

Quiste subaracnoideo y displasia del ala mayor del esfenoides en neurofibromatosis

Arachnoid cyst and dysplasia of the greater wing of the sphenoid in neurofibromatosis



Cortés Arreguín J.

Cortés-Arreguín, J.*, Palafox, D.*, Molina, F.**

Resumen

Los quistes subaracnoideos representan menos del 1% de los tumores de ocupación intracraneal.

Hay pocas publicaciones acerca de quistes subaracnoideos del lóbulo temporal con remodelación de la cavidad orbitaria, pero no existen en relación al tratamiento reconstructivo de la cavidad orbitaria en esta patología.

Presentamos el caso clínico de un varón de 44 años de edad con diagnóstico de neurofibromatosis tipo 1, aumento progresivo de volumen del ojo y párpado izquierdos de 40 años de evolución y dolor retro-ocular intermitente desde hacía 10 años, al que se le diagnostica un quiste subaracnoideo del lóbulo temporal que invade la cavidad orbitaria con displasia del ala mayor del esfenoides.

Realizamos drenaje y cistocisternostomía del quiste subaracnoideo, con reconstrucción de paredes orbitarias con malla de titanio y cobertura con un colgajo de pericráneo así como elevación y reposicionamiento del globo ocular mediante cantopexias, seguida de una osteotomía de la órbita para reducir el volumen de la misma.

Abstract

Arachnoid cysts represent less than 1% of brain tumors. There are few reports of subarachnoid cysts of the temporal lobe with subsequent remodeling of the orbit, however there are no reports regarding the reconstructive management of the orbital cavity in this pathology.

We report the case of a man of 44 years with diagnostic of neurofibromatosis type 1 who presented progressive increase in volume of the left eye of 40 years of evolution, with intermittent retro-ocular pain. A temporal lobe arachnoid cyst was diagnosed invading the orbital cavity and dysplasia of the greater wing of the sphenoid. Drainage and cystocisternostomy of arachnoid cyst was performed, with orbital wall reconstruction with titanium mesh and covered with a flap of pericranium as well as the lifting and repositioning of the eyeball by canthopexies and orbital osteotomy to decrease the volume of the cavity.

Palabras clave Neurofibromatosis, Quiste subaracnoideo, Remodelación orbitaria, Reconstrucción orbitaria.

Nivel de evidencia científica 5

Key words Neurofibromatosis, Arachnoid cyst, Orbital remodeling, Orbital reconstruction.

Level of evidence 5

* Médico Residente de Cirugía Plástica y Reconstructiva, Hospital "Dr. Manuel Gea González", México D.F., México.

** Cirujano Plástico y Reconstructivo, Fundación de Anomalías Craneofaciales "Fernando Ortiz Monasterio", México D.F., México.

Introducción

La neurofibromatosis es una condición hereditaria que se presenta en cerca de 1 por cada 3.000 nacimientos. Se transmite mediante un patrón autosómico dominante con expresividad variable. Los signos periféricos de diagnóstico incluyen: neurofibromas cutáneos, neuromas plexiformes cutáneos y lesiones pigmentadas en piel llamadas manchas café con leche (1).

Están publicados también tumores neurofibromatosos ocupantes de espacio en la órbita que se manifiestan mediante proptosis y exoftalmos pulsátil, este último como resultado de la ausencia del ala mayor del esfenoides. La ausencia del ala mayor del esfenoides se encuentra en el 7% de los casos de neurofibromatosis generalizada (2).

Los quistes subaracnoideos, por su parte, representan menos del 1% de los tumores de ocupación intracraneal, los cuales contienen líquido cefalorraquídeo y se encuentran localizados habitualmente en la membrana subaracnoidea. En la mayoría de los casos son asintomáticos, sin embargo en algunas ocasiones pueden expandirse lentamente y desplazar las estructuras vecinas. Estos quistes pueden causar además un proceso de remodelación de las paredes orbitarias secundario a la baja presión crónica asociada (1).

Presentamos el abordaje quirúrgico de un caso raro de asociación de presencia de quiste subaracnoideo y ausencia del ala mayor del esfenoides, que produjo remodelación de la cavidad orbitaria y proptosis de larga evolución en un paciente con neurofibromatosis tipo 1.

Caso clínico

Varón de 44 años de edad con proptosis del ojo izquierdo desde los 4 años (Fig. 1). Presenta lesiones en piel tipo café con leche así como fibromas cutáneos, siendo diagnosticado de neurofibromatosis tipo 1 sin historia familiar de esta condición. Refiere crecimiento progresivo del volumen del ojo izquierdo y dolor retro-ocular intermitente en los últimos 10 años. La visión del ojo derecho es 20/200 y la del ojo contralateral es normal.

