

Metástasis enoftalmiantes de la órbita. Una excepción a la regla...¹

Drs. Ynavel Pietrosanti², Rafael Muci-Mendoza, FACP², Beisit Calanche²

e-mail: rafael@muci.com

RESUMEN

De los tipos de cáncer que metastatizan la órbita, el de la mama, el pulmón y la próstata ocupan un lugar preeminente. En ocasiones el diagnóstico del tumor primario permanece elusivo a pesar de una evaluación exhaustiva. La mayoría de las veces producen proptosis ocular y son fácilmente detectados. En otras producen todo lo contrario, enoftalmía, haciendo entonces el problema menos aparente y el diagnóstico elusivo. La metástasis mamaria enoftalmiante de la órbita es un raro evento y debe ser considerada como un diagnóstico diferencial inicial en mujeres maduras con enoftalmía no traumática. En el presente trabajo presentamos una serie de ocho pacientes con carcinoma lobulillar infiltrante y escirroso de la órbita productor de enoftalmía, describimos sus características clínicas y hacemos notar su mal pronóstico vital.

Palabras clave: Enoftalmía. Metástasis. Cáncer mamario.

SUMMARY

Of the types of cancer that metastatize the orbit, the breast, lung and prostate occupy a pre-eminent place. Sometimes the diagnosis of the primary tumor remains elusive despite a thorough assessment. Most of the times produce eye proptosis and are easily detected. In other

cases they produce just the opposite, enophthalmos, then doing the problem least apparent and the diagnosis elusive. Enophthalmos and breast metastasis are a rare event and should be considered as an initial differential diagnosis in especially in mature women with non-traumatic enophthalmos. In this paper we present a series of eight patients with infiltrating lobulillar and scirrous carcinoma of the orbit producing enophthalmos, we described their clinical features and do note their poor vital prognosis.

Key words: Enophthalmos. Metastasis. Breast carcinoma.

INTRODUCCIÓN

Aunque la mayor parte de los tumores que afectan la órbita son primarios o invaden la órbita por contigüidad, un cierto número de ellos son el resultado de metástasis de tumores primarios, pudiendo inclusive, ser la primera manifestación de ellos. La órbita es suerte de cono truncado y rígido abierto hacia adelante; así que cualquier condición que ocupe espacio en su interior tal como tumores, lesiones vasculares o inflamatorias, producen proptosis ocular o exoftalmía, signos fácilmente notados por el paciente, sus familiares o por el médico examinador. Pero a la inversa, existen excepciones a esta regla; son las metástasis enoftalmiantes, especialmente de la mama, donde el tumor en vez de brotar el globo, paradójicamente lo retrae. En el cáncer mamario sus manifestaciones son de aparición progresiva y curso clínico paucisintomático, insidioso, donde los

¹Presentado en la Reunión Ordinaria de la Academia Nacional de Medicina correspondiente al jueves 24 de mayo de 2012.

²Trabajo final de *fellowship* posdoctoral en Neurooftalmología.

³Médico Internista. Neurooftalmólogo Clínico. Unidad de Neurooftalmología del Hospital Vargas de Caracas. Cátedra de Clínica y Terapéutica B. Escuela de Medicina José María Vargas. Facultad de Medicina. Universidad Central de Venezuela.

signos inflamatorios pueden ser leves o ausentes y su evolución subaguda o crónica. Más raramente ocurre también en cánceres del pulmón, el estómago y la glándula prostática que pueden comportarse de similar manera y que por esta inusual característica, pasan fácilmente desapercibidos retrasando así el diagnóstico y tratamiento oportuno... Otras causas en las cuales puede presentarse una enoftalmía son las fracturas del piso orbitario, el síndrome del seno silencioso (1), la enfermedad inflamatoria idiopática esclerosante de la órbita, la fibrosis congénita de la órbita, fibrosis posterior a radiación orbitaria y muy raramente en la neurofibromatosis tipo 1 (NF-1), donde la enoftalmía es pulsátil (2).

La órbita posee múltiples componentes anatómicos y por tanto, puede dar lugar a una variada y diversa sintomatología y signología, de allí que en su seno se originen distintivos cuadros clínicos en dependencia de la patología que la afecte. Por ello es muy importante aumentar el indicio de sospecha y siempre observar detenidamente al paciente; observación que se inicia desde el momento de la anamnesis. Simples maniobras clínicas pueden orientar: La más sencilla consiste en ponerse de pie detrás del paciente sentado quien debe mirar a un sitio fijo como por ejemplo, la unión de la pared y el techo mientras inclinamos lentamente su cabeza hacia atrás hasta que aparezcan las pestañas y globos oculares. De esa forma podemos reconocer pequeñas asimetrías de posición. Igualmente palpando desde atrás ambos ojos o introduciendo la punta del dedo entre el globo ocular y el reborde orbitario. La exoftalmometría instrumental permite mensurar el desplazamiento; su inconveniente es que el procedimiento tiene mucha variación inter-observador (Figura 1).

