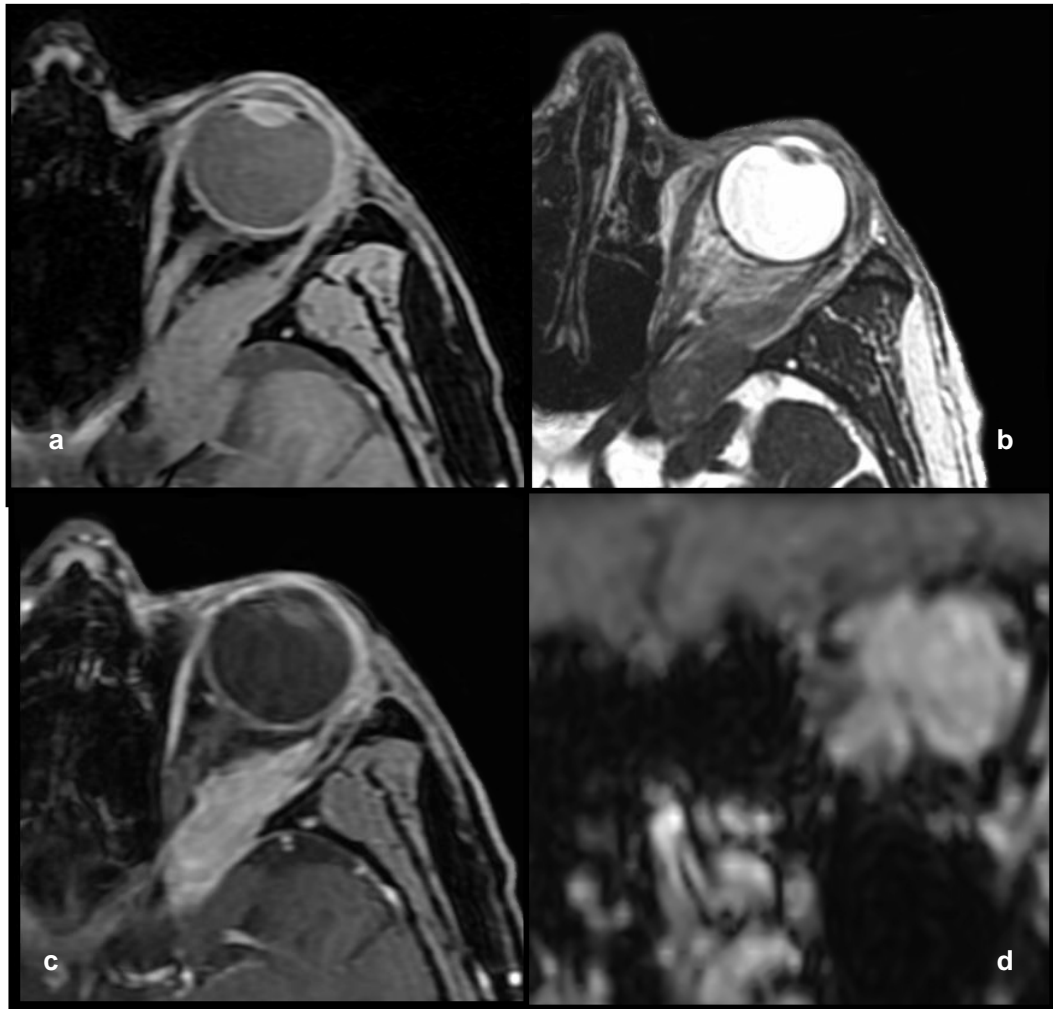


Figura 3. Masculino de 36 años de edad, con diagnóstico histopatológico de **Schwannoma de órbita izquierda**. a) Corte axial secuencia SPGR FAST SAT en fase simple, donde se observa neoplasia isointensa al parénquima cerebral, que afecta el vértice orbitario y la grasa intraconal, sin plano de separación con el músculo recto lateral; comprime el nervio óptico en sentido medial en su porción intracanalicular, el cual se encuentra adelgazado. b) Corte axial secuencia FIESTA, donde la lesión es ligeramente hiperintensa con respecto al parénquima cerebral. c) Corte axial secuencia SPGR FAST SAT contrastada, la lesión presenta realce homogéneo e intenso. d) Corte coronal secuencia SPGR FAST SAT, donde se observan los mismos hallazgos que en c. El nervio óptico está desplazado hacia el polo nasal y se pierde el plano de clivaje con la neoplasia.

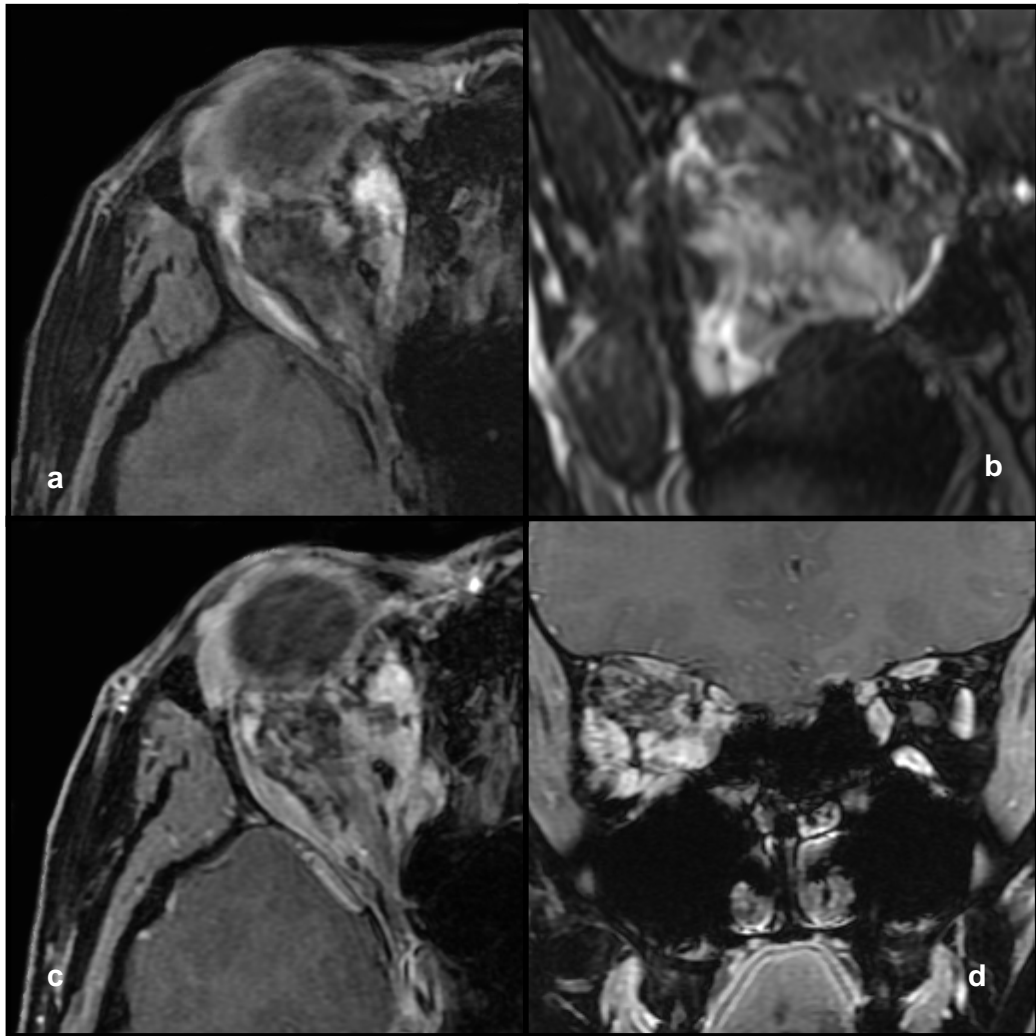


Figura 4. Femenino de 19 años de edad con diagnóstico por imagen de **hemangioma cavernoso de órbita derecha**. a) Corte axial secuencia SPGR FAST SAT en fase simple. b) Cortes coronales en secuencia FIESTA. c y d) Cortes axial (c) y coronal (d) secuencias SPGR FAST SAT con gadolinio. Se observa lesión heterogénea (isointensa/hiperintensa) en secuencias T1 (a) y FIESTA (b); la cual posterior a la administración del medio de contraste (c y d) presenta realce intenso heterogéneo. Obsérvese la presencia de calcificación adyacente al nervio óptico. La tumoración comprime y secuestra el nervio óptico.