Tanto la tomografía axial computarizada (TAC) como la resonancia magnética (RM) revelan la ausencia del ala mayor del esfenoides (Fig. 2). La órbita presenta aumento de volumen, con desplazamiento inferior del piso de la órbita y desplazamiento lateral de las paredes laterales. Se observa ocupación de la cavidad orbitaria por un tumor quístico sugerente de quiste subaracnoideo de la región frontal del lóbulo temporal, con desplazamiento del globo ocular (Fig. 3).

Practicamos abordaje quirúrgico mediante incisión de piel fronto-temporal y osteotomía órbita-craneana izquierda. La remoción temporal del anillo supraorbitario permitió dar una visión de la configuración de la parte

superior de la órbita. Identificamos y drenamos el quiste subaracnoideo y realizamos cistocisternostomía. Posteriormente separamos el tejido periorbitario de la duramadre frontal superiormente y de la duramadre temporal medialmente, y así accedimos a las paredes laterales y al piso de la órbita. De esta manera, realizamos la reconstrucción del techo y de la pared posterior de la órbita me-



Fig. 1. Paciente de 44 años de edad con proptosis del ojo izquierdo con disptopia cantal.

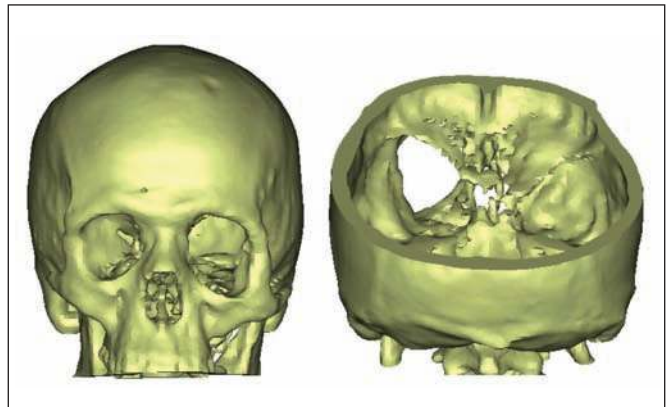


Fig. 2. Reconstrucción 3D tomográfica preoperatoria con evidencia de remodelación orbitaria y ausencia del ala mayor del esfenoides.

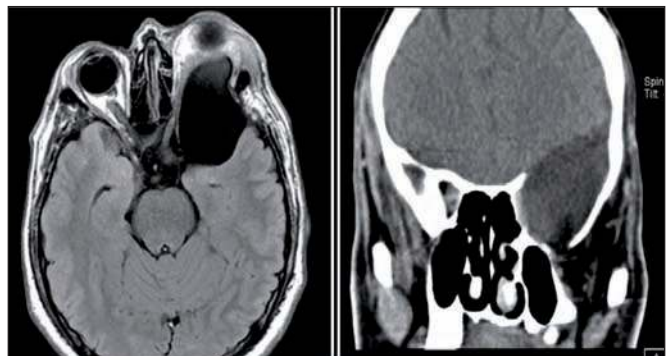


Fig. 3. Imagen de RMN T1 preoperatoria con evidencia de tumor quístico procedente del lóbulo temporal con extensión a la cavidad orbitaria.

dante la colocación de una malla de titanio con un perfil de 0,85 mm de altura y dimensiones de 5 x 4 cm, la cual fijamos al reborde orbitario superior mediante tornillos de fijación, sistema 2.0, para evitar desplazamientos. A continuación, disecamos un colgajo de pericráneo de 10 x 8 cm para dar cobertura a la malla, y la fijamos en su base con sutura absorbible (ácido poliglicólico 3-0), evitando así el contacto directo con la duramadre (Fig. 4).

Continuamos con un abordaje transconjuntival pre-septal a través del cual llevamos a cabo una osteotomía de la órbita y elevamos la posición igual a la contralateral, haciendo fijación con alambre (diámetro 0,016). Realizamos cantopexia medial transnasal mediante alambre (diámetro 0,016) y cantopexia lateral con sutura no absorbible (nylon 2-0), haciendo fijación al periostio para reposición ocular.

