

PATOLOGIA VASCULAR DE LA ORBITA: COMENTARIO SOBRE 101 CASOS

**J. PEREZ-MOREIRAS*, MARIA C. PRADA-SANCHEZ*, ELIO DIEZ*
L. LOPEZ-IBOR*, ANA MALVAR***

En general la patología vascular orbitaria incluye:

1. Hemangiomas capilares.
2. Angiomas cavernosos.
3. Várices y malformaciones venosas.
4. Linfangiomas.
5. Quistes hemáticos.
6. Shunts y fístulas arterio-venosas.
7. Hemangiopericitomas y hemangioendoteliomas. (Tumores raros e infrecuentes).

Se consideran hamartomas, a los hemangiomas capilares (que aparecen generalmente durante el primer año de vida) y a linfangiomas. Malformaciones vasculares a los aneurismas (muy infrecuentes en la órbita), a las várices y a las fístulas o shunts arteriovenosos. Tumores vasculares al angioma cavernoso, hemangioendotelioma y hemangiopericitomas. También puede incluirse en este

* Centro de Orbita. Cátedra de Oftalmología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. España.

último grupo a algunos hemangiomas hipertróficos al comportarse clínicamente como un tumor agresivo y neoplásico, aunque, su estirpe celular sea la de un hemangioma capilar.

Los tumores y malformaciones vasculares de la órbita representan entre el 10 y el 15% de la patología orbitaria (Wright 1974, Reese 1976, Jakobiec 1979, Henderson 1980, etc.). En nuestro estudio son el 17% (101 de 582 casos).

En este trabajo se hace una revisión de diversos aspectos clínicos (ecografía, T. C., resonancia magnética) y quirúrgicos de 101 casos estudiados en la Unidad de Orbita del Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

La patología vascular tiene una incidencia del 27.1% en la patología infantil y del 14% en el adulto. La lesión más frecuente en los niños son los hemangiomas capilares (22%) y las fístulas y shunts arteriovenosos en adultos (6.8%).

PATOLOGIA VASCULAR 101/582

Hemangioma capilar.....	33
Angioma cavernoso.....	20
S. Sturge-Weber	2
Várices y malformaciones venosas	11
Linfangioma	3
Fístulas y shunts arterio-venosos	32

1. Hemangioma capilar infantil. Son los tumores primarios benignos más frecuentes de la órbita. Se consideran como un hamartoma, aunque su histogénesis es desconocida. El 65% de los casos aparecen en niñas y el 35% en niños. El 95% aparece en niños de edad inferior a 1 año y tienen componente palpebral el 85% de ellos. En el 75% se observaron manchas o puntos de color rojo-vino, en la piel de los párpados, resultando la palpación positiva en el 90% de ellos. Se consideran dentro de la patología orbitaria por tener componente orbitario además de palpebral (admitiendo lo que se encuentra detrás del septum como orbitario). (Figura 1a).^{2, 24, 4, 6, 29.}

Aparecen en el momento del nacimiento y en los primeros meses de vida.

Debido a la proliferación de células endoteliales de patogenia desconocida que aparecen en los primeros meses, estos tumores pueden crecer activamente entre el 3o. y 8o. mes, para estabilizarse y crecer más lentamente a partir de los 12

PATOLOGIA VASCULAR DE LA ORBITA

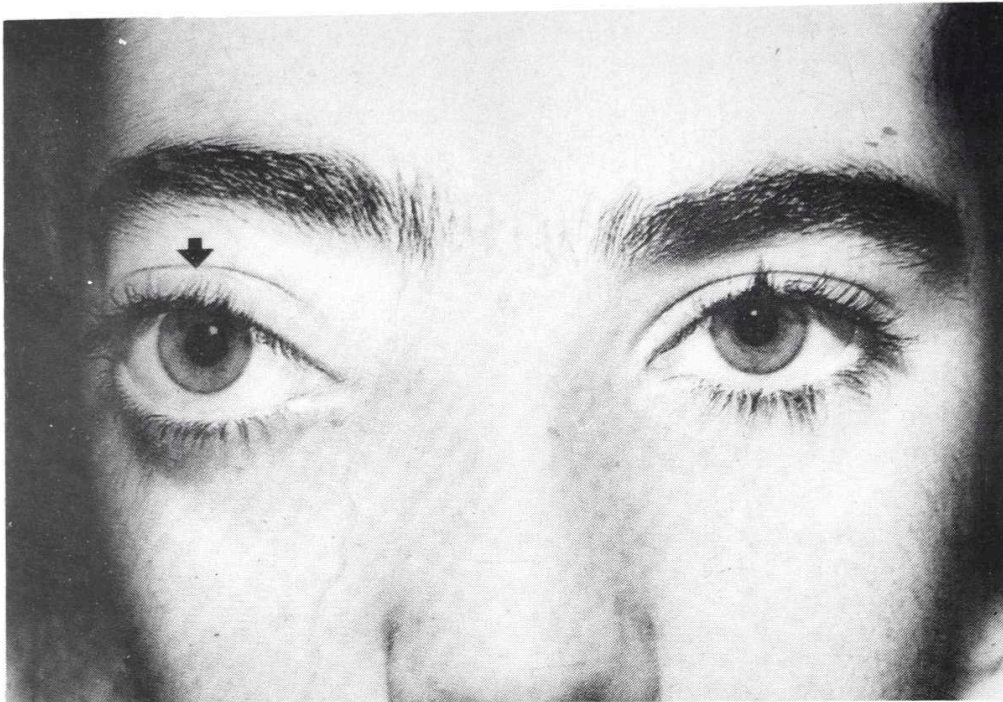


FIGURA 1a

Hemangioma capilar de 3 meses de evolución. Hembra 12 años. Exoftalmos de 5 mm y desplazamiento lateral de 6 mm de O.D. con motilidad ocular y visión conservada.

meses. Al nacer apenas si se ven pequeñas manchas que se extienden a partir de la 3a.-4a. semana, toman un color rojo-azulado, que a la palpación, dan la sensación de una esponja.

La gran mayoría son hemangiomas de tipo capilar formados por proliferación de capilares y células endoteliales. (Figura 1d). En principio, estos tumores no son encapsulados, pero al ir evolucionando se forma como una especie de pseudo-cápsula fibrosa en la periferia, que revela que el crecimiento se ha estabilizado o empieza ya a involucionar. La coalescencia de canales capilares da lugar a que el cuadro se transforme en cavernoso, lo cual es poco frecuente en los niños, lo que daría lugar a formas mixtas.

Pasado el período de actividad (12 meses), en general empiezan a estabilizarse o a crecer más lentamente. Transcurridos varios años y por razones desconocidas se reduce el aporte nutricional al tumor, empieza a encapsularse y tiende a involucionar en un 70-80% a los 6-7 años. Se hacen las manchas más pálidas y empieza a producirse la fibrosis de la masa vascular con la consiguiente

reducción de volumen. En este período involutivo pueden aparecer zonas de necrosis y úlceras, se reducen las manchas y la piel se hace menos turgente. Sin embargo, un 20-30% no involuciona y continúa creciendo de forma lenta. No es infrecuente que se asocien a hemangiomas en otras áreas que formen parte de un cuadro más generalizado (síndrome de Sturge-Weber, de Kasabach, etc.).^{3, 11, 24.}

Diagnóstico:

La imagen clínica suele ser suficiente, sin que se planteen problemas diagnósticos excepto en aquellos casos de crecimiento rápido y anárquico en niños con edad superior a los 5 años. El diagnóstico diferencial sería con un rhabdomyosarcoma (casos muy aislados).

— Ecografía B y A. Muestra una lesión heterogénea, mal delimitada, generalmente ecogénica y de reflectividad mixta por la presencia de áreas vasculares y conectivas^{5, 24.}

— Radiología. El agrandamiento orbitario sectorial o general es la característica de estas lesiones benignas y poco agresivas, salvo raras excepciones. En hemangiomas localizados en un cuadrante, además de agrandar y expansionar las paredes óseas, pueden producir una esclerosis ósea reactiva.

— Angiografía carotídea. Actualmente la angiografía tiene una aplicación restringida a cuando se quiere embolizar a aquellos casos de hemangioma de tipo cavernoso que se extiende a la órbita y a los párpados.

— Tomografía computada. Es el método diagnóstico de elección de hemangioma con componente orbitario. Muestra una lesión heterogénea, mal delimitada, a veces con aspecto infiltrante que no destruye el hueso salvo raras excepciones y se hace bastante hiperdensa con la inyección de contraste^{9.} (Figuras 1b y 1c).

— Resonancia magnética. Muestra una lesión isoseñal (T1 Spin eco TE 30, TR 450), en la que se pueden observar áreas de hiposeñal que corresponden a vasos de flujo alto. En T2 la lesión da más hiperseñal (TE 100, TR 1500)^{16.}

Tratamiento:

Tiene cierta controversia desde el momento que se hace referencia a un 50% de remisiones a los 6-8 años de edad.