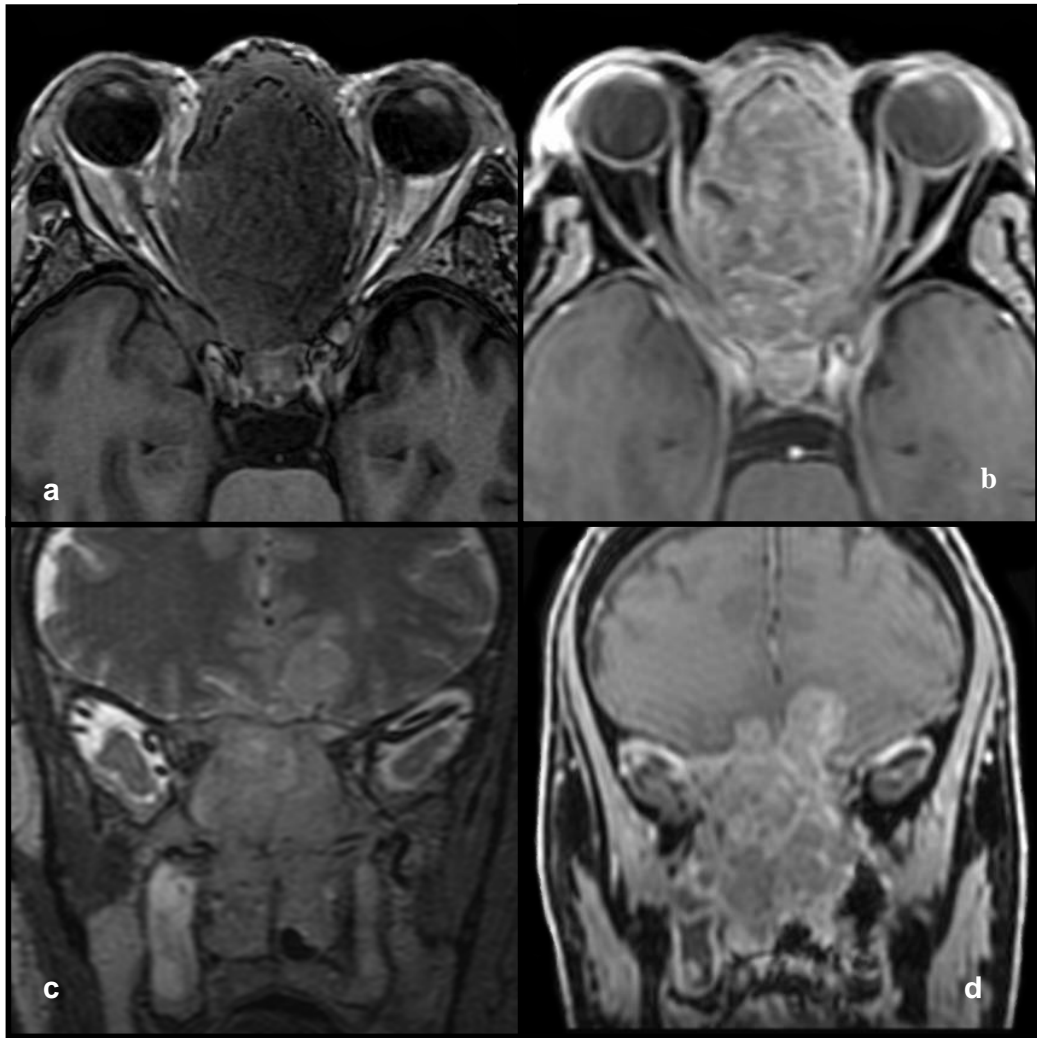


Figura 5. Paciente masculino de 59 años de edad con diagnóstico histopatológico de **Estesioneuroblastoma**. Cortes axiales (a y b) y coronales (c y d), secuencias SPGR simple (a), T2 (c) y SPGR posterior a la administración de gadolinio (b y d). En donde se observa tumoración lobulada, isointensa a la sustancia gris en secuencia T1 (a), hiperintensa en secuencia T2 (c) y posterior a la administración de gadolinio (b y d) presenta realce intenso y homogéneo. Obsérvese la compresión de ambos nervios ópticos a nivel de su porción intraorbitaria.