En 1974 Sir Stewart Duke-Elder (3) afirmó que la enoftalmía era de menor importancia clínica que el exoftalmos, en parte porque sus consecuencias no eran tan desastrosas. Sin embargo, en su lista de etiologías dejó de mencionar las metástasis orbitarias, condiciones generalmente asociadas con un desenlace fatal. En efecto, la topografía de la órbita es tal que una ocupación de espacio en este restringido espacio casi invariablemente produce proptosis; sin embargo, como se comentó, en raros casos, las metástasis extraoculares infiltran músculos y la grasa orbitaria, provocando la retracción del globo ocular por cicatrización y contracción de los miofibroblastos en el tejido orbitario. Otros tumores de la órbita no se presentan de esta forma, a menos que se asocien a destrucción ósea que aumente el espacio orbitario (4).



Figura 1. Técnicas clínicas para apreciar y mensurar enoftalmía y exoftalmía. En el inserto la flecha señala la relación entre el ápex corneal y la guía vertical.

Informe de los casos

Paciente 1. Femenino de 66 años de edad, ama de casa, evaluada en febrero de 2011, quien hace 18 años fue intervenida de un adenocarcinoma mamario ductal infiltrante aparentemente estadio II. Se realizó mastectomía radical y posteriormente quimioterapia. Cinco años más tarde tuvo una recidiva local por lo que recibió radioterapia. En 2003 presentó dolor en cadera izquierda demostrándose metástasis y recibiendo radiación local. En junio de 2009 inició diplopía horizontal indolora que se acentuaba a la distancia y en mirada a la izquierda. Desapareció espontáneamente a los 3 meses, situación que reaparece en febrero de 2010 con similares características. En agosto tuvo una fractura patológica del fémur derecho, le colocaron una prótesis y administraron quimioterapia.

El examen neurooftalmológico evidenció, 1. Área visual sensorial aferente: Normal. 2. Área óculomotora eferente: Ortoforia en posición primaria de la mirada; a la oclusión alterna, endotropía alternante. Limitación para la aducción y abducción izquierdas, movimientos verticales normales. Paresia facial derecha especialmente cuando sonreía. Clara enoftalmía izquierda de 2 mm: Exoftalmometría con distancia intercantal 98 mm; ojo derecho, 17 mm y ojo izquierdo, 15 mm (Figura 2). Pruebas complementarias: 1. Resonancia magnética cerebral informada como "normal", no obstante, en la órbita

METÁSTASIS ENOFTALMIANTES DE LA ÓRBITA

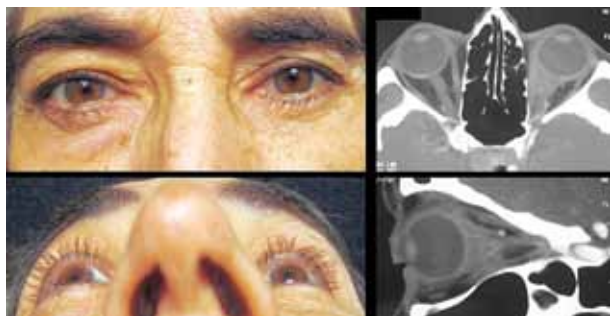


Figura 2. Paciente # 1. Enoftalmía derecha; vista desde abajo. Tomografía computarizada de la órbita en proyecciones axial y parasagital para mostrar la infiltración de la grasa y del músculo recto medial.

izquierda se aprecia engrosamiento triangular del cuerpo del recto medio izquierdo y modificación de la grasa orbitaria. 2. Tomografía computarizada de órbitas: aspecto infiltrativo y engrosamiento de las estructuras intraconales de la órbita izquierda.

La paciente recibió tratamiento con radiaciones, pero falleció 10 meses después del diagnóstico de la metástasis orbitaria.

Paciente 2. Femenino de 62 años, ama de casa, quien fue evaluada en julio de 2008, cuando consultara porque en febrero del año en curso sintió dolor punzante en ángulo interno del ojo derecho y coloración violácea en el párpado inferior. Al día siguiente su esposo notó que tenía el ojo derecho hundido. Desde entonces ha tenido múltiples evaluaciones por oftalmólogos e internistas quienes solicitaron estudios de imagen: en una tomografía computarizada orbitaria del 25 de marzo de 2008 se aprecia enoftalmía, engrosamiento del aparato muscular del ojo con compromiso de la grasa orbitaria y tejidos periorbitales; adicionalmente, elongación del eje axial del ojo por miopía. La resonancia magnética cerebral y orbitaria no aportó información adicional. Recibió tratamiento con prednisona a dosis que no toleró, ni modificó el cuadro en modo alguno.