Cuando son lesiones pequeñas y no comprometen el área pupilar lo más indicado es tomar una actitud expectante hasta que pase el año de vida, ya que

PATOLOGIA VASCULAR DE LA ORBITA

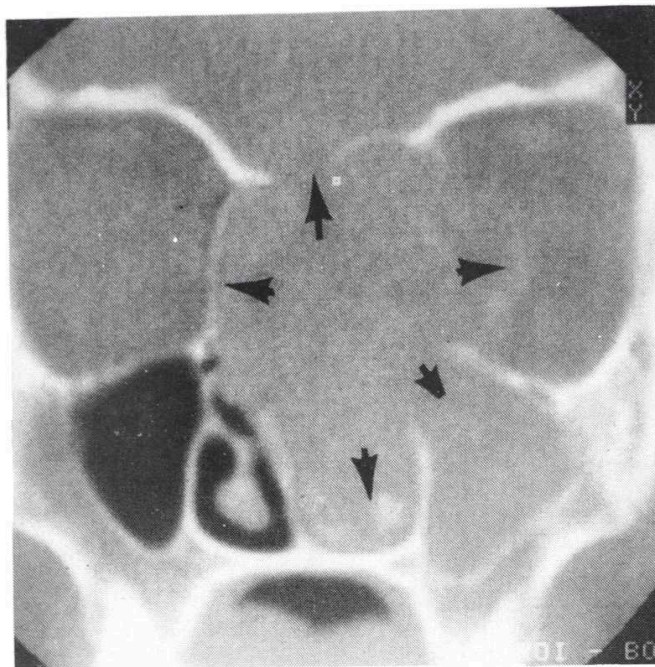


FIGURA 1b

T.C. Tumor que ocupa fosas nasales, órbita, senos etmoidales y maxilar derecho. Destrucción ósea de paredes orbitarias y craneales. Por una parte, el comportamiento es agresivo por su expansión y, por otra, se observa que va respetando en lo posible las paredes óseas al abombarlas.

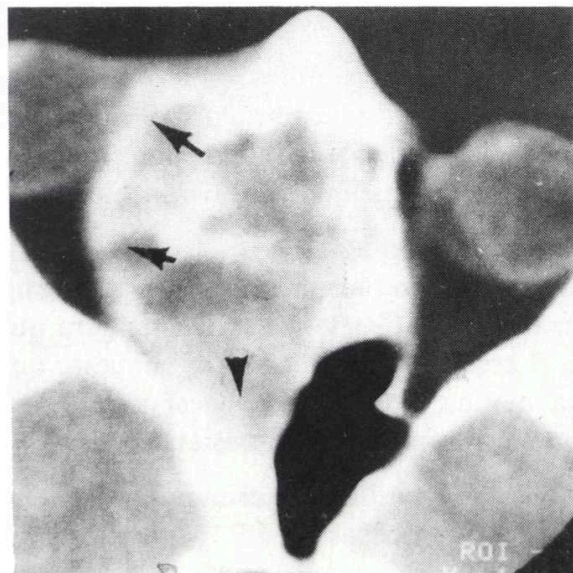


FIGURA 1c

T.C. Desplazamiento del globo ocular por una masa que expande la pared interna de la órbita y ocupa fosas nasales. Presencia de áreas calcificadas en el interior del tumor.

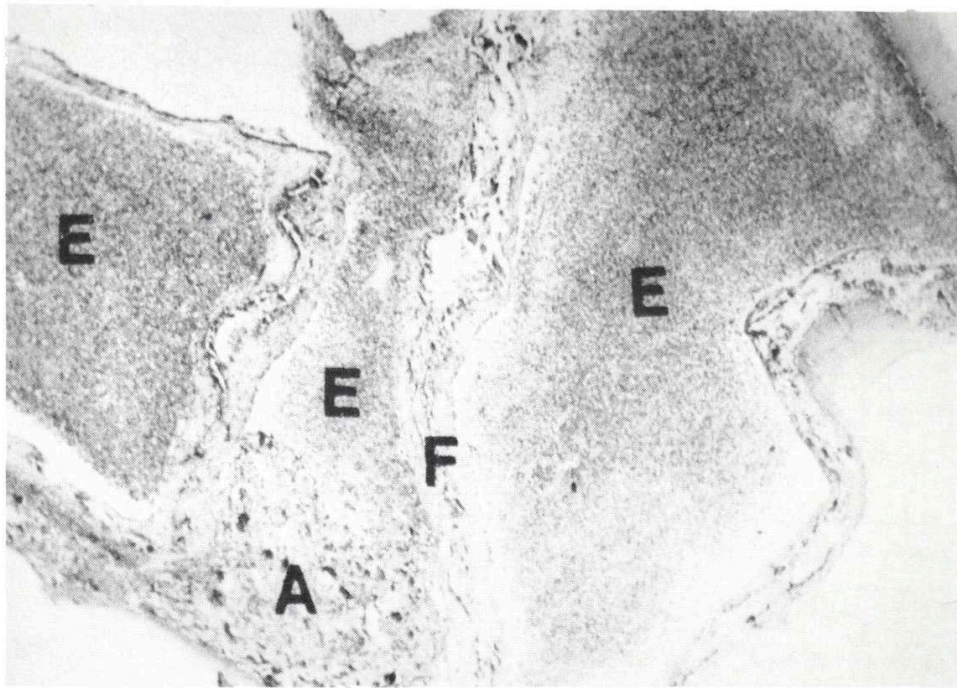


FIGURA 1d

Histopatología. Luces vasculares grandes o espacios cavernosos (E) rellenos de hematíes entre un estroma fibroso (F) con áreas de calcificación (A) e infiltrado hemorrágico (H). (H.E.). Diagnóstico histológico de un hemangioma capilar, revela un crecimiento anormal con marcada agresividad al destruir las paredes óseas.

después es muy raro que sufran cambios. Si a partir del 3o.-5o. mes de vida empieza a crecer rápidamente, se le pueden dar corticoides (prednisona 2-3 mgr/kgr/día, durante 2-3 semanas y reducir progresivamente la dosis), porque se sabe que la célula endotelial responde positivamente a la corticoterapia hasta el año de vida^{8, 15}.

Cuando el tumor crece y produce ptosis se valora la cirugía para evitar una ambliopía. La resección parcial suele ser suficiente para que vuelva a abrir el párpado y se active el crecimiento celular. Por supuesto que antes de lesionar cualquier estructura o músculo es mejor hacer siempre exéresis parcial del tumor, aunque la intervención sea de tipo estético.

Otras terapéuticas han sido utilizadas (crioterapia, sustancias esclerosantes), pero en la actualidad están en desuso.

2. Angioma cavernoso. Puede aparecer en los niños y lo hace generalmente como formas mixtas capilares-cavernosas. Su mayor incidencia es en la 3a. y 5a. década. Representan el 6% en el total de la patología de 582 casos²⁴. (Figura 2a).

PATOLOGIA VASCULAR DE LA ORBITA

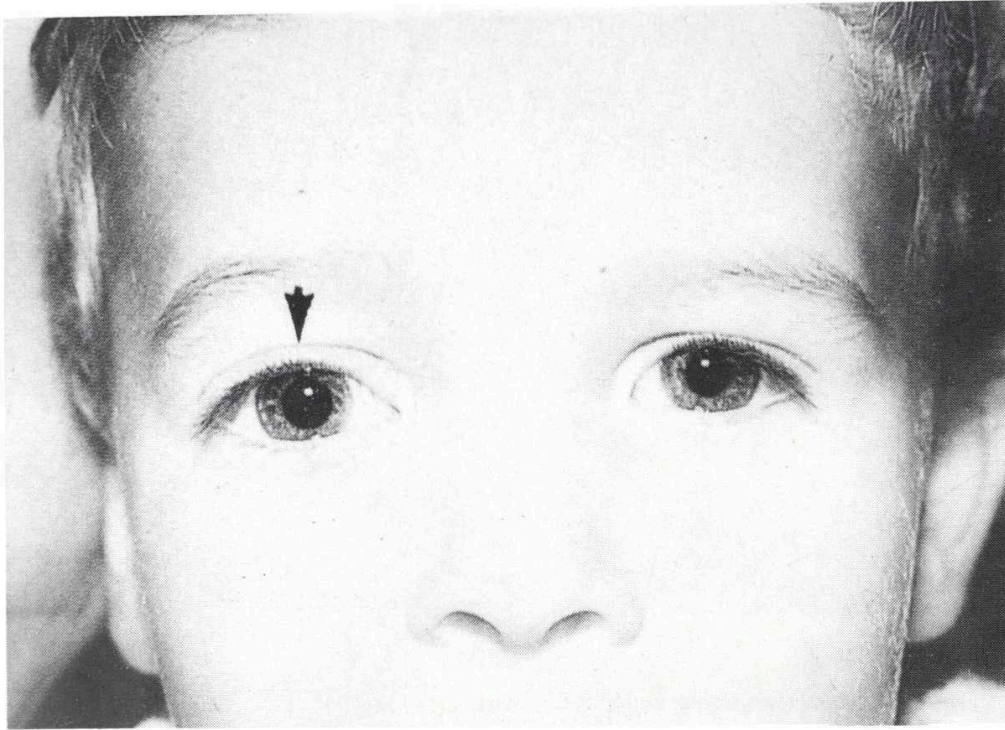


FIGURA 2a

Angioma cavernoso. Varón 4 años. Exoftalmos axial de 3 mm de O.D. con visión y motilidad ocular normales desde hace un año.

Se localizan en el espacio intracónico (60%) y en suelo de la órbita (30%), lo que va a dar lugar a un exoftalmos axial o a desplazamiento superior del globo, conservando la hendidura palpebral un aspecto casi normal. Una las características más peculiares es la ausencia de diplopía en la mayoría de los casos, y ello es debido a la lenta evolución que tienen. Tardíamente puede tener compromiso visual por compresión sobre el nervio óptico o sobre su circulación, apareciendo como signos iniciales edema de papila, pliegues retinocoroideos, etc.²⁷ (Figuras 2b, 2c y 3a.).

En la palpación tienen consistencia dura, no depresible, no dolorosos, de contornos bien delimitados y bastante movilidad. Los párpados se adaptan perfectamente al globo ocular en angiomas cavernosos intracónicos de larga evolución. Puede alcanzar un exoftalmos de 10-12 mm, y tener motilidad palpebral normal e incluso visión normal sin o con hipermetropía por la compresión del tumor sobre el globo ocular^{3, 7, 19, 24}.