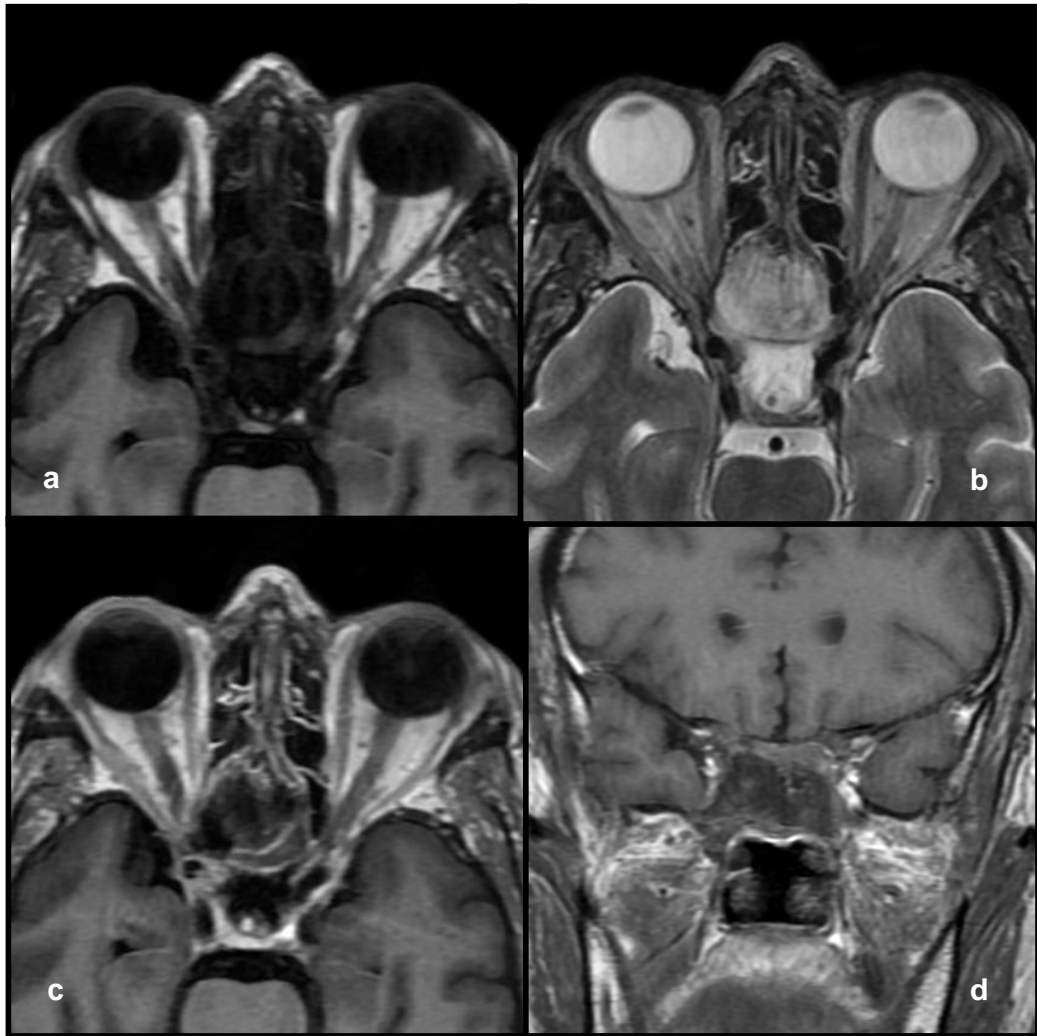


Figura 6. Masculino de 60 años de edad con diagnóstico histopatológico de **carcinoma adenoideo quístico de glándula submandibular izquierda, con metástasis etmoido-esfenoidal y órbitas**. Secuencias axiales (a, b y c) y coronal (d); T1 simple (a), T2 (b) y T1 contrastados (c y d). Se observa neoplasia que afecta el seno esfenoidal y las celdillas etmoidales posteriores bilaterales, su comportamiento es hipointensa/isointensa en secuencia T1 (a) comparada con el parénquima cerebral a la sustancia gris, hiperintensa en secuencia T2 (b) y posterior a la administración de gadolinio presenta realce periférico. Comprime ambos nervios ópticos, en la porción intracanalicular, afectando el perineuro y vértices orbitarios.

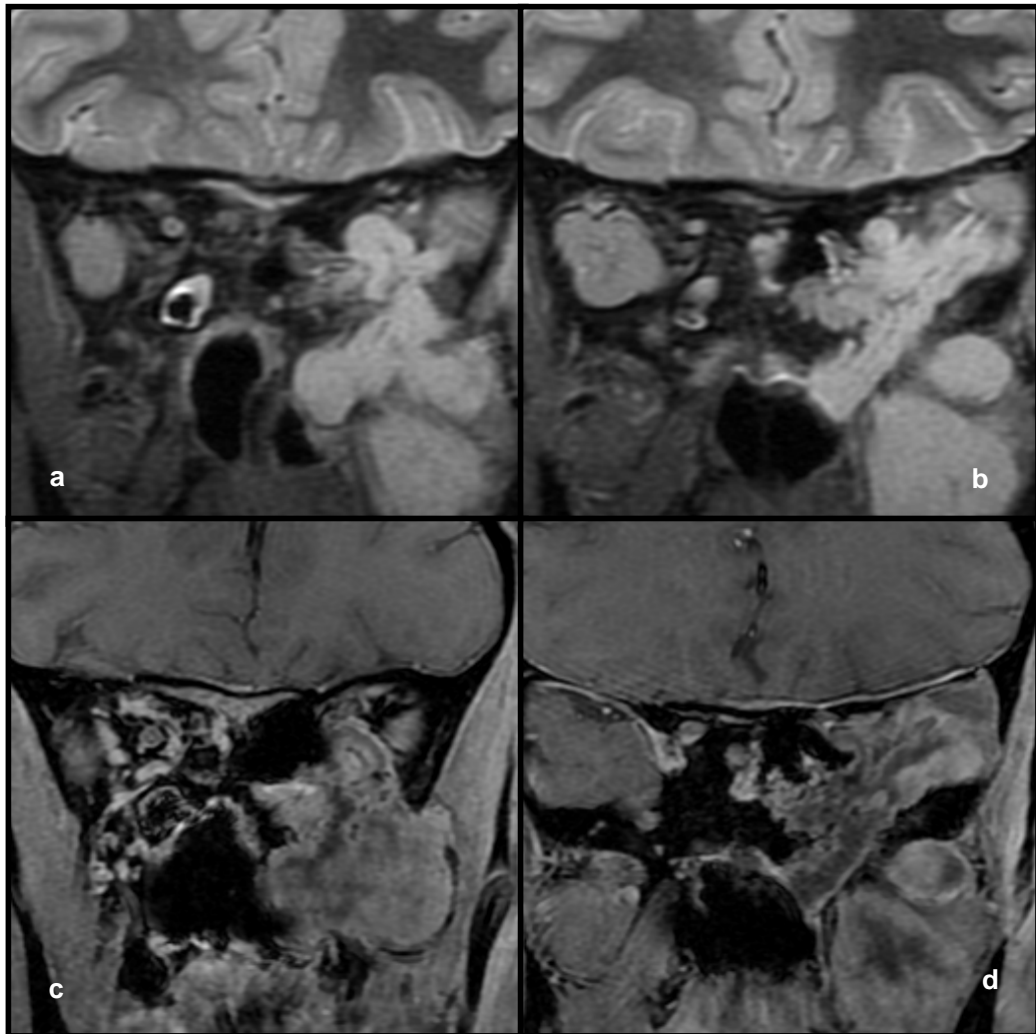


Figura 7. Masculino de 19 años de edad con diagnóstico histopatológico de **condroma maxilar**. a, b, c y d) Cortes coronales. a y b) Secuencias STIR. c y d) Secuencias SPGR FAST SAT en fase simple (c) y contrastada (d). Se observa tumoración lobulada, hiperintensa en secuencias STIR (a y b), discretamente hiperintensa con la sustancia gris en secuencia SPGR FAST SAT (c) y posterior a la administración de gadolinio (d) presenta discreto realce heterogéneo. Obsérvese la compresión del nervio óptico izquierdo (en todas las secuencias), con desplazamiento en sentido dorsal y medial; así como afección de su vaina (a y b).

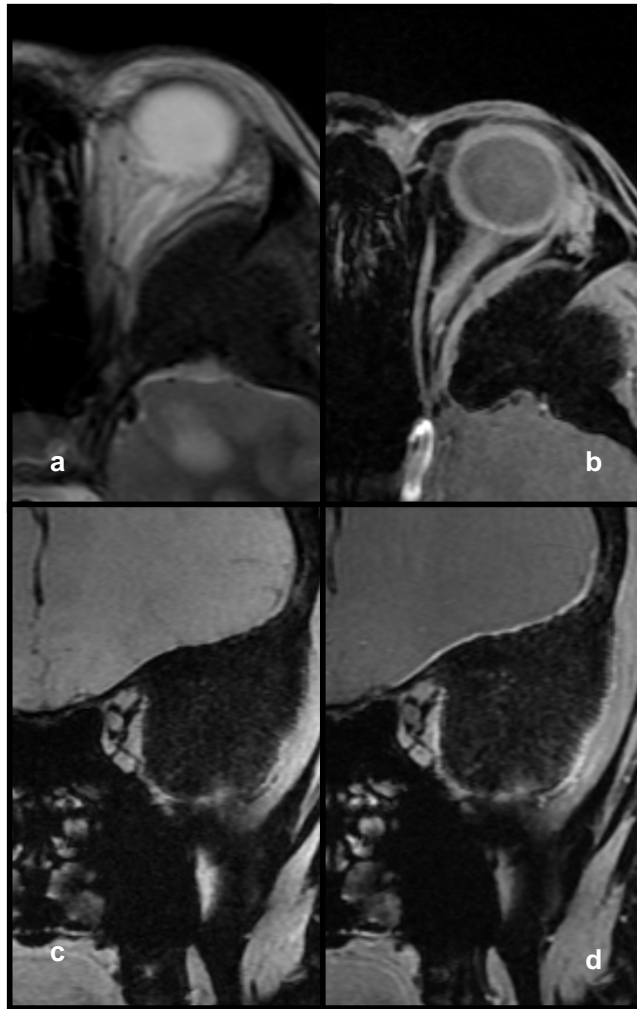


Figura 8. Femenino de 37 años de edad con diagnóstico por imagen de **displasia fibrosa monostótica del ala menor del esfenoides izquierda**. a y b) Cortes axiales. c y d) Cortes coronales. a) Secuencia T2. b, c y d) SPGR FAST SAT en fases simple (c) y contrastada (d). Se observa lesión expansiva, localizada en el ala menor del hueso esfenoides izquierda, de comportamiento hipointensa en todas las secuencias. Posterior a la administración del medio de contraste presenta reforzamiento periférico (d). Comprime al nervio óptico en su porción intracanalicular, el cual presenta cambios en su intensidad de señal, siendo hiperintenso en secuencia T2. Además, existe afectación de la grasa extraconal, vértice orbitario y músculo recto lateral ipsilaterales.