Historia familiar de adenocarcinoma mamario en hermana de 52 años. Casada, menarquía a los 13 años, tres embarazos y partos eutócicos. Menopausia a los 57 años. Miopía magna y tratamiento con queratotomía radial a los 46 años. Hipertensa arterial en tratamiento, y úlcera duodenal sangrante y pólipos benignos del colon.

Al examen físico se apreció una paciente ansiosa, que aparentaba estar saludable, con peso 57 700 kg para una talla de 1,60 cm e índice de masa corporal de 22,5 kg/m² de superficie. La tensión arterial 120/80 mmHg. Pulso regular y rítmico con frecuencia de 72 pulsaciones al minuto. 1. Área visual sensorial aferente normal. 2. Área óculomotora eferente: Ortoforia en posición primaria de la mirada. Piel del párpado derecho eritematosa y acartonada no pudiendo pinzarse entre los dedos. Limitación de la supra e infraducción derecha sin diplopía. Enoftalmía de 1 mm: exoftalmometría con distancia intercantal 96 mm; ojo derecho, 09 mm y ojo izquierdo. 10 mm (Figura 3).

Pruebas complementarias: 1. Biopsia palpebral mostró hallazgos sugestivos de carcinoma metastásico de mama, variedad lobulillar. El estudio



Figura 3. Paciente # 2. Aspecto exterior en dos períodos diferentes de su evolución y tomografía de la órbita derecha mostrando su miopía magna y tejido de partes blandas que la infiltra.

inmunohistoquímico mostró receptores de estrógenos y progesterona negativos, Cerb-B2 y citoqueratina 20 negativo; mientras que la proteína S100 y citoqueratina 7 positivos, lo cual fue compatible con

probable tumor primario de mama. 2. Ecosonograma mamario; nódulo de 8 mm en mama derecha con características de malignidad. 3. Resonancia magnética de mama y mamografía normales. 4. Tomografía computarizada de cuello, cráneo, tórax, abdomen, pelvis y gammagrafía ósea: adenomegalias axilares derechas y lesiones metastásicas en arcos costales, columna cervical dorsal y lumbar. 5. Líquido cefalorraquídeo; química normal. Citología grado V dado por la presencia de 14 % de células atípicas. 6. Antígeno tumoral CA15-3 elevado.

Se realiza mastectomía parcial derecha demostrando un carcinoma lobulillar infiltrante multifocal con un diámetro mayor de 7 mm, con infiltración de los bordes de la resección quirúrgica. El estudio inmunohistoquímico mostró receptores de estrógeno positivos en un 15 % y receptores de progesterona en 10 % y Her2 negativo. Se plantearon los siguientes problemas: adenocarcinoma mamario lobulillar infiltrante multifocal estadio IV; metástasis enoftalmiante de la órbita derecha, enfermedad metastásica en columna y meningitis carcinomatosa.

Recibió tratamiento radiante en órbita y mama derechas con mejoría clínica, así como ácido zoledrónico cada 28 días y tamoxifeno 20 mg diarios. En el mes de noviembre acudió a consulta manifestando ardor y quemazón ocular derecha por queratitis por radiación. Falleció en junio de 2009, 9 meses después del diagnóstico de la metástasis orbitaria.

Paciente 3. Femenino de 61 años, soltera, ama de casa, consulta en septiembre de 2006 manifestando que los primeros días de junio del corriente año, sus familiares le hicieron notar la presencia de ptosis palpebral izquierda. Entonces comenzó a notar que no podía enfocar con claridad en mirada extrema hacia la izquierda. No había dolor. Como antecedentes comenta que en el 2004 presentó dolor lumbar por lo que realizaron una resonancia magnética donde apreciaron lesiones compatibles con un presumible "mieloma múltiple". Evaluada en el Banco Municipal de Sangre donde le practicaron dos biopsias medulares; la primera sospechosa y la segunda con resultados negativos. Antecedente de inyección directa de biopolímeros (silicón) en ambas mamas a la edad de 24 años con fines de aumentar su volumen. Pérdida de peso aproximadamente 4 kg en un año. Al examen físico se apreció una paciente en buenas condiciones generales, con peso 42,100 kg para una talla de 1,47 m e índice de masa corporal de

19,0 kg /m² de superficie. La tensión arterial 120/70 mmHg. Pulso regular y rítmico con frecuencia de 72 pulsaciones al minuto. Mamas endurecidas y de superficie irregular. Tumor que ocupa casi toda el área mamaria derecha con retracción del pezón (Figura 4). En hipocondrio derecho se notaron tres pequeños nódulos cutáneos eritematosos con aspecto de piel de naranja; el mayor de 0,5 cm de diámetro y un nódulo en la cara anterior de muslo derecho (Figura 5). Ptosis palpebral izquierda e imposibilidad para la eversión del párpado superior por engrosamiento del mismo; al intentar introducir el dedo entre el reborde orbitario y el ojo da la impresión de una ocupación sin que se palpe tumor. Muy ligera limitación de la abducción y la superversión del ojo izquierdo. Enoftalmía de 3 mm; exoftalmometría con distancia intercantal de 100 mm; ojo derecho, 14 mm y ojo izquierdo, 11 mm.