Histológicamente son tumores bien encapsulados, con espacios vasculares dilatados y abundante tejido conectivo que le dan una imagen similar a la de una esponja.

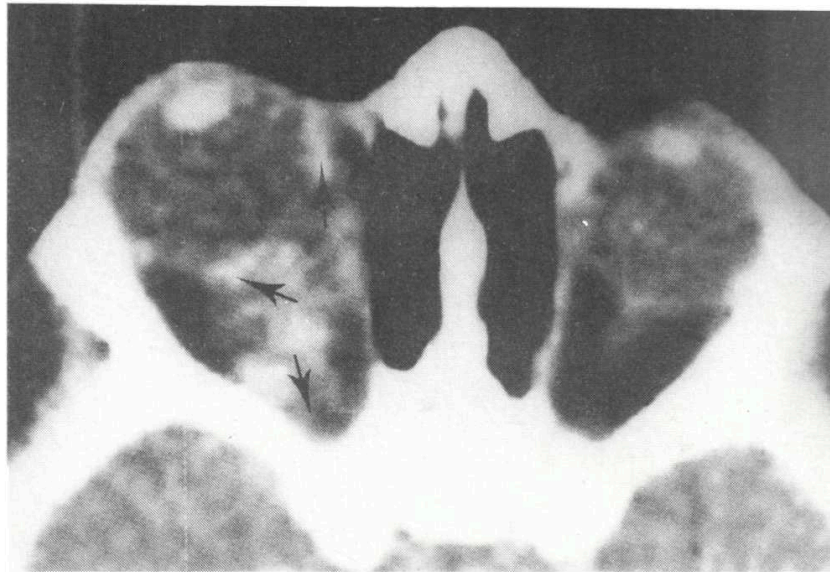


FIGURA 2b

T.C. Tumoración heterogénea y mal delimitada en el espacio intracónico de la órbita que agranda ligeramente la cavidad y produce exoftalmos.



FIGURA 2c

16 meses más tarde aparece un cuadro de exoftalmos brusco (24 horas) sin antecedentes traumáticos. Exoftalmos de 6 mm, desplazamiento lateral del globo ocular, motilidad ocular y palpebral conservadas. Se palpa un quiste en ángulo superointerno, que se vacía a la presión y no es doloroso.

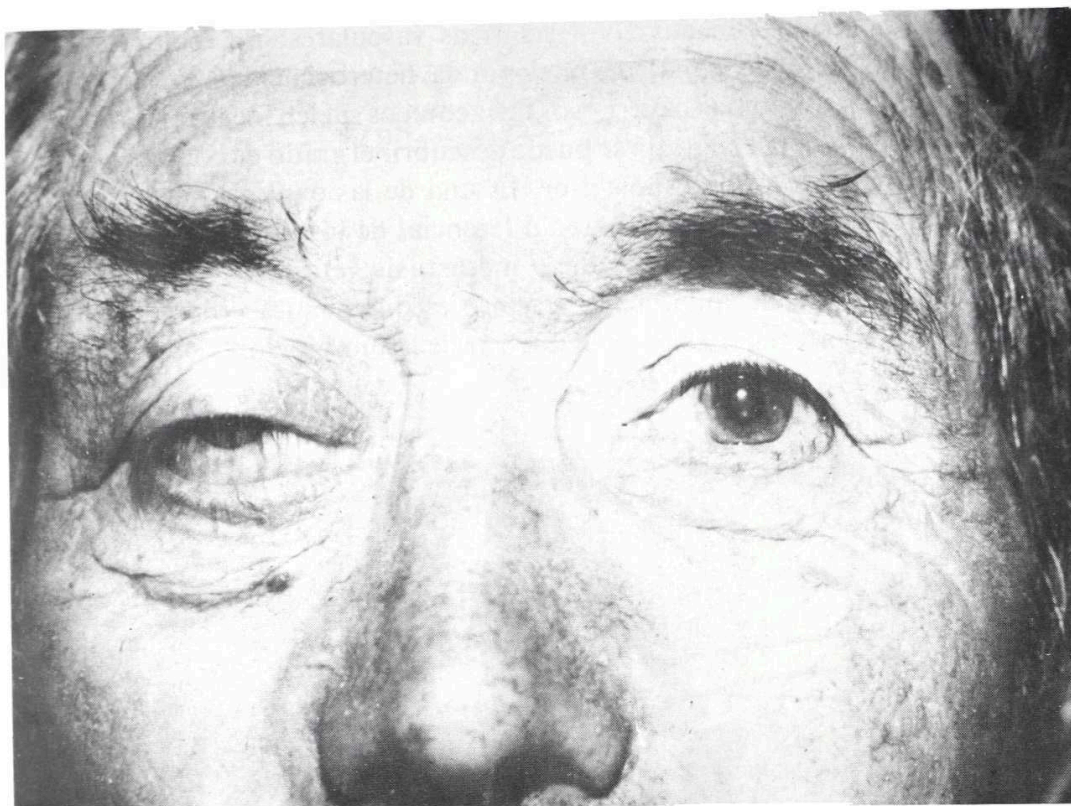


FIGURA 3a

Miguel A.F. 71 años. Exoftalmos O.D. de 13 años de evolución. No dolor, ni pérdida visual hasta hace 4 años.

La cápsula fibrosa es un buen plano de disección y clivaje en la intervención quirúrgica. La coloración es característica, rojo-oscuro, con promontorios que sobresalen²³.

DIAGNOSTICO:

Ante una exoftalmia axial de 2 a 5 mm, de lenta evolución, asintomática, sin diplopía ni dolor, motilidad ocular y visión normal en una persona de 40-50 años, se impone la sospecha de angioma cavernoso.

— Ecografía. La ultrasonografía suele ser diagnóstica en los angiomas cavernosos siempre que sea posible utilizar la vía transocular para obtener una mejor definición acústica. Ecográficamente muestra una lesión bien delimitada, de forma redonda u ovalada, de cápsula bien definida, estructura interna muy heterogénea y reflectividad alta. La presencia de ecos altos y bajos corresponde a

los tabiques de tejido conectivo y a las áreas vasculares. En ecografía B, la imagen tiene aspecto de panal de miel por la heterogeneidad que presenta. Generalmente, los angiomas cavernosos intracónicos suelen localizarse laterales al nervio óptico. Con la ecografía se puede descubrir el grado de compresión que ejerce el tumor sobre el polo posterior. Es una de las exploraciones que más información aportan en el diagnóstico diferencial de los tumores intracónicos (Schwannoma, glioma, meningioma, metástasis, etc.). La morfología y estructura interna de un angioma cavernoso es diagnóstica en el 98% de los casos. En niños aparecen quistes en el interior de la tumoración^{5, 24}. (Figuras 2d y 3b).

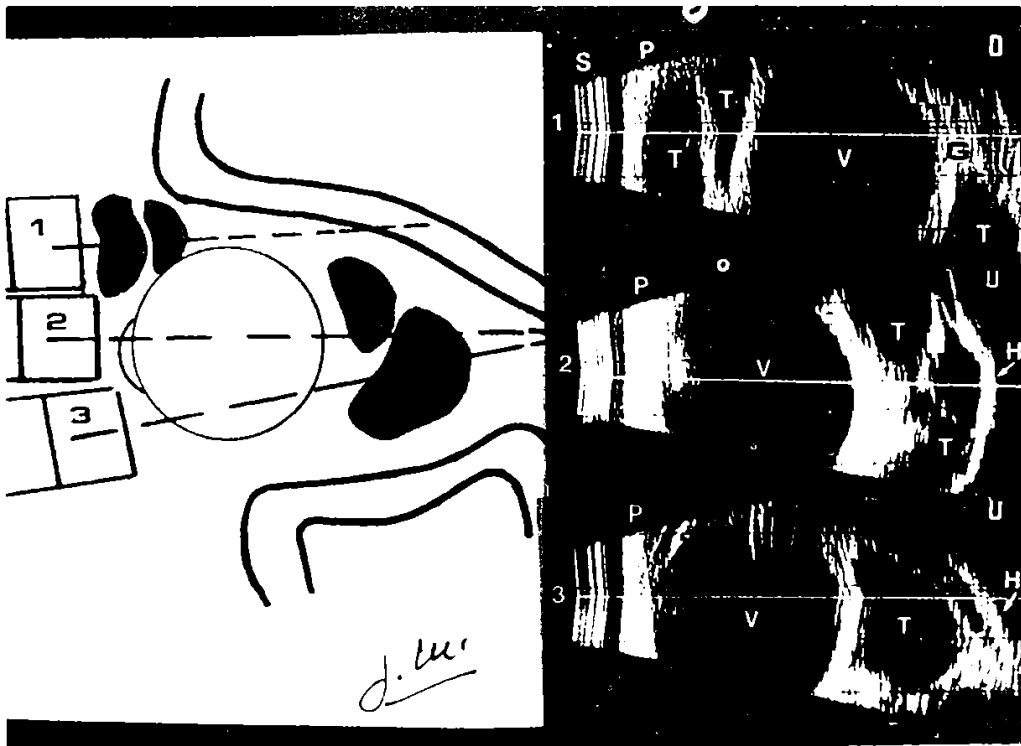


FIGURA 2d

Ecografía B. Múltiples lesiones quísticas (T) en párpado y espacio intracónico, bien delimitadas y de baja reflectividad.