En el control tomográfico postoperatorio observamos

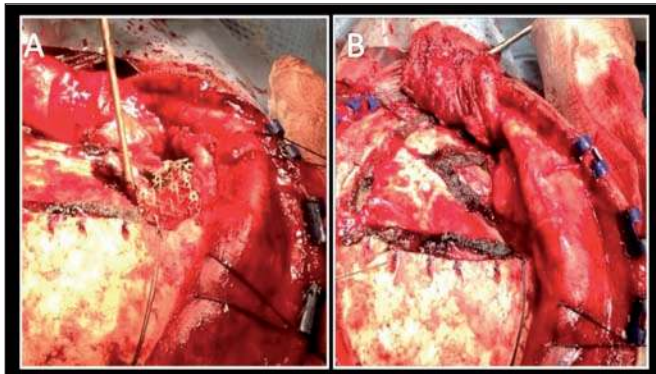


Fig. 4 A. Colocación de malla de titanio en el defecto posterior de la órbita. B. Malla cubierta por colgajo de pericráneo.

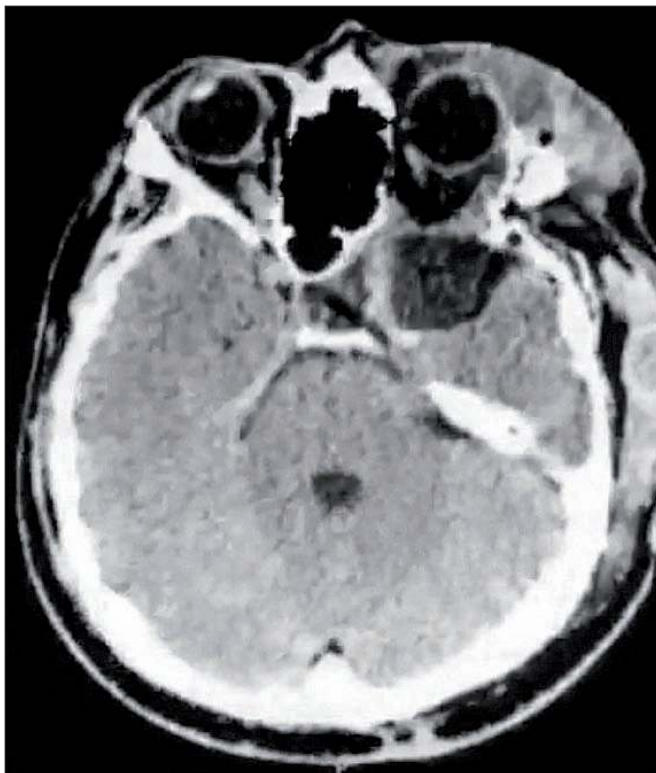


Fig. 5. Control tomográfico en el primer día de postoperatorio con reposicionamiento del globo ocular y reconstrucción de la cavidad orbitaria. Quiste subaracnoideo con cistocisternostomía efectiva.

un reposicionamiento adecuado del globo ocular con reconstrucción de la cavidad orbitaria, separando adecuadamente el componente quístico del lóbulo temporal (Fig. 5).

En el seguimiento clínico a los 8 meses de la intervención, el paciente continúa con visión de ojo derecho 20/200, ojo izquierdo 200/200, sin recidiva del exoftalmos y con posición simétrica del globo ocular respecto al contralateral. No obstante no hemos logrado un seguimiento mayor debido al lugar de residencia del paciente, a una distancia considerable de nuestro centro hospitalario.

Discusión

Las manifestaciones de la neurofibromatosis son muy complejas y se asocian a una gran variedad de anomalías del desarrollo del cerebro y de la medula espinal. Estas disgenesias cerebrales se presentan entre la semana 8 a la 18 de la gestación (1).

En el caso de la neurofibromatosis tipo 1 (NF1), dentro de las anomalías craneanas la displasia del esfenoides es distintiva, aunque poco común (1-4). Esta anomalía es un defecto en el ala mayor del esfenoides y un crecimiento de la fosa craneal media (2-4). Se ha propuesto un mal desarrollo congénito neuroectodérmico y mesodérmico para explicar estos cambios óseos (4).

Las alteraciones oculares han sido descritas como secundarias a la presencia de neurofibromas o por la herniación del lóbulo temporal en la órbita posterior en la mayoría de los casos (1-4). A diferencia de estas publicaciones, nosotros presentamos un caso de asociación de un quiste subaracnoideo como causante del efecto de masa en la órbita posterior en un paciente con neurofibromatosis tipo 1 y displasia del ala mayor del esfenoides, con desarrollo de alteraciones oculares y remodelación ósea de larga evolución.