Pruebas complementarias. 1. Resonancias magnéticas de columna dorsal y lumbosacra: imágenes de aspecto marmóreo sugestivas de metástasis vs. mieloma múltiple. 2. Tórax óseo: lesiones osteolíticas a nivel de arcos posteriores izquierdos 5°, 6° y 7°. 3. Gammagrama óseo: lesiones osteoblásticas en varios arcos costales, escapulo-humeral derecha, región parietal izquierda, columna dorsolumbar, tercio superior de fémur y articulación sacroilíaca derecha. 4. Mamografía de imposible evaluación por el silicón inyectado, componente glandular denso, mayor de lo esperado para la edad con aéreas focales de densidad asimétrica. 5. Ultrasonido mamario no informativo: mamas de pequeño tamaño discretamente asimétricas. 6. Antígeno tumoral CA 125; 45,4 (V.N. 0 - 35). 7. Biopsia de piel compatible con adenocarcinoma mamario lobulillar infiltrante.

La paciente permaneció en control durante los años 2007 y 2008, asociándose diplopía en todas las posiciones de la mirada excepto en posición primaria. Recibió quimioterapia múltiple semanal por doce semanas; último ciclo en agosto de 2008 y Herceptin® (trastuzumab) por 1 año mostrando mejoría en el cuadro orbitario; sin embargo en el gammagrama óseo del 5 de agosto de 2008 se apreció un incremento de las metástasis óseas: hombro derecho, clavícula derecha, cráneo, esternón, múltiples en columna torácica y lumbar, sacro-iliaca bilateral, múltiples arcos costales. En julio de 2008 presenta encandilamiento por el ojo izquierdo, observándose una catarata, pero por presentar defecto pupilar aferente relativo no se aconseja la intervención. Su último control fue en septiembre de 2008 y se supo que había fallecido 1 año después del diagnóstico de la metástasis orbitaria.

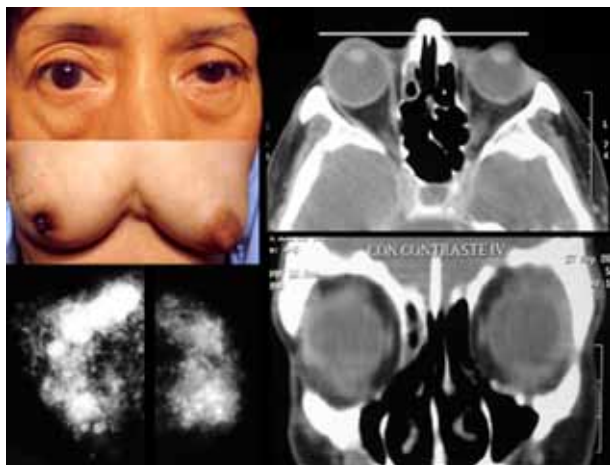


Figura 4. Paciente # 3. Enoftalmía izquierda y retracción del pezón derecho. Aspecto de la mamografía con material de biopolímeros y tomografía computarizada en proyección axial y coronal donde se aprecia la enoftalmía y tejido de partes blandas.



Figura 5. Paciente # 3. Histología de la metástasis cutánea: HE 40x Disposición en fila india.

Paciente 4. Femenino, 62 años, casada, ama de casa, consulta en junio de 1994 porque desde hacía 1 año había notado hundimiento del ojo izquierdo progresivo e indoloro que se acentuó en mayo del mismo año, por lo que fue necesario realizarle en noviembre de 1993 una biopsia que reportó tejido escleroso. Posteriormente se asoció diplopía, aumento de volumen del pómulo izquierdo y extraña sensación en las versiones horizontales especialmente a la derecha y hacia la frente. El 19 de noviembre de 1993 se le realiza tomografía computarizada de órbitas mostrando engrosamiento de la esclerótica posterior que se potenciaba irregularmente con la administración de contraste, discreta enoftalmía

izquierda y engrosamiento del párpado superior izquierdo. Comentó igualmente que cuatro años antes había notado umbilicación progresiva del pezón izquierdo. Una mamografía en febrero de 1992 mostró una lesión “sospechosa”. En noviembre de 1993 fue tratada con esteroides de depósito semanal por 6 dosis con lo cual mejora pero desarrolla hipertensión y obesidad.