— Radiología. Apenas producen lesiones óseas por ser tumores benignos. En los tumores localizados en suelo de órbita pueden aparecer signos de expansión o agrandamiento cuando la evolución es de muchos años.

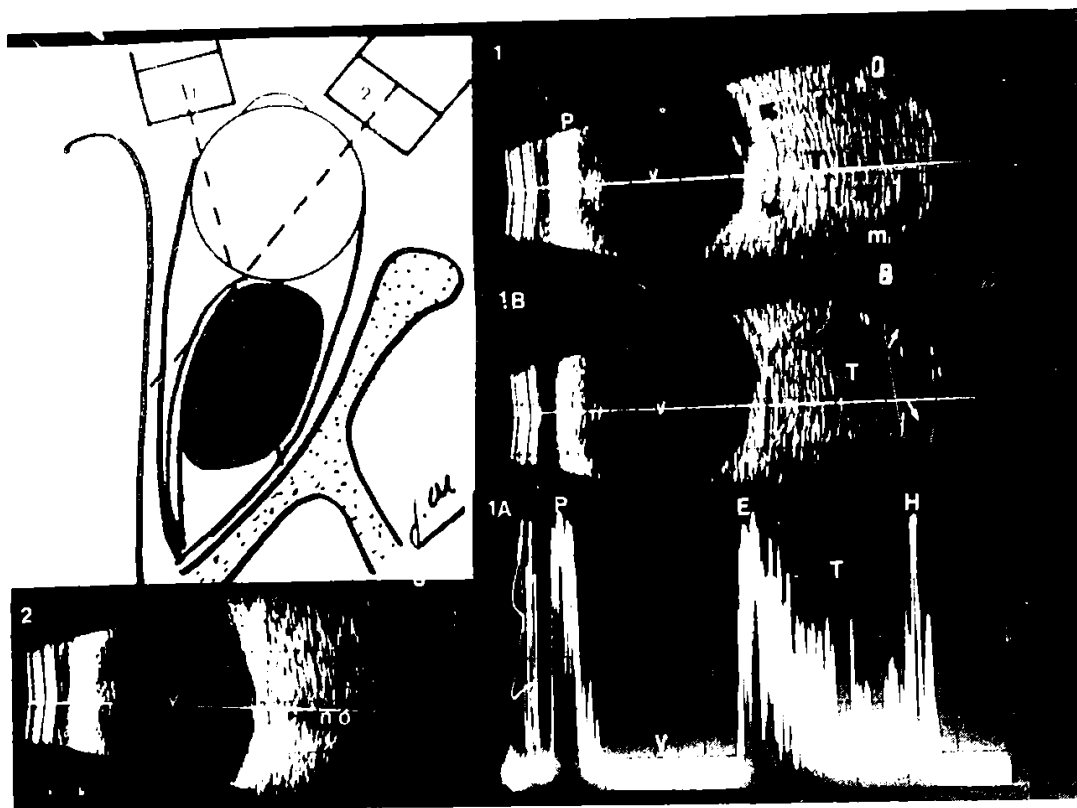


FIGURA 3b

Hemangioma cavernoso intracónico en un varón de 27 años con un exoftalmos de 4 mm y visión normal. Ecografía B y A. Lesión heterogénea, bien delimitada, al atenuar con ecos altos que van bajando progresivamente (reflectividad media-alta) y ángulo K medio. Ecogénicamente corresponde a la imagen característica de un hemangioma cavernoso. El nervio óptico es normal, pero se aprecia una pequeña protrusión en la papila, que corresponde a edema papilar. 1B: eco B atenuado. 1A: para ver mejor los límites. E: polo posterior. H: hueso. P: párpados.

— Tomografía computada. En la T.C. los angiomas cavernosos son una de las lesiones más características. En general son unilaterales, laterales e inferiores al nervio óptico, intracónicos, redondeados, de límites y contornos bien definidos más homogéneos sin contraste y muy heterogéneos con inyección de contraste, duplica su densidad tras la inyección de contraste, observándose áreas muy hiperdensas (canales y espacios cavernosos). Pueden apreciarse calcificaciones, pero en nuestra experiencia es raro que se vean en la T.C.^{24, 30}. (Figura 2e).

— Resonancia magnética. La R.M. nos muestra dos imágenes diferentes según sea el estudio en niños o en adultos. El angioma cavernoso clásico que

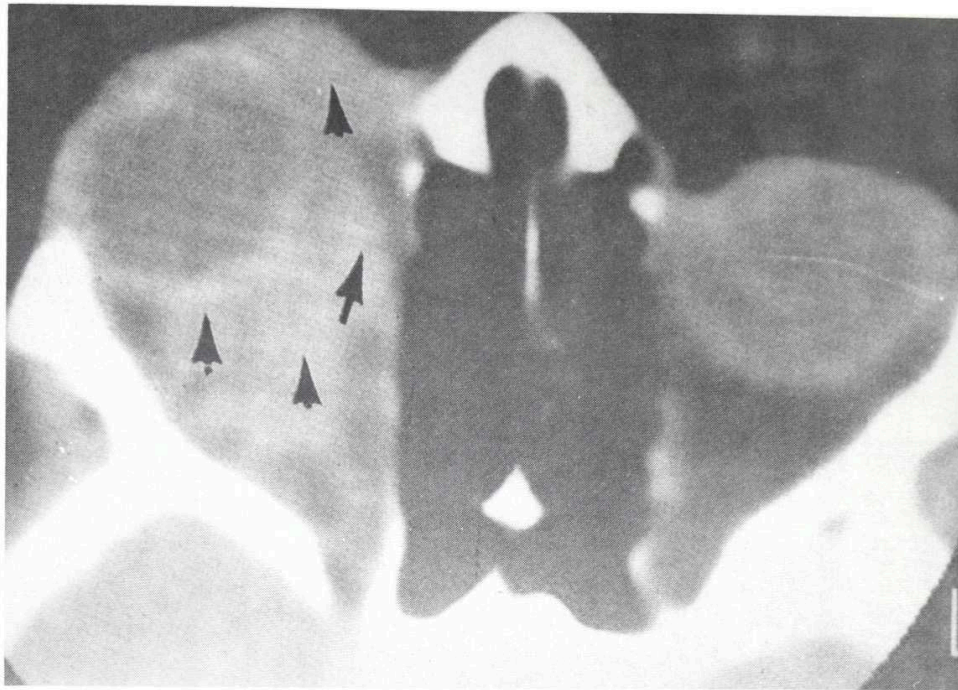


FIGURA 2e

T.C. Tumorción mal delimitada de aspecto infiltrante en el espacio intracrónico que desplaza el globo hacia afuera. T.C. realizada a las 24 horas de presentar el cuadro de exoftalmos agudo.

aparece en el adulto se presenta como un tumor bien encapsulado generalmente oval, que da isoseñal en T1 (TE 30, TR 450-500) y puede ser algo heterogéneo. Desplaza el nervio óptico hacia la pared interna. En T2 da mucha hiperseñal o flash tumoral y es homogéneo (TE 100, TR 1.500-1.700). Da la sensación de que se define bien la cápsula pero en realidad se trata de un efecto químico^{31, 16}. (Figuras 2f; 2g, 3c).

Cuando la R.M. se hace en niños la imagen puede variar considerablemente. En T1 la lesión puede ser heterogénea presentando zonas de hiperseñal que corresponden a cavidades quísticas hemáticas, porque si fuese todo angioma cavernoso, aparecería el tumor como isoseñal. Estos quistes están formados por una pseudocápsula de tejido conjuntivo que almacena en su interior sangre de color chocolate (Hematic CYST), dan hiperseñal en T1 y en T2. En T2 (TE 100, TR 1.700), toda la lesión es homogénea y da hiperseñal tanto en el 1o. como 2o. eco de T2. Los angiomas cavernosos tienen una R.M. bastante característica al dar isoseñal en T1 e hiperseñal en T2 (1o. y 2o. eco igual), a excepción de los tumores que tienen quistes hemáticos^{31, 16}.

PATOLOGIA VASCULAR DE LA ORBITA

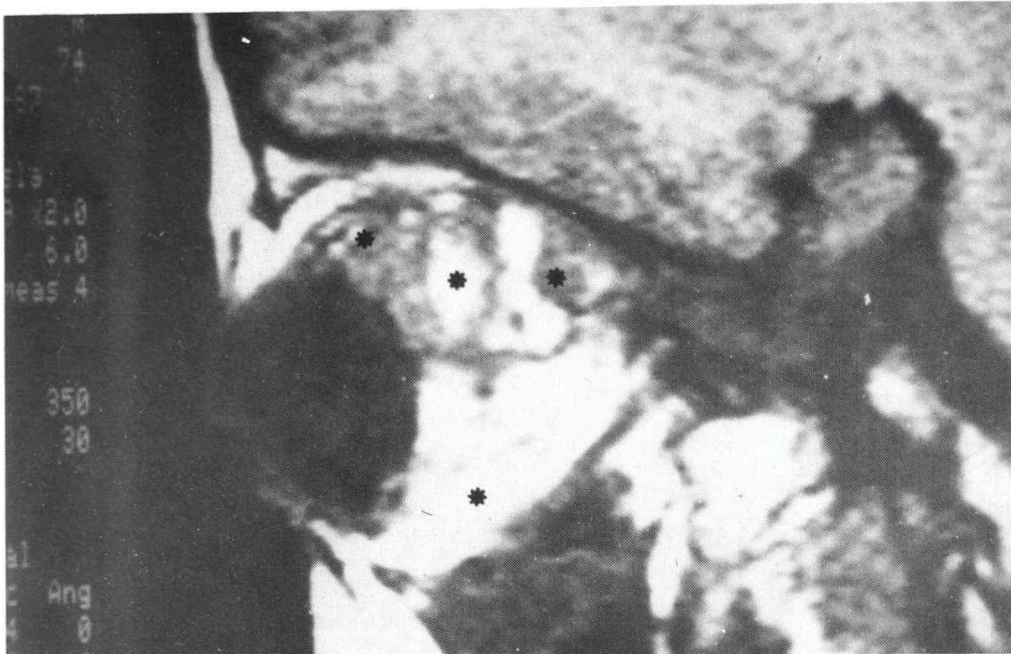


FIGURA 2f

R. M. T_1 TE_{30} TR_{350} . Angioma lo. tumor bien delimitado con áreas de hiposeñal (angioma) y áreas de hiperseñal (quistes) T.