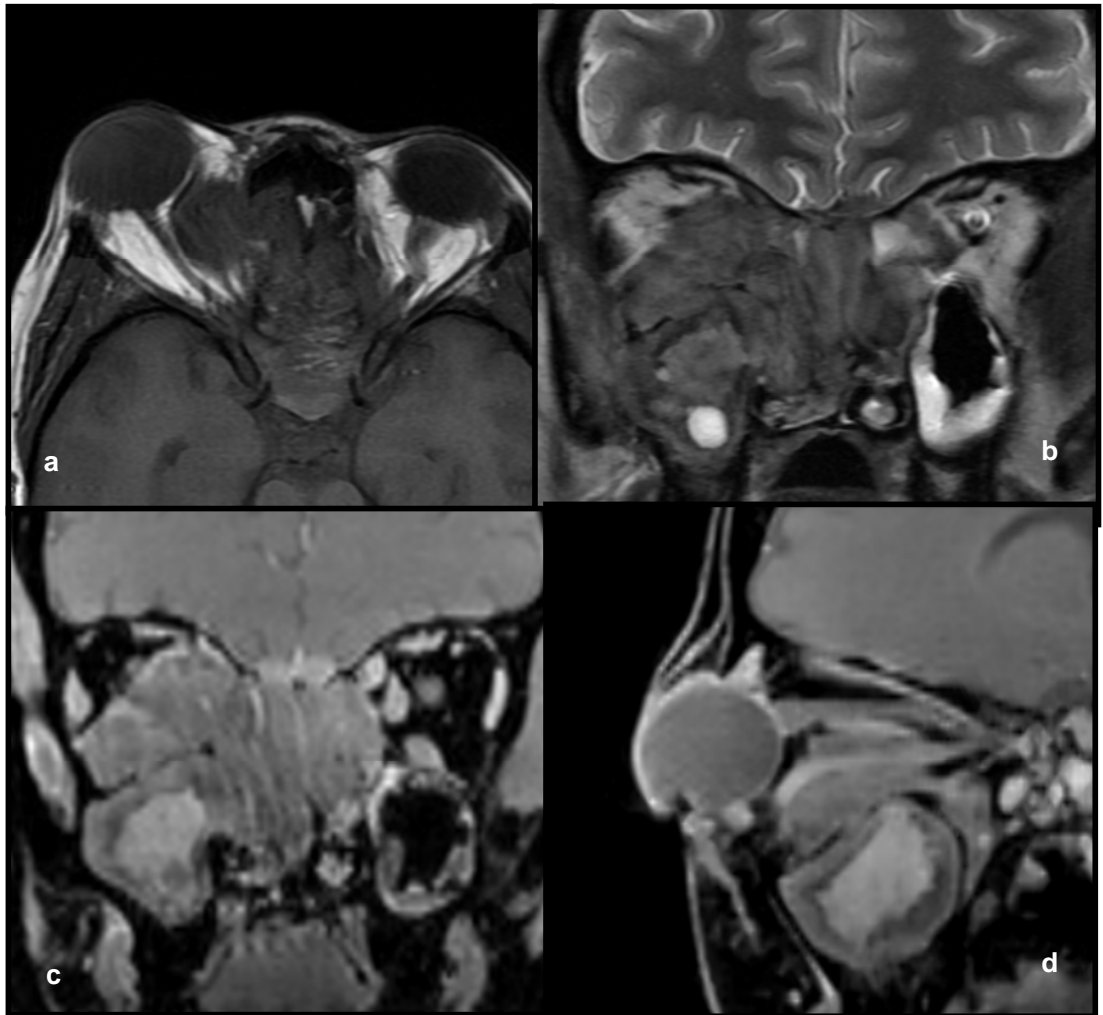


Figura 9. Femenino de 25 años de edad con diagnóstico histopatológico de **Linfoma No Hodgkin de senos paranasales**. a) Corte axial secuencia T1 en fase simple, se observa lesión heterogénea dependiente de senos paranasales con infiltración de la lámina papirácea e involucro de la órbita; afecta el espacio extraconal, contacta y desplaza al músculo recto medial, así como al nervio óptico. b) Corte coronal secuencia T2, lesión heterogénea, donde el nervio óptico derecho se observa desplazado en sentido dorsal y hacia el polo temporal; no existe interfase entre el nervio y la vaina. Así mismo, se identifica engrosamiento mucoso de tipo polipoideo de ambos senos maxilares por obstrucción de los complejos osteomeatales. c) Corte coronal secuencia SPGR FAST SAT con gadolinio, donde se identifica realce heterogéneo. d) Corte sagital secuencia SPGR FAST SAT contrastada, mismos hallazgos que en c; así como presencia de desplazamiento en sentido dorsal del nervio óptico.