Al examen físico se aprecia una paciente en moderada condiciones generales, con peso 89,800 kg para una talla de 1,60 m e índice de masa corporal de 35,03 kg /m² de superficie. Tensión arterial 120/70 mmHg. Pulso regular y rítmico con frecuencia de 80 pulsaciones al minuto. Retracción del pezón de la mama izquierda (Figura 6). 1. Área visual sensorial aferente: Normal. 2. Área oculo motora eferente: imposibilidad para revertir el párpado superior, discreta retracción palpebral derecha. Enoftalmía izquierda con edema y ligero eritema palpebral superior. Limitación para la supraducción, infraducción, aducción y abducción con molestias en la frente. Enoftalmía de 2 mm: exoftalmometría con distancia intercantal 90 mm; ojo derecho= 12 mm y ojo izquierdo= 10 mm. Exámenes complementarios mostraron; 1. Tomografía computarizada de órbitas, realizada en junio de 1994 informó un extenso proceso infiltrativo orbitario izquierdo con enoftalmía asociada. 2. Mamografía realizada el 1° de julio demostró: “extenso proceso infiltrante de la mama izquierda con componente escleroso”. 3. Biopsia mamaria izquierda de fecha 10 de julio: carcinoma lobulillar infiltrante.

Es referida a oncólogo médico iniciando radioterapia a dosis de 200 cGy día para un total de 4 944 cGy, presentando disminución de la enoftalmía, aumento de la movilidad del ojo izquierdo y desaparición de la diplopía, pero con disminución de la visión; desarrolló molestias propias de sequedad ocular. Luego se realizó mastectomía radical izquierda con vaciamiento ganglionar: adenocarcinoma pobremente diferenciado con numerosas células en anillo de sello que infiltran la dermis del pezón y el tejido adiposo en forma difusa; metástasis en seis ganglios linfáticos. Inicia quimioterapia para un total de 8 sesiones; de ellas recibió solo 4 ya que presentó tromboembolismo pulmonar relacionado con tromboflebitis de la safena derecha. Justificó su hospitalización y anticoagulación endovenosa y oral con warfarina sódica quedando como secuela miembro pos-flebítico. Último control encontrándose motilidad ocular normal, no diplopía, cristalino ojo



Figura 6. Paciente # 4. Enoftalmía izquierda, imagen de partes blandas suplantando la grasa orbitaria alrededor del ojo. Retracción del pezón izquierdo.

izquierdo opacificado por efecto de la radiación. Exoftalmometría con distancia intercantal 95 mm; ojo derecho= 14 mm y OI= 13 mm. La paciente falleció 10 meses después del diagnóstico de la metástasis orbitaria.

Paciente 5. Femenino, 53 años, ama de casa. Había sido habitualmente saludable hasta 1996 fue sometida a una mastectomía radical por un carcinoma mamario, variedad escirroso con invasión de varias adenomegalias axilares. Durante un año recibió tratamiento con quimioterapia no determinada. En octubre de 2002 un familiar le hizo notar la presencia de una "caída" del párpado superior izquierdo; empeoró en tiempo asociándose a hundimiento del ojo y diplopía en diversas posiciones de la mirada. Varios especialistas administraron tratamientos a base de corticosteroides por espacio de seis meses no apreciando mejoría. El examen neurooftalmológico mostró bolsa palpebral inferior, ligera congestión conjuntival superficial, pseudo-signo de von Graefe durante la infraversión y al intentar introducir el dedo alrededor del globo se notó bloqueado por un tejido endurecido (Figura 7). 1. Área visual sensorial aferente: agudeza visual, visión cromática, estado de las pupilas y campimetría por confrontación normal. El fondo ocular fue normal sin estrías coroideas. 2. Área óculomotora eferente: enoftalmía izquierda de 4 mm (exoftalmometría con distancia intercantal de 100 mm; ojo derecho, 20 mm y ojo izquierdo, 16 mm). Limitación de la abducción en un 50 %, aducción 20 %, supraversión 90 % e infraversión 50 %. 3.

Una revisión de la tomografía computarizada de órbita mostró enoftalmía y densidad de partes blandas reemplazando la grasa orbitaria en la porción medial y superior izquierda sin compromiso óseo (Figura 7). Se sugirió biopsia pero la paciente no ocurrió más a control. La paciente falleció 8 meses después del diagnóstico de la metástasis.

Paciente 6. Femenino, 80 años. En 1993 antecedente de resección de meningioma fibroblástico parieto-occipital derecho. En 1997 diagnóstico de carcinoma mamario lobulillar infiltrante catalogado entonces como Estadio IIA, T2 N1 M0 con dos ganglios axilares positivos. Tratado con mastectomía y terapia adyuvante con tamoxifeno por 5 años. Luego de intervalo libre de 6 años se notó elevación