El mecanismo patogénico de los quistes subaracnoideos no está establecido. Sin embargo, 2 teorías sugieren que esta anomalía se produce también en el mismo periodo gestacional (7,8). Dicha entidad clínica consiste en colecciones de líquido benignas en la membrana subaracnoidea. El líquido es transparente y similar en su composición al líquido cefalorraquídeo (LCR) (9).

Hasta donde hemos podido comprobar, la asociación de quiste subaracnoideo y ausencia del ala mayor del esfenoides aparece publicada en 4 ocasiones (1,5-6). Ford, en 1973, publicó por primera vez un caso de aparición en la infancia, grupo etario similar en cuanto al inicio de la sintomatología que nuestro caso; sin embargo dicho paciente presentaba exoftalmos pulsátil unilateral, dato clínico que no estuvo presente en nuestro paciente (1). Yoshioka recogió el caso de un infante de 8 años de edad con esta asociación, y al igual que en nuestro caso, se manifestó por exoftalmos no pulsátil; sin embargo no presentaba remodelación ósea, a diferencia de nuestro paciente (5).

En nuestro caso, las paredes pósterosuperior y lateral de la órbita se encontraban ausentes con marcado creci-

miento de la fisura orbitaria superior. La presencia de un quiste aracnoideo con crecimiento progresivo en el lóbulo temporal permitió la herniación de éste en la región posterior de la órbita, con remodelación de la cavidad orbitaria y desplazamiento inferior del globo ocular. Encontramos el cigoma hipoplásico y el piso orbitario deprimido, además del canto lateral en posición más baja respecto al contralateral. La asociación de remodelación orbitaria secundaria a un quiste subaracnoideo, como sucedió en nuestro paciente, solamente ha sido publicada por Fisher en 2005, quien recoge 2 pacientes varones con evidencia tomográfica de remodelación; sin embargo sólo 1 de ellos presentaba exoftalmos. Ninguno de los pacientes con esta asociación se sometió a tratamiento reconstructivo, a diferencia del nuestro, en el que optamos por realizar el procedimiento quirúrgico.

Nuestros esfuerzos de reconstrucción quirúrgica estuvieron encaminados a preservar la visión y mejorar la apariencia estética de la cara. En vista de posibles resultados devastadores secundarios a exposición corneal y ulceración, recomendamos la reparación temprana de esta condición. En el caso de nuestro paciente, probablemente la larga evolución del problema no permitió mejoría en su visión, sin embargo, la cirugía permitió la no progresión de la pérdida de la visión y una mejor apariencia estética.

Las técnicas descritas para reconstruir la órbita incluyen abordajes tanto extracraneales como intracraneales, y hasta hace poco, la reconstrucción estaba basada en el uso de injertos óseos. Marchac (12) fue el primero en describir el abordaje intracraneal en 1984 con el uso de injertos óseos; sin embargo, se observaron resultados no satisfactorios y recurrencia. Como resultado de la reabsorción de los injertos óseos en la reconstrucción orbitaria, recientemente se han propuesto las placas de titanio para la reconstrucción de la órbita (13-15).

Tras la cistocisternostomía, consideramos que la reconstrucción orbitaria debe incluir la reconstrucción de las paredes orbitarias. En nuestro caso decidimos emplear un material que diera estabilidad sin riesgo de reabsorción para evitar recidivas. Por tal motivo elegimos la malla de titanio asociada a un tejido vascularizado autólogo, como fue el colgajo de pericráneo, para su cobertura, evitando así el contacto con las meninges, reduciendo el riesgo de complicaciones y aislando de forma efectiva la cavidad orbitaria. El siguiente paso fue disminuir el tamaño de la cavidad orbitaria y elevar el globo ocular a su posición anatómica. En éste sentido es útil la realización de una osteotomía así como el llevar el reborde orbitario inferior a la posición del contralateral, para después realizar cantopexias laterales y mediales y colocar el ojo en su posición natural. El resultado final es el reposicionamiento de los elementos óseos y de los tejidos blandos de manera armónica.

En nuestro caso, basamos la planificación y realización de la cirugía en los estudios de tomografía en distin-

tos cortes y con reconstrucción en 3 dimensiones (3D) y RM, todo ello aunado a los hallazgos clínicos intraoperatorios. No obstante debemos señalar que la estereolitografía también puede tener un rol importante en la reconstrucción orbitaria. De hecho, la asistencia por modelos estereolitográficos se emplea ampliamente en casos de traumatismos cigomáticos y orbitarios en los que puede anticiparse un modelo aproximado en cuanto a materiales aloplásticos o tejidos autólogos a utilizar (16).