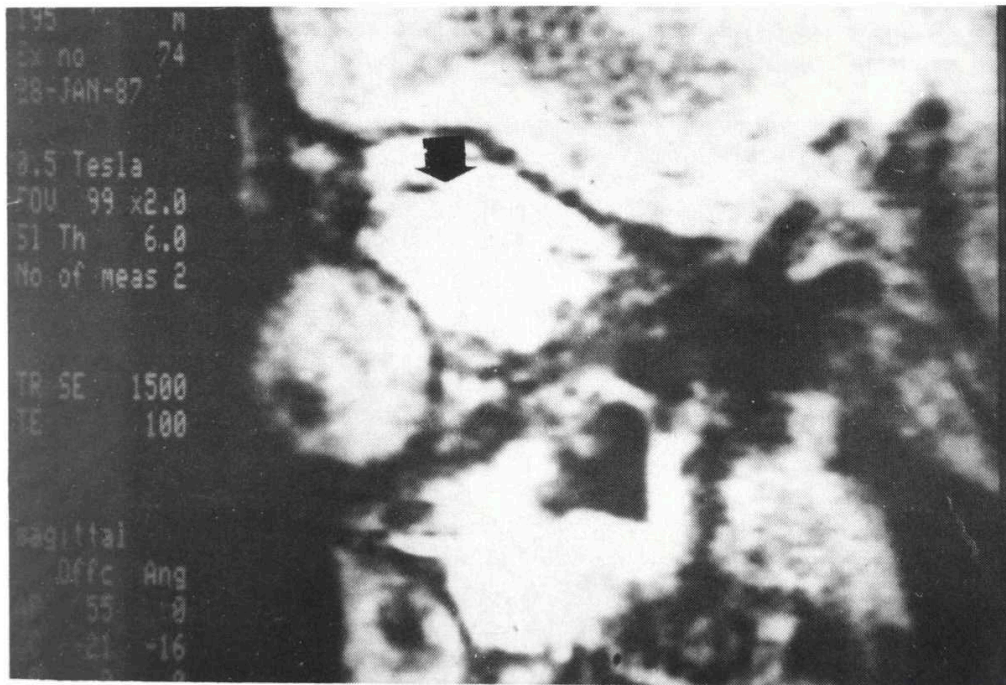


FIGURA 2g

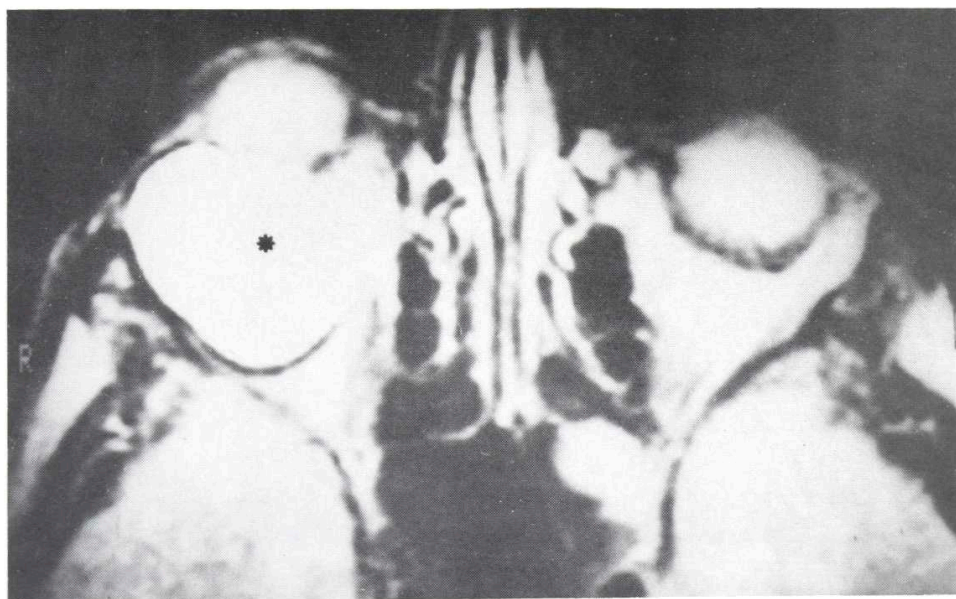
R. M. T_2 TE_{100} Tr_{1-500} . Hiperseñal evidente en todo el tumor.



FIGURA 3c

Miguel A.F., 71 años. Diagnóstico: angioma cavernoso. Modo S.E. con antena superficie.

A) C. sagital oblicuo T_1 (TE = 30, TR = 450), 6 mm. Masa en suelo de órbita derecha intracónica que se comporta en forma de isoseñal. Desplazamiento hacia arriba del nervio óptico (↓).



B) C. axial T_2 (TE = 100, TR = 1.500). Hiperseñal marcada y homogénea de la lesión.

Diagnóstico:

Cuando aparece en personas jóvenes (20-40 años) debe de ser intervenido. Así evitaremos el crecimiento y extensión por todo el espacio intracónico, con lo que se evitan mayores problemas quirúrgicos y posibles secuelas en el futuro. Si el diagnóstico se hace en una persona de 65-70 años, no es importante el abordaje quirúrgico, por lo que se puede tomar una actitud expectante y de control porque su crecimiento va a ser lento¹⁰.

El abordaje se hace mediante orbotomía lateral de Wright (es la más cómoda, práctica y estética, ya que coge parte de la cola de la ceja).

Osteotomía de la apófisis ascendente del malar, completándola con pinza gubia en el ala mayor. Después de abrir el periostio, despegar los lóbulos de grasa con instrumentos romos, y rechazar hacia arriba o abajo el músculo recto lateral abordando con disección roma el tumor. El angioma cavernoso tiene forma oval o redonda, de color rojo-oscuro-violáceo. Debe de hacerse lo posible para realizar la exéresis completa del tumor en una sola pieza, y para ello lo mejor es que, a medida que lo vamos desbridando de las adherencias conectivas, lo vayamos traccionando hacia afuera suavemente. De todas formas, cuando el tumor es grande (superior a 2-2.5 cm), puede ser fragmentado con coagulación e incluso hacer pequeños cortes en la cápsula para que se vacíe. Pasados unos minutos la hemorragia se detiene, ya que su vascularización es fina y no tiene vasos nutricios gruesos²⁴.

El diagnóstico de un angioma cavernoso intracónico en la infancia plantea múltiples dudas diagnósticas al comportarse como un tumor de crecimiento agresivo al tener una vascularización mucho más rica que la de un adulto. El tumor puede expandir las paredes óseas e incluso extenderse a las cavidades vecinas al no ser un tumor bien encapsulado. En algunos casos tienen brotes que aumentan el exoftalmos presentando hemorragias intratumorales que forman quistes hemáticos, lo que acentúa la dificultad diagnóstica con una malformación venosa o tumor maligno.

3. Várices y malformaciones venosas. Constituyen el 3% de los exoftalmos unilaterales dentro de la patología orbitaria y un 12% de las lesiones primarias de la órbita^{24, 32, 12, 17}.

Se le llama variz (dilatación sacular) para matizar exclusivamente que se trata de patología venosa generalmente congénita. También podemos llamarla flebectasias, por ser dilataciones de un segmento de la vena. Tanto a una como a otra las incluimos dentro de las malformaciones venosas orbitarias primarias²⁸.

Afectan por igual a hombres y a mujeres (4/7 nuestra estadística de 11 casos en 582). Todas las edades tienen una frecuencia similar, aunque se observa un pico entre la 2a. y 4a. década. Para Hammerschalag y col (1983), las malformaciones venosas crecen fundamentalmente en la infancia, no obstante encuentran un número significativo en la edad media. Hobbs y col (1960), creen que nacen y derivan de hemangiomas capilares para formar auténticas várices. La realidad clínica es que a veces se estudian casos fronterizos entre un hemangioma con gran componente venoso y una malformación venosa con múltiples vasos dilatados²⁰.

El signo clínico significativo es el exoftalmos intermitente y no pulsátil.

No es infrecuente la asociación con malformaciones venosas en otras áreas: conjuntiva, árbol retiniano, lengua, etc.

La frecuencia de la crisis de exoftalmos, trastorno de la motilidad y dolor es variable, dependiendo del esfuerzo físico que haga el paciente. El tiempo de duración de una crisis también varía entre varios minutos y horas. La verdad es que la crisis es fácil provocarla y en pocos segundos aparecen todos los síntomas clínicos, mientras que para su desaparición pueden pasar horas^{24, 1}. (Figura 4a).