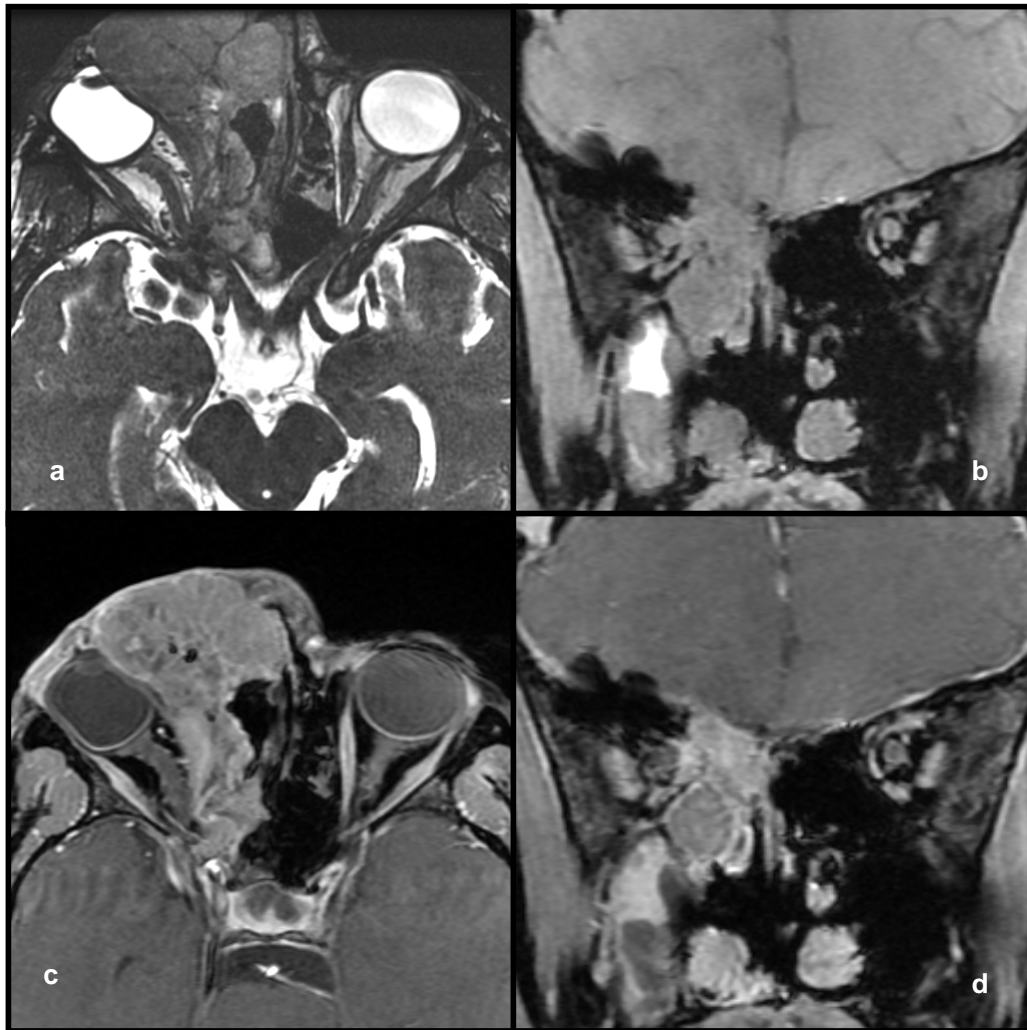


Figura 10. Femenino de 26 años de edad con diagnóstico histopatológico de **carcinoma poco diferenciado no queratinizado de senos paranasales**. a y c) Cortes axiales. b y d) Cortes coronales. a) Secuencia FIESTA. b, c y d) Secuencias SPGR FAST SAT en fase simple (b) y contrastada (c y d). Esta neoplasia es heterogénea (hipointensa/isointensa), comparada con el parénquima cerebral a la sustancia gris, en secuencia FIESTA e isointensa en secuencia SPGR FAST SAT; (b) y posterior a la administración de gadolinio, presenta realce heterogéneo, de predominio periférico. Afecta al nervio óptico en sus porciones intraorbitaria, intracanalicular y craneal, así como se identifica infiltración de la vaina de este nervio. Desplaza al globo ocular en sentido rostral; afecta la grasa intra y extraconal; músculos recto medial, inferior y oblicuo superior; vértice orbitario, fosa nasal, piel y tejido celular subcutáneo del surco nasogeniano.

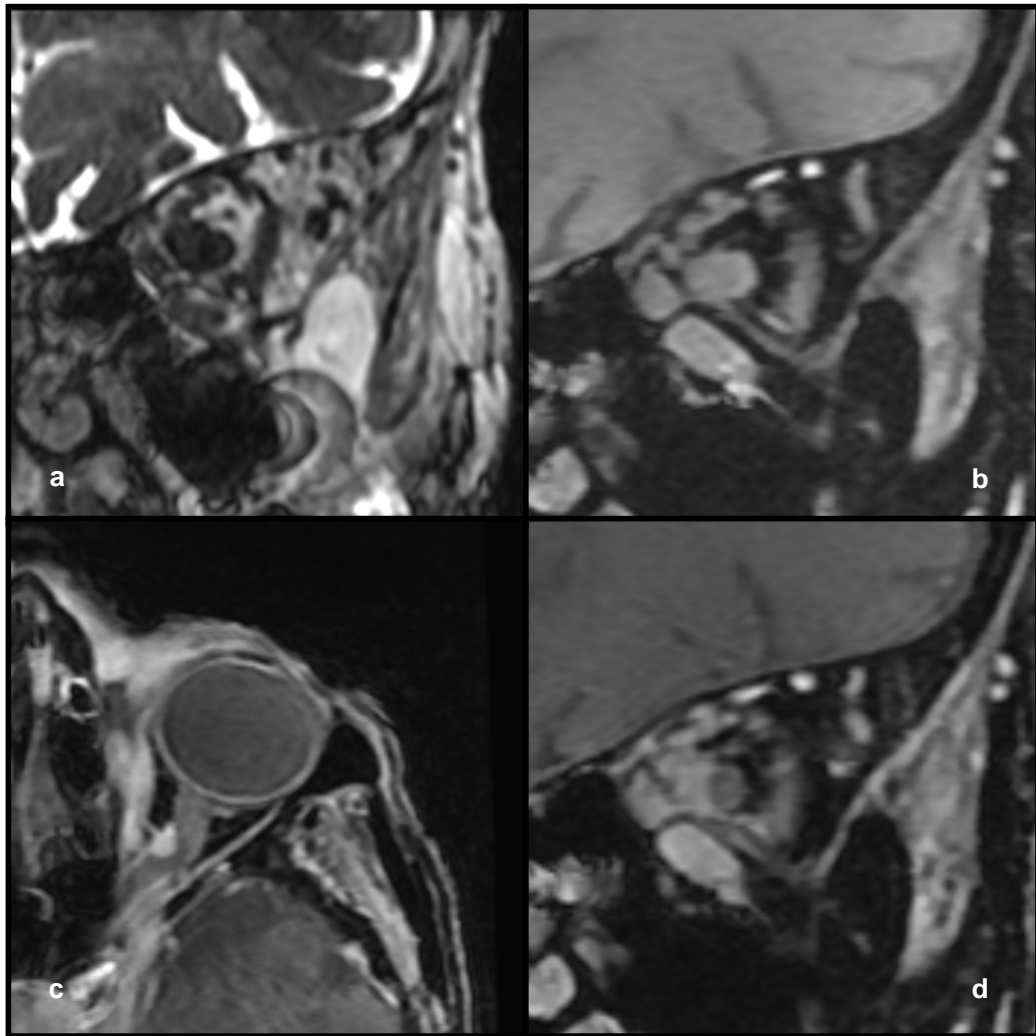


Figura 11. Femenino de 87 años de edad con diagnóstico histopatológico de **metástasis de mama a órbita izquierda**. a, b y d) Cortes coronales. c) Corte axial. a) Secuencia FIESTA. b, c y d) Secuencias SPGR FAST SAT en fases simple (b) y contrastadas (c y d). Esta lesión es hipointensa en secuencia FIESTA, hiperintensa en secuencia SPGR FAST SAT y posterior a la administración de gadolinio, presenta realce intenso y homogéneo. Obsérvese la afección del nervio óptico izquierdo en sus porciones intraorbitaria e intracanalicular, con infiltración de la vaina, afección de la grasa intra y extraconal; así como de los músculos extraoculares (recto medial y oblicuo superior). También, se identifica afección del vértice orbitario ipsilateral.