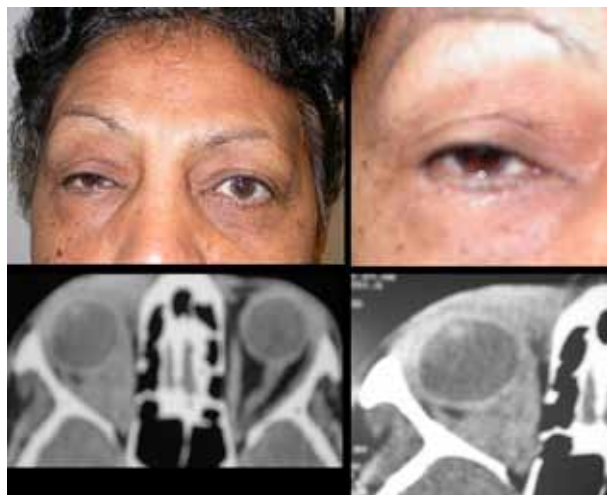


Figura 7. Paciente # 5. Enoftalmía derecha y ocupación de la órbita por tejido tumoral.

de antígeno CA 15-3 y en marzo de 2006 tuvo una fractura patológica del fémur derecho tratada con quimioterapia, radiación local y colocación de prótesis. En julio de 2006 retrocediendo su automóvil notó visión doble que progresó lentamente.

El examen neurooftalmológico en su área visual sensorial aferente no mostró anomalías. En el área óculomotora eferente se notó disminución de la hendidura palpebral, enoftalmía derecha de 3 mm: exoftalmometría con distancia intercantal de 98 mm, ojo derecho 15 mm y ojo izquierdo 18 mm. Limitación de todos los movimientos del ojo derecho,

METÁSTASIS ENOFTALMIANTES DE LA ÓRBITA

no pudiéndose introducir el índice entre el globo ocular y el reborde orbitario por ocupación de espacio por tumor. Una tomografía computarizada de las órbitas puso de manifiesto imagen de infiltración orbitaria comprendiendo los párpados, glándulas lagrimales, musculatura extraocular y grasa orbitaria (Figura 8).

La paciente falleció un año y medio después del diagnóstico de la metástasis orbitaria.

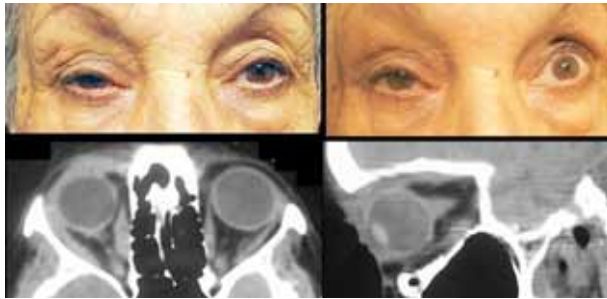


Figura 8. Paciente # 6. Enoftalmía derecha, limitación de la supraversion derecha y en la tomografía computarizada orbitaria infiltración del recto medial y grasa de la órbita.

Paciente 7. Femenino 56 años. Antecedente de carcinoma mamario lobulillar infiltrante detectado a los 46 años y tratado mediante cirugía excisional y radioterapia. Tratamiento adyuvante con tamoxifeno. Evaluaciones semestrales negativas. Cuatro meses antes de la consulta le hacen notar que tiene "el ojo izquierdo más pequeño"; consulta a diversos especialistas sin que se avance un diagnóstico. Dos meses más tarde diplopía en todas las posiciones de la mirada. El examen neurooftalmológico muestra indemnidad del área visual sensorial aferente. En el área oculomotora eferente se nota disminución de la hendidura palpebral derecha, imposibilidad para la eversión del párpado superior y para introducir la punta del dedo entre el globo y el reborde orbitario. Enoftalmía de 2 mm: exoftalmometría con distancia intercantal de 96 mm, ojo derecho, 14 mm y ojo izquierdo, 16 mm. Una tomografía computarizada de órbitas demostró la presencia de enoftalmía y tejido de partes blandas reemplazando la señal de la grasa orbitaria y músculo recto lateral (Figura 9).

La paciente no asistió nunca más a control.

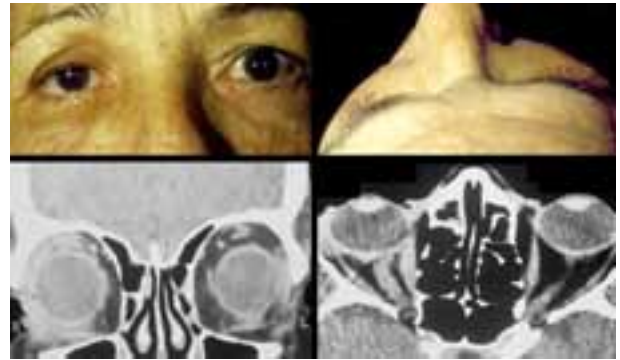


Figura 9. Paciente # 7. Enoftalmía derecha y tomografía computarizada con infiltración de la grasa orbitaria y recto medial derecho.