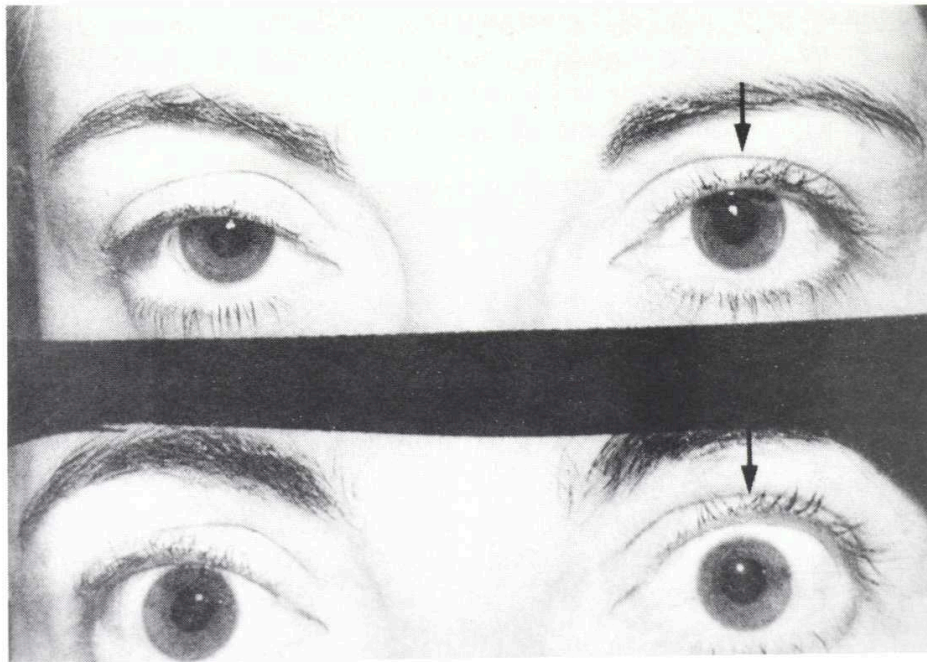


FIGURA 4a

Malformación venosa de 20 años de evolución. Hembra de 34 años. Discreto exoftalmos sin Valsalva (2 mm), en O.I. (arriba). Al hacer Valsalva aumenta el exoftalmos (5 mm) con dolor orbitario (abajo).

PATOLOGIA VASCULAR DE LA ORBITA

Ante la sospecha de un exoftalmos intermitente se le dice que haga maniobra de Valsalva, sin forzar excesivamente (llanto en los niños) o bien se le hace compresión en la yugular con el fin de provocar una verdadera crisis. Algunos pacientes llegan a referir diplopía por el trastorno muscular asociado e incluso disminución de la visión en los casos más graves. En casos agudos de rotura de la pared venosa llegan a producirse hemorragias recidivantes, que se extienden hasta la conjuntiva y los párpados semejando un hematoma palpebral. No es rara la asociación de malformación venosa orbitaria con lesiones venosas intracraneales. (Figura 4b).

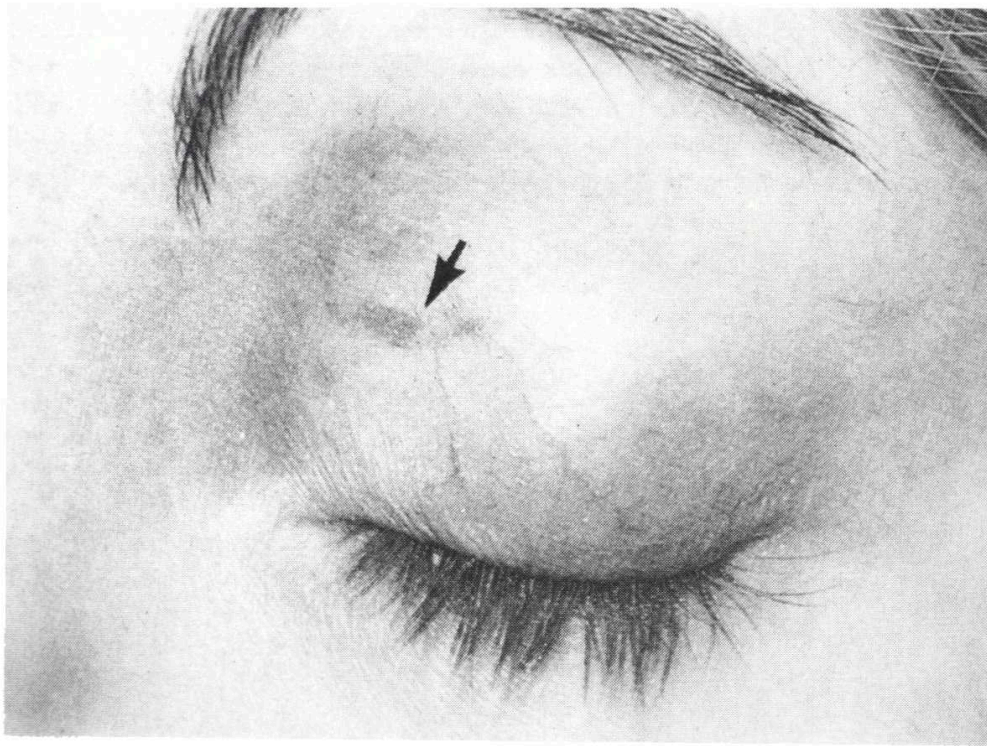


FIGURA 4b

Dilataciones venosas y varicosidades en párpados superiores.

Con el paso de los años tienden a hacerse menos recurrentes por las trombosis sucesivas que ha sufrido la malformación secundariamente a crisis y circulación sanguínea lenta. Así lo refieren pacientes al informarnos del período de separación entre las crisis, llegando incluso en la 6a.-7a. década a resultarle difícil el provocarlas. En estos casos el estudio radiológico, con la presencia de calcificaciones o flebolitos es más que diagnóstico.

Diagnóstico:

Radiología. Radiológicamente, los hallazgos son poco significativos en los jóvenes y más en los adultos. No obstante, puede observarse un aumento en los diámetros orbitarios con discreto agrandamiento de la cavidad²².

Un signo característico es la aparición de flebolitos en las imágenes radiológicas por trombosis en los vasos. A veces producen un agrandamiento de la hendidura esfenoidal²⁴.

El estudio venoso de las órbitas (flebografía con sustracción) revela los contornos de las venas al opacificar el sistema venoso orbitario desde los vasos angulares hasta los senos cavernosos, con lo cual sabemos si se trata de una variz aislada sacular o bien de una malformación venosa múltiple. La arteriografía es negativa siempre, incluso en las fases venosas tardías, porque la lesión suele estar aislada en muchos casos de la circulación venosa principal¹⁸. (Figura 4c).

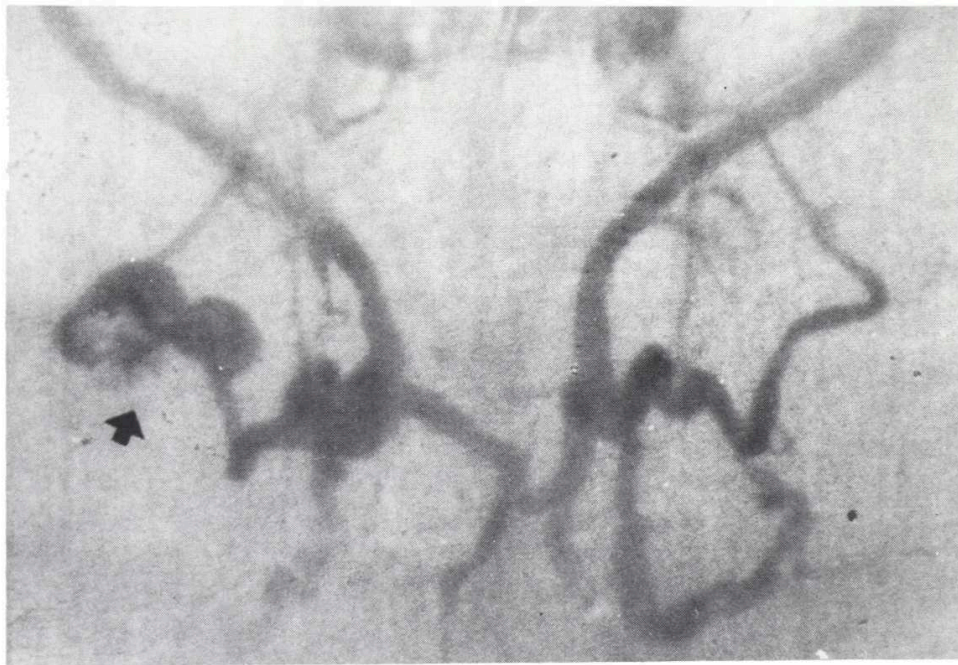


FIGURA 4c

Flebografía orbitaria frontal realizada a las 24 horas de haber sufrido el cuadro de exoftalmos agudo (6 mm) con fuertes dolores orbitarios y trastornos de la motilidad ocular muy probablemente por rotura de la propia variz. En la flebografía se observan dos dilataciones aneurismáticas del 2o. segmento de la V.O.S. con extravasación de contraste por rotura de la pared venosa (↓).

PATOLOGIA VASCULAR DE LA ORBITA

Uno de los estudios que más realce tiene en la actualidad, siendo incluso superior a la tomografía computada, es la ecografía B dinámica. En estos pacientes se hace un estudio ecográfico B de toda la órbita con el fin de localizar alguna variz existente, sin tener que recurrir a la maniobra de Valsalva, y si el estudio es negativo, se orienta la sonda o transductor hacia el lado opuesto a la exoftalmia, al mismo tiempo que se le pide que haga una maniobra de aumento de presión venosa. Se consigue observar de manera dinámica la aparición y formación de la variz o malformación venosa en pocos segundos. La ecografía va a mostrar un área homogénea, bien delimitada, poco ecogénica, de baja reflectividad y nula atenuación, que corresponde a la variz. En algunos casos son comprensibles y móviles al hacer compresión. Cuando se localizan en el espacio intracónico desplazan el nervio óptico. Al terminar con la maniobra de Valsalva la variz desaparece rápidamente o permanece durante minutos si tiene dificultades para drenar al territorio venoso. De todas formas no conviene repetir la exploración frecuentemente para evitar el peligro de rotura de alguna rama venosa²⁶. (Figura 4d).