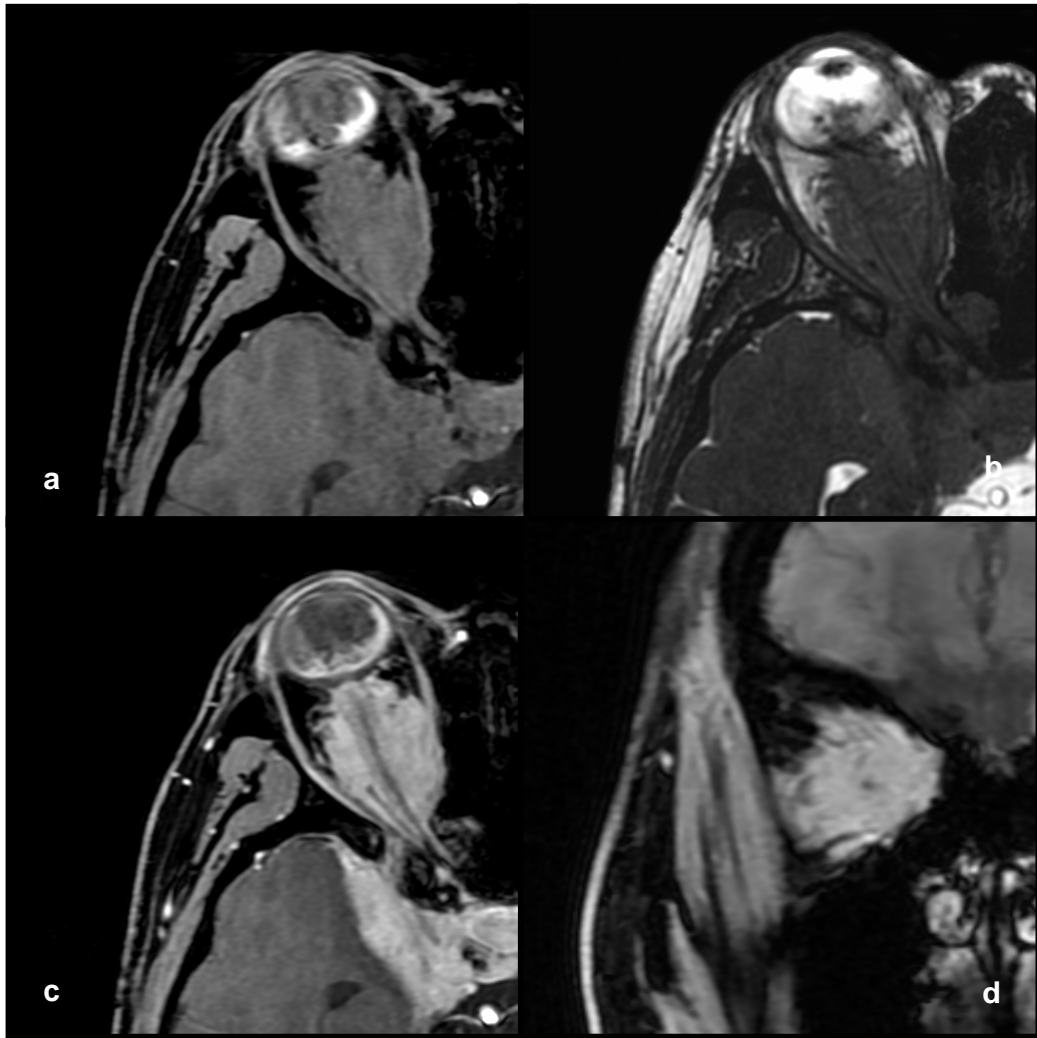


Figura 12. Femenino de 32 años de edad con diagnóstico histopatológico de **meningioma del ala menor del esfenoides derecha**. a, b y c) Cortes axiales. d) Corte coronal. a, c y d) Secuencias SPGR FAST SAT en fases simple (a) y posterior a la administración de gadolinio (c y d). b) Secuencia FIESTA. La neoplasia se comporta isointensa al parénquima cerebral (sustancia gris) en las secuencias SPGR FAST SAT (a) y FIESTA (b); afecta las porciones intraorbitaria, intracanalicular y porción craneal del nervio óptico, infiltra toda la vaina del nervio óptico, se introduce al humor vítreo, con derrame retiniano, proptosis y ptosis bulbar respectivamente. La grasa intra y extraconal se encuentran afectadas, así como todos los músculos extraoculares, vértice, seno cavernoso y ala menor del esfenoides del lado derecho.

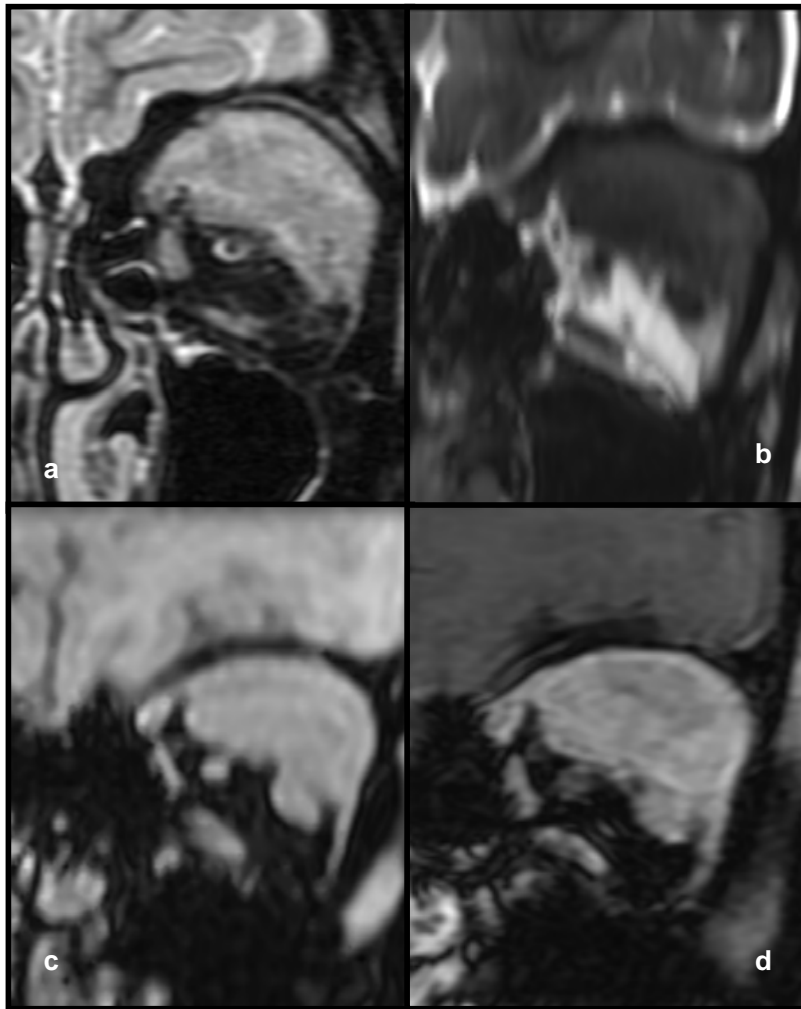
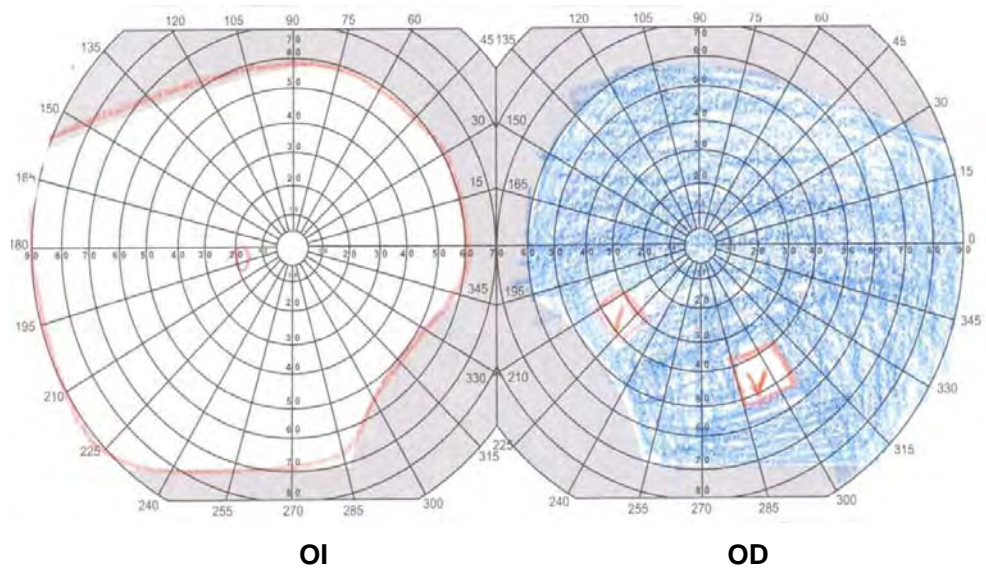
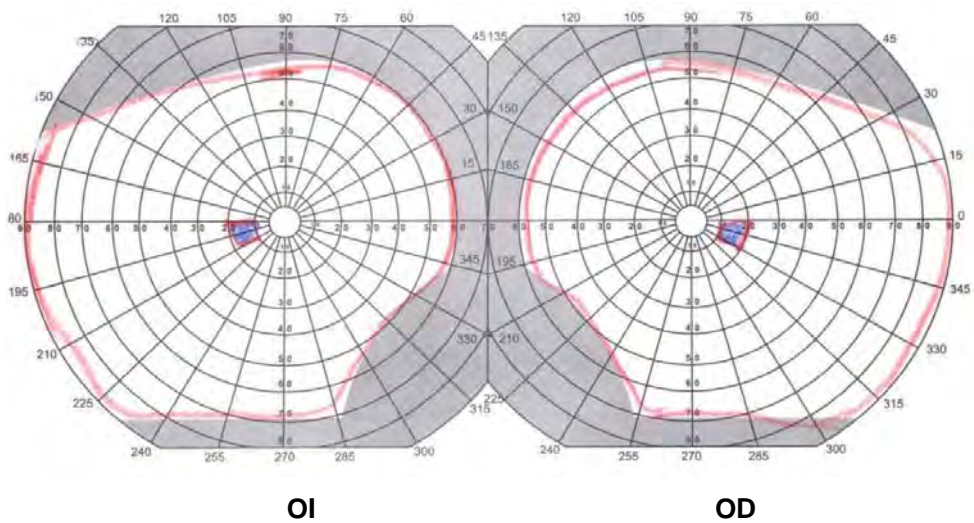