La técnica que hemos presentado solucionó el exoftalmos en nuestro paciente con una reconstrucción simétrica de la forma orbitaria y del volumen en comparación con el lado contralateral, lo que quedó reflejado en un resultado estético aceptable. Consideramos por tanto que es una técnica ideal para reconstrucción orbitaria en casos de ausencia de ala mayor del esfenoides.

Conclusiones

Dentro del espectro de la neurofibromatosis orbitofacial, la remodelación intracraneana de la cavidad orbitaria, si bien es poco común, puede ser secundaria a la presencia concomitante de displasia del ala del esfenoides y un quiste subaracnoideo. En estos casos la reconstrucción de la pared posterior de la órbita con malla de titanio cubierta con un colgajo de pericráneo, asociada al reposicionamiento del globo ocular con cantopexias, representa una excelente opción quirúrgica de tratamiento.

Dirección del autor

Dr. José de Jesús Cortés Arreguín
Calzada de Tlalpan 1800, Col. Sección XVI Tlalpan,
México, D.F.,
Código Postal 14080, México
Correo electrónico: cortes_arreguin.md@me.com

Bibliografía

1. **Ford FR.:** Diseases of the nervous system in infancy, childhood and adolescence. 6ta ed. Springfield: Charles C Thomas Publisher; 1973 Pp: 1190-1191.
2. **Jacquemin C, Bosley TM, Liu D, Svedberg H, Buhalika A.:** Reassessment of sphenoid dysplasia associated with neurofibromatosis type 1. *Am J Neuroradiol.* 2002 23(4):644-648.
3. **Kieffer SA.:** Orbit. En: Newton TH, Potts DG, Newton TH, Potts DG, editors. *Radiology of the skull and brain: the skull.* New York: Mosby; 1971. Pp. 477-478.
4. **Hunt JC, Pugh DG.:** Skeletal lesions in neurofibromatosis. *Radiology.* 1961 76:1-20.
5. **Yoshioka H, Iino S, Ishimura K, Fujiwara K, Morioka Y, Terada N, Sawada T, Kusunoki T, Koyama T.:** An arachnoid cyst in an 8-year-old boy with neurofibromatosis. *Brain Dev.* 1984;6(6):551-553.
6. **Fisher T, Nugent R, Rootman J.:** Arachnoid cysts with orbital bone remodeling-two interesting cases. *Orbit.* 2005 24:59-62.

7. **Starkman SP, Brown TC, Linsen EA.:** Cerebral arachnoid cysts. *J Neuropathol Exp Neurol.* 1958 17:484-500.
8. **Robinson RG.:** The temporal lobe agenesis syndrome. *Brain.* 1964 87:87-105.
9. **Krohel GB, Hepler RS.:** Arachnoidal cyst invading the orbit. *Arch Ophthalmol.* 1979 97:2342-2344.
10. **Salvin JH, Repka MX, Miller MM.:** Arachnoid cyst resulting in sixth nerve palsy in a child. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 2007 44:53-54.
11. **Sachdeva R, Turell ME, Meadows SR, Emch TM, Singh AD.:** Congenital intradiplopic arachnoid cyst presenting as painless proptosis. *J AAPOS.* 2011 15:601-603.
12. **Marchac D.:** Intracranial enlargement of the orbital cavity and palpebral remodeling for orbitopalpebral neurofibromatosis. *Plast Reconstr Surg.* 1984 73:534-541.
13. **Lotfy M, Xu R, McGirt M, et al.:** Reconstruction of skull base defects in sphenoid wing dysplasia associated with neurofibromatosis I with titanium mesh. *Clin Neurol Neurosurg.* 2010 112:909-914.
14. **Wu CT, Lee ST, Chen JF, et al.:** Computer-aided design for three-dimensional titanium mesh used for repairing skull base bone defect in pediatric neurofibromatosis type 1. A novel approach combining bi modeling and neuronavigation. *Pediatr Neurosurg.* 2008 44:133-139.
15. **Friedrich RE.:** Reconstruction of the sphenoid wing in a case of neurofibromatosis type 1 and complex unilateral dysplasia with pulsating exophthalmos. *In Vivo.* 2011 25:287-290.
16. **Malagón Hidalgo, H., González Magaña, F. and Rivera Estolano, R.T.:** Manejo del enoftalmos como secuela de fracturas del complejo cigomático-orbitario con apoyo de estereolitografía. *Cir. plást. iberolatinoam.* 2011 37(1):33-41.