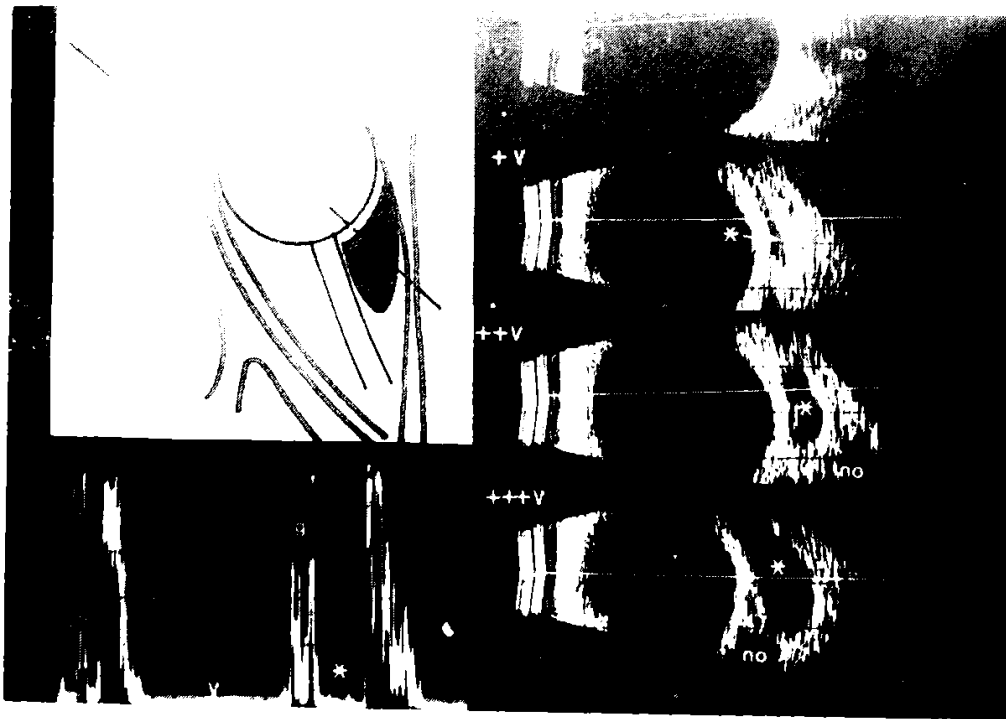


FIGURA 4d

Ecografía B. con maniobra de Valsalva. Al lado interno del nervio óptico aparece una lesión que crece progresivamente al aumentar el Valsalva (+ V) hasta formar una dilatación sacular, de estructura homogénea y baja reflectividad (Ecografía A) que desplaza el nervio óptico. Esta prueba dinámica es suficiente para el diagnóstico sin tener que recurrir a la flebografía y mucho menos a la angiografía carotídea.

Tomografía computada. En la tomografía computada los hallazgos son poco demostrativos, porque al inyectar el contraste no se dilatan las venas. Salvo que el paciente haga una maniobra de Valsalva. Si se trata de malformaciones venosas pueden apreciarse diversas imágenes, ya sea con aspecto de masa uni o multilobulada en la que siempre se deben buscar flebolitos para ayudar al diagnóstico. La T.C. debe hacerse de manera habitual y a continuación repetirla, haciendo el paciente maniobras de Valsalva para que se rellene la variz o malformación venosa. Es la única manera de no caer en errores diagnósticos. Se puede hacer el mismo estudio sin y con contraste. El diagnóstico no ofrece duda alguna, de todas maneras se puede conseguir el mismo resultado con la ecografía B, lo que hace disminuir el número de flebografías para limitar la exploración venosa a casos en los que se plantea la intervención quirúrgica^{24,30}.

Se debe hacer el diagnóstico diferencial entre un angioma venoso y una malformación venosa, aunque en ambos casos el estudio flebográfico sea similar. En el angioma venoso los canales venosos son de formación reciente, mientras que en las várices y malformaciones lo que se producen son dilataciones marcadas de los canales venosos generalmente congénitas. De todas formas, es difícil observar la diferencia.

Fibrosis, infiltrado linfocítico, reacciones granulomatosas de cuerpo extraño y áreas de trombosis pueden observarse al estudiar una malformación venosa en microscopia óptica²⁴.

Tratamiento:

Adoptar una actitud pasiva. En aquellos casos en los que el exoftalmos intermitente sea muy evidente, puede hacerse cirugía si previamente se hace un buen estudio ecográfico y de T.C. Ecográfico para localizar quistes hemáticos relativamente frecuentes en várices en personas jóvenes entre los 15 y 30 años¹⁴. Tomodensitométrico para conocer los límites más posteriores a los que no llegan los ultrasonidos. Con el aumento de densidades (NHU) de la malformación venosa podemos conocer el grado de vascularización de la lesión. Cuando la captación postinyección de contraste no es superior a un 40-50% quiere decir que la lesión es bastante densa y poco vascularizada, lo que asegura un mejor pronóstico en la intervención. Si la captación es del 100% de aumento, y queremos intervenir quirúrgicamente, debe hacerse una flebografía para conocer los extremos de la variz y su posible ligadura.

4. Linfangiomas. Están formados por la proliferación de vasos linfáticos y su incidencia es muy inferior a la proliferación de vasos sanguíneos aunque los signos clínicos son similares. Aparecen en niños y adultos jóvenes¹³.

PATOLOGIA VASCULAR DE LA ORBITA

Se considera como un hamartoma. En contraste con el hemangioma capilar infantil que crece en el primer año, el linfangioma lo hace lenta y progresivamente durante la infancia^{19, 24}.

Son de origen multicéntrico afectando a los párpados, órbita, boca, cuello, etc.

Su incidencia es baja (0.5%, 3 casos en 583) y su localización es en los espacios extracónicos generalmente. Su crecimiento se exagera durante las infecciones respiratorias.

Clínicamente es similar a un hemangioma, apareciendo en el 50-60% de los casos antes de los 5 años de edad, pero no presenta manchas color rojo-vino, sino de color azulado a veces visible en conjuntiva y párpados²⁴.

Crece más lentamente que un hemangioma, pero llegan a un punto en el que producen hemorragias frecuentes al tener infecciones respiratorias, con lo cual se forman como unos quistes azulados y oscuros (de chocolate) que no se vacían a la presión²⁵. Estos quistes permanecen durante meses y meses sin que lleguen a reabsorberse en muchos casos. Pueden presentar brotes orbitarios agudos similares a una celulitis, coincidiendo con infecciones respiratorias, pero a diferencia de ésta no tienen fiebre ni trastornos acusados en la motilidad ocular. Da la impresión de que las hemorragias y quistes se producen dentro del propio tumor y no se extienden al exterior. Estas hemorragias pueden repetirse frecuentemente ante pequeños traumatismos o infecciones respiratorias, originando un cuadro de exoftalmos agudo y también similar al de un rhabdomioma. El exoftalmos será por consiguiente variable, dependiendo de las hemorragias, detalle que muy raramente ocurre en un hemangioma. Las hemorragias pueden presentarse incluso el mismo día de la intervención, por lo que al día siguiente nos encontraremos otra vez con un exoftalmos que puede alcanzar de 5 a 7 mm. Otra de las diferencias con un hemangioma es que los linfangiomas no regresan con el crecimiento como sucede en los primeros entre los 5-8 años^{24, 25}. (Figura 5a).

DIAGNOSTICO:

— Radiología. Pueden agrandar la órbita en un sector, o en general, al comportarse como una lesión de apariencia benigna³⁰. En los casos en los que se hace flebografía es conveniente buscar si existen conexiones venosas y así pensar en una malformación venosa y no en un linfangioma.

— Ecografía. La lesión no tiene una morfología bien definida, presentando unos límites irregulares y de aspecto infiltrante excepto en los quistes de



FIGURA 5a

Elia, 4 años. Asimetría facial. Desde los 2 años, brotes de exoftalmos coincidentes con infección respiratoria. Exoftalmos y desplazamiento. En región frontal, temporal y mejilla presenta abombamiento por masa de consistencia blanda (líquido).

chocolate cuyos contornos están bien perfilados, formando unas cavidades con líquido en su interior, por lo que tienen baja reflectividad (son compresibles). La utilidad de la ecografía está en la localización de los quistes para el abordaje quirúrgico. No es infrecuente la conexión con canales venosos lo que origina un exoftalmos intermitente al aumentar la presión venosa dificultando el diagnóstico hasta que se hace el estudio histológico^{21, 24, 26}. (Figura 5b).