Figura 13. Femenino de 15 años de edad con diagnóstico histopatológico de **Linfoma No Hodgkin de órbita izquierda**. a, b, c y d) Cortes coronales. a) Secuencia STIR. b) Secuencia FIESTA. c y d) Secuencias SPGR FAST SAT en fase simple (c) y contrastada (d). Esta tumoración es hiperintensa, cuando se le compara con el parénquima cerebral (sustancia gris) en secuencia STIR (a), hipointensa en secuencia FIESTA (b), isointensa en secuencia SPGR FAST SAT (c) y posterior a la administración de gadolinio, presenta realce intenso y homogéneo (d). Obsérvese la afeción de la porción intraorbitaria del nervio óptico derecho y pérdida de la interfase entre la vaina y el tumor. El nervio se encuentra desplazado en sentido ventral. Esta lesión afecta la grasa extraconal, así como los músculos recto superior, recto externo y oblicuo superior.



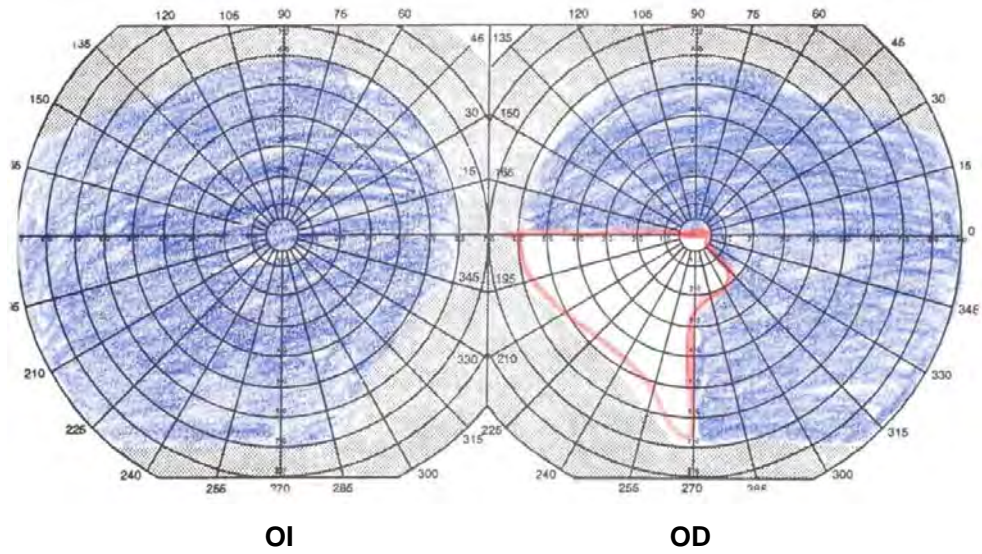
OI: Ojo izquierdo OD: Ojo derecho

Figura 14. Campos visuales de paciente femenino de 43 años de edad, con diagnóstico de **meningioma de la vaina del nervio óptico derecho**, Ojo derecho con una isla de visión temporal inferior y una isla de nasal inferior, ojo izquierdo completo.



OI: Ojo izquierdo
OD: Ojo derecho

Figura 15. Campos visuales de paciente masculino de 36 años de edad, con diagnóstico histopatológico de **Schwannoma de órbita izquierda**. Ojo derecho aumento de mancha ciega, ojo izquierdo completo.



OI: Ojo izquierdo
 OD: Ojo derecho

Figura 16. Campos visuales de paciente femenino de 25 años de edad con diagnóstico histopatológico de **Linfoma No Hodgkin de senos paranasales**. Ojo derecho con respecto de cuadrante nasal inferior y macula de manera parcial. Ojo izquierdo Amaurótico.

14.- BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Miller NR, Newman NJ, Biouesse V and Kerrison JB . Compressive and Infiltrative Optic Neuropathies. En: Walsh and Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology: The Essentials. 2nd ed, Lippincott Williams & Willkins, USA 2008:99-193.
- 2.- Wichmann W, Müller-Forell W.S. Anatomy. En: Imaging of Orbital and Visual Pathway Pathology. Springer, Alemania 2008: 38-59.
- 3.- Scott W. Atlas. Magnetic Resonance Imaging of the Brain and Spine. Third Edition, Lippincott Williams & Willkins; Stanford. CA. USA 2002: 48-71.
- 4.- Jäger H and Miszkiet K. Pathology of the Optic Nerve. Neuroimag Clin N Am 2008;18:243-259.
- 5.- Lindegaard J. Primary and secondary tumours of the optic nerve, with emphasis on invasion of uveal malignant melanoma. Acta Ophthalmol Scand 2007;85:347-8.
- 6.- Dutton JJ. Gliomas of the anterior visual pathway. Surv Ophthalmol 1994;38:427-52.

7.- Listernick R, Ferner RE, Liu GT, et al. Optic pathway gliomas in neurofibromatosis-1: controversies and recommendations. *Ann Neurol* 2007;61:189–98.

8.- Sami H, Erbay, Stephen A et al. Case Report. Rapid Development of Optic Glioma in a Patient with Hybrid Phakomatosis: Neurofibromatosis Type 1 and Tuberous Sclerosis. *AJNR* 2004;25:36–38.

9.- Harnsberger HR, Wiggins RH, Hudgins PA , et al. Diagnostic Imaging Head and Neck. Amirsys. First Edition Canada 2004: II-1-2, II-1-16, II-1-20, II-1-24, II-1-28, II-1-32, II-1-34, II-1-42, II-1-46, II-1-60, II-1-66.

10.- Jackson A, Patankar T, and Laitt R. Intracanalicular Optic Nerve Meningioma: A Serious Diagnostic Pitfall. *AJNR* 2003;24:1167–1170.

11.- Eddleman C and Liu J. Optic nerve sheath meningioma: current diagnosis and treatment. *Neurosurg. Focus* 2007;23:1-7.

12.- Bosch M, Wichmann W, Boltshauser E, et al. Optic Nerve Sheath Meningiomas in Patients With Neurofibromatosis Type 2. *Arch Ophthalmol.* 2006;124:379-385.

13.- Mafee MF, Goodwin J, Dorodi S. Optic nerve sheath meningiomas. Role of MR imaging. *Radiol Clin North Am* 1999;37:37–58, ix.