Paciente 8. 1981. Femenino, 35 años. A los 8 meses antes de un embarazo, notó un pequeño nódulo firme e indoloro en el cuadrante inferior de la mama izquierda. Fue sometida a una biopsia por aspiración y el día después del parto a una biopsia por excisión encontrándose un tumor de 2,5 cm de diámetro que resultó ser un carcinoma lobulillar infiltrante pobremente diferenciado. Fue entonces sometida a radiación 4 500 cGy seguido de implante radiactivo. Tres años después comenzó a quejarse de diplopía en mirada vertical hacia arriba y sus

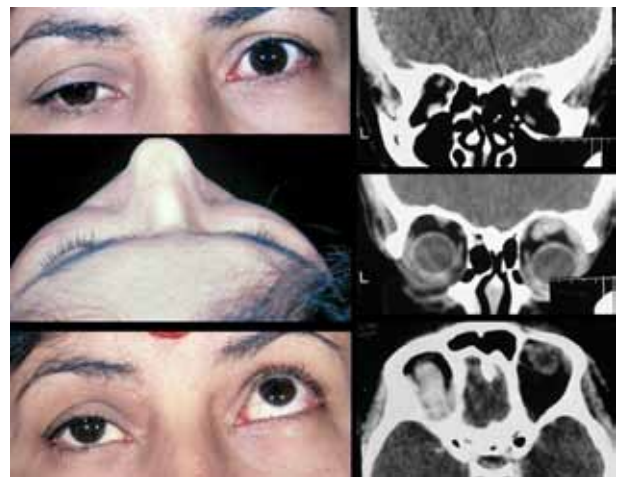


Figura 10. Paciente # 8. Enoftalmía derecha. Limitación de la supraversion. Tomografía computarizada de órbitas proyección coronal y axial: engrosamiento del músculo recto superior.

familiares notaron disminución de la hendidura palpebral derecha. La evaluación neurooftalmológica mostró normalidad en su área visual sensorial aferente. Por su parte en el área óculomotora eferente se notó limitación para la supraducción y una enoftalmía de 2 mm: exoftalmometría con distancia intercantal, ojo derecho 17 mm y ojo izquierdo 15 mm (Figura 10). La paciente no ocurrió a más controles y falleció al cabo de 9 meses.

DISCUSIÓN

Ocho pacientes constituyeron nuestra serie, en 7 se diagnosticó un carcinoma mamario variedad lobulillar infiltrante y en solo uno de variedad escirroso. El grupo etario se extendió entre la cuarta y novena décadas de la vida encontrándose la mayoría en la sexta. Todas fueron referidas por "ptosis palpebral", disminución de la hendidura palpebral y diplopía y en ninguna de ellas se sospechó inicialmente la posibilidad de una metástasis orbitaria. En siete pacientes el diagnóstico de carcinoma mamario era ya conocido, pero en una de ellas las metástasis óseas la condujeron a un servicio de hematología donde se confundió el diagnóstico con un mieloma múltiple; pero además, la inyección directa de biopolímeros en las mamas hizo difícil la interpretación de la mamografía y el diagnóstico de certeza se realizó mediante la biopsia de una lesión cutánea que demostró la metástasis. En dos pacientes, la sintomatología orbitaria precedió y sugirió el diagnóstico de cáncer mamario. El síntoma habitual fue diplopía y los signos característicos fueron "pseudoptosis" palpebral, disminución de la hendidura palpebral, sensación de piel palpebral acartonada, en ocasiones discreto eritema periorbitario, dificultad para la eversión del párpado superior e imposibilidad para deslizar la punta del dedo índice entre el globo y el reborde orbitario. Como es sabido, la presentación de la metástasis orbitaria fue pronuncio de muerte entre los 15 meses de realizado el diagnóstico; la mayor sobrevida en uno de nuestros pacientes fue de 13 meses.

El carcinoma de mama es el cáncer más común que metastatiza la órbita (5). Se ha informado que en estos pacientes la frecuencia de metástasis varía entre 8 % y 10 % (6), y entre pacientes con metástasis orbitales de origen mamario la frecuencia varía de 29 % a 51 %. Habitualmente el tumor primario se diagnostica antes que los síntomas de enfermedad orbitaria hagan su aparición, y el tiempo promedio entre la aparición del primario y la metástasis y su

diagnóstico, varía entre 4,5 y 6,5 años. Sin embargo, su aparición puede ocurrir hasta 20 años después de que el tumor primario haya sido diagnosticado (7). La mayoría de los pacientes en quienes se presentan las metástasis son mujeres en la sexta década de vida (8), el pronóstico vital es pobre, y el tiempo promedio es de 22 meses después del diagnóstico de metástasis orbital (9).

El carcinoma oculto de la mama representa menos del 1 % de los casos mamarios. En la mayoría de ellos se detecta linfadenopatía axilar ipsolateral. En una serie de 69 pacientes, 14 con carcinoma oculto también tenían metástasis distantes al momento de su presentación (10).