- 14.- Ortiz O, Flores RA. Clinical and radiologic evaluation of optic pathway lesions. *Semin Ultrasound CT MR* 1998;19:225–39.
- 15.- Kanamalla US. The optic nerve tram-track sign. *Radiology* 2003;227:718–9.
- 16.- Berman D and Miller N. New Concepts in the Management of Optic Nerve Sheath Meningiomas. *Ann Acad Med Singapore* 2006;35:168-74.
- 17.- Miller NR. New concepts in the diagnosis and management of optic nerve sheath meningioma. *J Neuroophthalmol* 2006;26:200–8.
- 18.- Kukreja M, Gupta R, Julia A, et al. Neuroblastoma-like schwannoma as a rare cause of proptosis: a case report. *Can J Ophthalmol* 2007;42:624-5.
- 19.- Garg R, Dhawan A, Gupta N, et al. A rare case of benign isolated schwannoma in the inferior orbit. *Indian J Ophthalmol* 2008;56:514-5.
- 20.- Touzri RA, Errais K, Zermani R, et al. Schwannoma of the eyelid: Apropos of two cases. *Indian J Ophthalmol*: 2009;57:318-320.
- 21.- Kiratli H, Erkan K and Söylemezoglu F. Schwannomes orbitaires isolés : aspects cliniques, radiologiques et chirurgicaux. *J Fr Ophtalmol* 2007;30:986-991.
- 22.- Ahmad SM and Esmaeli B. Metastatic tumors of the orbit and ocular adnexa. *Curr Opin Ophthalmol* 2007;18:405-13.

22.- Balcer LJ. Anatomic review and topographic diagnosis. Ophthalmol Clin North Am 2001;14:1-21.

23.- Castillo BV J rand Kaufman L. Pediatric tumors of the eye and orbit. Pediatr Clin North Am 2003;50:149-72.

24.- De Potter P, Disneur D, Levecq L and Snyers B. Ocular manifestations of cancer. J Fr Ophtalmol 2002;25:194-202.

25.- Jacobs D and Galetta S. Neuro-Ophtalmology for Neuroradiologists. AJNR 2007;28:3-8.

26.- Raja A et al. Schwannoma of the eyelid: Apropos of two cases. Indian J Ophthalmol 2009;57:318-320.

27.- Rózanska K et al. B-cell lymphoma of the nose cavity—case report. Otolaryngol Pol 2008; 62:496-9.

28.- Sami H, Erbay, Stephen A et al. Case Report. Rapid Development of Optic Glioma in a Patient with Hybrid Phakomatosis: Neurofibromatosis Type 1 and Tuberous Sclerosis. AJNR 2004;25:36–38.

29.- Smith MM, Strottmann JM. Imaging of the optic nerve and visual pathways. Semin Ultrasound CT MR 2001;22:473–87.

30.- Viswanathan S, George S, Ramadwar M et al. Extraconal orbital tumors in children—a spectrum. *Virchows Arch* 2009;454:703-13.

31.- Magnetic Resonance – Technology Information Portal. Disponible en <<http://www.mr-tip.com/serv1.php?type=db1&dbs=FIESTA>> (Consulta 1 de diciembre del 2009).

32.- Magnetic Resonance – Technology Information Portal. Disponible en <<http://www.mr-tip.com/serv1.php?type=db1&dbs=Spoiled%20Gradient%20Echo%20Sequence>> (Consulta 1 de diciembre del 2009).

33.- Jeremic B and Pitz S. Primary Optic Nerve Sheath Meningioma Stereotactic Fractionated Radiation Therapy as an Emerging Treatment of Choice. *CANCER* 2007;110:714-722.

34.- King AD, Yeung DK, Ahuja AT et al. Salivary Gland Tumors at in Vivo Proton MR Spectroscopy. *Radiology* 2005;237:563-569.

35.- Rapidis AD, Stavrianos S, Lagogiannis G et al. Tumors of the submandibular gland: clinicopathologic analysis of 23 patients. *J Oral Maxillofac Surg* 2004;62:1203-8.

36.- Grennberg J. Adenoid Cystic Carcinoma. Baylor College of Medicine. Bobby R. Alford Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery 2001. Disponible

en <http://www.bcm.edu/oto/grand/02_08_01.htm> (Consulta 13 de enero de 2010).

37.- Sur RK, Donde B, Levin V et al. Adenoid cystic carcinoma of the salivary glands: a review of 10 years. Laryngoscope 1997;107:1276-80.

38.- Crestanello NJ, Fernández LC and Arismendi C. Condroma maxilar. Caso clínico. *Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac* 2006;28:295-300.

39.- Kudelska RM, Maksimowicz T and Sieskiewicz A. B-cell lymphoma of the nose cavity—case report. *Otolaryngol Pol* 2008;62:496-9.

40.- Dulguerov P, Jacobsen MS, Abdelkarim S et al. Nasal and paranasal sinus carcinoma: Are we making progress? A series of 220 patients and a systematic review. *Cancer* 2001;92:3012-29.

41.- Betlejewski S, Bilewicz R, Stankiewicz C et al. Malignant tumors of the nose and paranasal sinuses in the years 1992-2001. *Otolaryngol Pol* 2006;60:729-36.

42.- DeMonte F, Ginsberg LE and Clayman GL. Primary malignant tumors of the sphenoidal sinus. *Neurosurgery* 2000;46:1084-91.

43.- Vedrine PO, Tarita J, Merrot O et al. Primary cancer of the sphenoid sinus—a GETTEC study. *Head Neck* 2009;31:388-97.

- 44.- Esposito F, Kelly DF, Vinters HV et al. Primary sphenoid sinus neoplasms: a report of four cases with common clinical presentation treated with transsphenoidal surgery and adjuvant therapies. *J Neurooncol* 2006;76:299-306.
- 45.- Illarramendi JJ, Salgado E, Lainez N et al. Metástasis orbitarias del cáncer de mama. *Anales Sis San Navarra* 2008;31:135-145.
- 46.- Goldberg RA, Rootman J, Cline RA. Tumors metastatic to the orbit: a changing Picture. *Surv Ophthalmol* 1990;35:1-24.
- 47.- Backhouse O, Simmons I, Frank A et al. Optic nerve breast Metástasis mimicking meningioma. *Aust NZ J Ophthalmol* 1998;26:247-249.
- 48.- Romero JM, Escolán A, Bori MA et al, Recidiva de un Linfoma MALT en área ORL, en el curso de un Síndrome de Sjögren. *ORL ARAGON* 1999;2:28-30.
- 49.- Schittkowski M, Hingst V, Stropahl G et al. Optic nerve sheath meningioma with intraocular invasion—a case report. *Klin Monbl Augenheilkd* 1999;214:251-4.
- 50.- Cibis GW, Whittaker CK and word WE. Intraocular extension of optic nerve meningioma in a case of neurofibromatosis. *Arch Ophthalmol* 1985;103:404-6.
- 51.- Peyster RG, Augsburger, Shields JA et al. Intraocular tumors evaluation with MR imaging. *Radiology* 1988;168:773-779.

52.- Rohrbach JM, Wilhelm H, Eichhorn et al. Meningioma of the optic nerve sheath with extensive intraocular growth. *Klin Monbl Augenheilkd* 1993;203:423-9.

53.- Schittkowski M, Hingst V, Stropahl G et al. Optic nerve sheath meningioma with intraocular invasion—a case report. *Klin Monbl Augenheilkd* 1999;214:251-4.

54.- Amoli FA, Mehrabani PM and Tari AS. Aggressive Orbital Optic Nerve Meningioma with Benign Microscopic Features: A case Report. *Orbit* 2007;26:271-4.

55.- Díaz SC, Rodríguez BO, Barroso AM et al. Linfomas no Hodgkin de localización orbitaria. *Rev Cubana Oncol* 2000;2:79-87.