Shields y col. (11) señalaron que el carcinoma de mama metastásico es la neoplasia primaria más común en la órbita; además, en el 19 % de los casos en que el cáncer primario no era conocido en el momento del diagnóstico, el carcinoma de la mama fue la malignidad primaria subyacente más común. Si la enfermedad metastásica orbitaria precede al diagnóstico del cáncer primario, el radiólogo puede ser el primero en reconocerlo.

Hay varios patrones de imagen que parece ser típicos del cáncer mamario metastásico a la órbita. Incluyen la presencia de tumor intramuscular, destrucción ósea en conjunción con un tumor contiguo y lesiones difusas intraconales (8). Sin embargo, ningún patrón determinado de imagen está significativamente asociado con el pronóstico (10).

En consonancia con los patrones comunes de localización y variedad de las metástasis orbitarias los pacientes consultarán por diplopía, proptosis ocular o disminución de visión. Sin embargo, en las variedades de cáncer mamario ductal infiltrante o escirroso se da el caso contrario: enoftalmía, disminución de la hendidura palpebral y restricción de la motilidad ocular con diplopía (11). La hipótesis sugerida para explicar la enoftalmía asociada es la cicatrización y fibrosis con contracción de los miofibroblastos en el tejido orbitario presente en el tejido tumoral que conduce a retracción posterior del globo. A su vez, el resultante aumento en la presión intraorbitaria causa atrofia de la grasa determinando que el aumento de volumen del tumor es más lento comparado con la tasa de atrofia de la grasa (10). Parece razonable especular que la enoftalmía y la piel de naranja (*peau d'orange*) y la retracción del pezón observado en la mama tengan su origen en un mecanismo similar. La hipointensidad de la musculatura, de la grasa extraocular orbitaria y de los párpados en T2, refleja

los cambios fibróticos ocurridos en estos tejidos. La participación orbitaria bilateral se observa en el 20 % de los casos de metástasis mamarias a la órbita, lo que supera la ocurrencia media de metástasis bilaterales de otras neoplasias primarias (8).

REFERENCIAS

1. Muci-Mendoza R. Piedra Rosseta, enoftalmía y síndrome del seno silencioso. *Gac Méd Caracas*. 2007;115:227-233.
2. Muci-Mendoza R. Enoftalmos pulsátil en neurofibromatosis Tipo 1 (NF-1). Comunicación de tres casos y revisión de la literatura. *Rev Oftalmol Venez*. 1999;55:56-61.
3. Jacques K, Jacques G, Jan B, Guy E. Enophthalmos as a rare manifestation of metastatic orbital Involvement. *Postgrad Med J*. 1985;61:149-152.
4. Henderson JW. Orbital tumours. Filadelfia: WB Saunders. 1973:474-491.
5. Reeves D, Levine MR, Lash R. Nonpalpable breast carcinoma presenting as orbital infiltration. *Ophthal Plast Reconstr Surg*. 2002;18:84-88.
6. Fenton S, Kemp EG, Harnett AN. Screening for ophthalmic involvement in asymptomatic patients with metastatic breast carcinoma. *Eye*. 2004;18:38-40.
7. Buchanan CL, Morris EA, Dorn PL, Borgen PI, Van Zee KJ. Utility of breast magnetic resonance imaging in patients with occult primary breast cancer. *Ann Surg Oncol*. 2005;12:1045-1053.
8. Shields JA, Shields CL, Scartozzi R. Survey of 1 264 patients with orbital tumors and simulating lesions: The 2002 Montgomery Lecture. I. *Ophthalmology* 2004;111:997-1008.
9. Char DH, Miller T, Kroll S. Orbital metastases: Diagnosis and course. *Br J Ophthalmol*. 1997;81:386-390.
10. Lagreze WD, Wesendahl TA, Kommerell G. Enophthalmos due to metastatic breast adenocarcinoma [in German]. *Klin Monatsbl Augenheilkd*. 1997;211:68-69.
11. Shields JA, Shields CL, Brotman HK, Carvalho C, Perez N, Eagle RC. Cancer metastatic to the orbit: The 2000 Robert M. Curts Lecture. *Ophthal Plast Reconstr Surg*. 2001;17:346-354.

VARIOS

Gac Méd Caracas 2012;120(4):310-315

Del método holmesiano a la gesta clínico-epidemiológica del Maestro Félix Pifano¹

Dr. Rafael Muci-Mendoza²

rafael@muci.com

¹ Conferencia presentada en las IV Jornadas de Medicina Tropical Centenario de Félix Pifano, jueves 3 de mayo de 2012. Auditorium del Instituto de Medicina Tropical. Ciudad Universitaria. Caracas.

² Profesor Titular de Clínica Médica. Universidad Central de Venezuela. Facultad de Medicina. Escuela José María Vargas. Cátedra de Clínica y Terapéutica Médica B. Unidad de Neurooftalmología del Hospital Vargas de Caracas.