Tomografía computada. La presencia de una tumoración no encapsulada, de aspecto infiltrante y heterogénea, sin que destruya las paredes óseas y

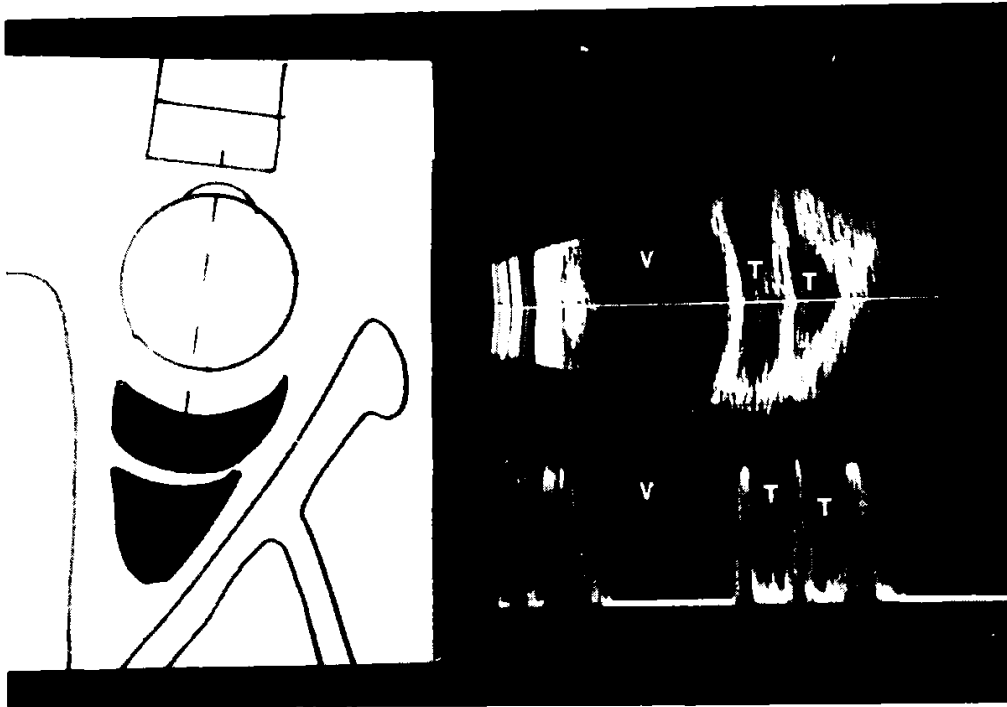


FIGURA 5b

Eco. Lesión homogénea de baja reflectividad (quiste de líquido).

compatibles con un hemangioma capilar puede ser un linfangioma. Con la inyección de contraste aumenta poco la densidad, dejando entrever zonas homogéneas e hipodensas que corresponden a quistes^{9, 24, 30}.

— Resonancia magnética. El linfangioma es algo heterogéneo. Da hiperseñal en T1 (TE 30, TR 500), en las zonas de mayor componente líquido y discreta señal en componente más denso. No obstante, no es la hiperseñal de un quiste hemático que también aparece en esta lesión con mucha hiperseñal. En T2 la señal aumenta muy considerablemente en todo el linfangioma³¹. (Figuras 5c y 5d).

La lesión no tiene límites definidos por lo que puede dar una imagen de lesión infiltrante palpebro-orbitaria intra y extracónica.

— Histopatología. Están formados por canales de células endoteliales y senos linfáticos rellenos de un líquido blanco (linfa). (Figura 5e).

En el intersticio existen folículos linfoides; cuando se produce la hiperplasia de este tejido aumenta el grado de exoftalmos coincidiendo a veces con infecciones respiratorias. En tumores recientes el estroma es escaso en

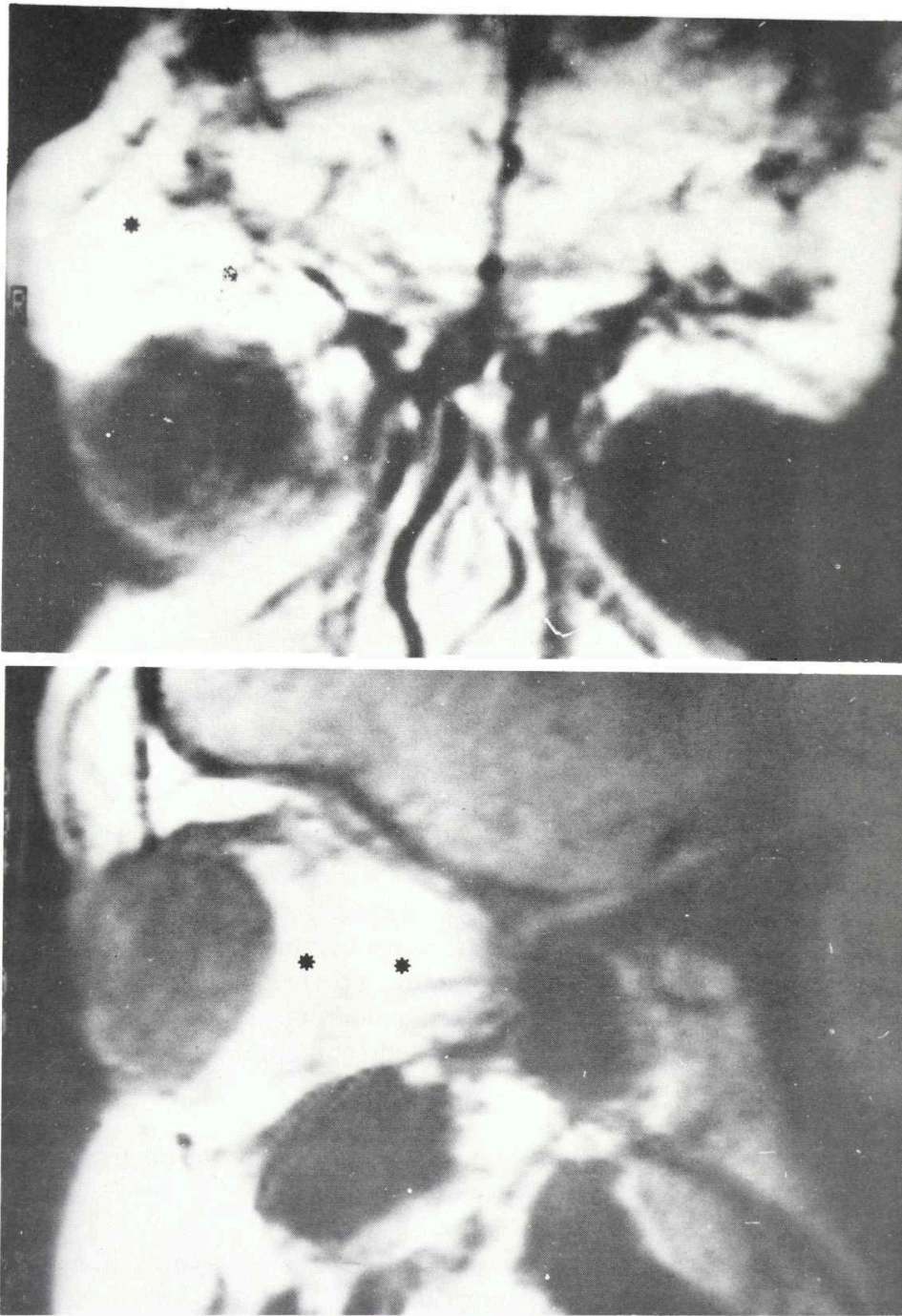


FIGURA 5c y d

Figuras 5c y 5d: Resonancia magnética T_1 TE_{30} TR_{350} . Ligera hiperseñal evidente región supero-externa. R. M. T_1 . Hiperseñal intracónica (con la sensación de que son cavidades).

PATOLOGIA VASCULAR DE LA ORBITA

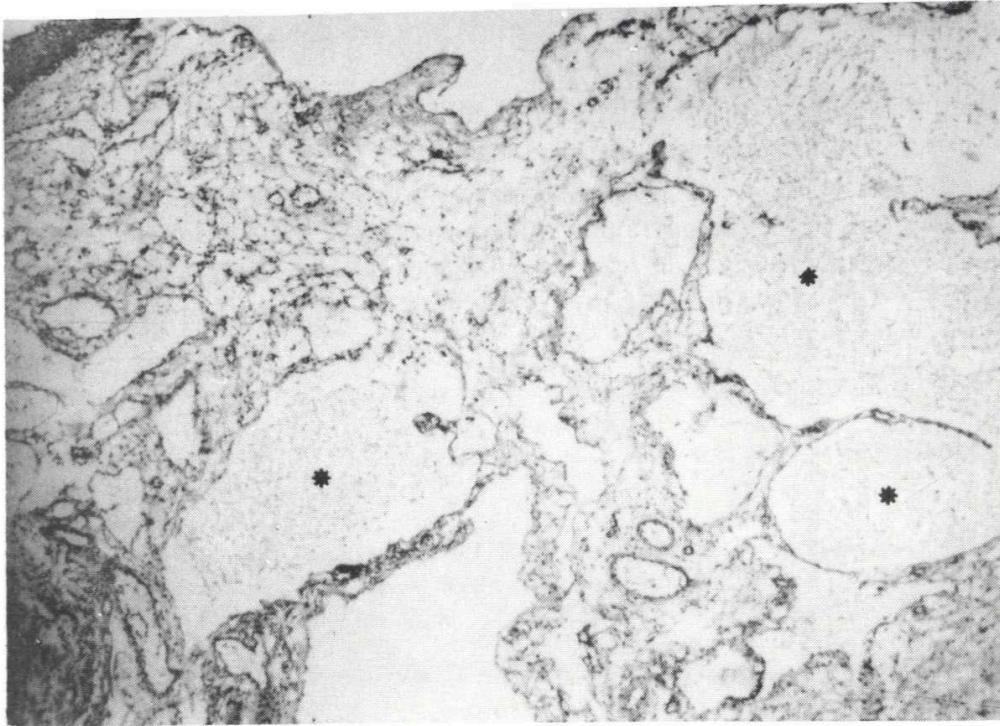


FIGURA 5e

Anatomía patológica. Espacios vasculares rellenos de linfa (forma cavernosa ()).*

comparación a los canales endoteliales, mientras que en tumores antiguos, con años de evolución, el estroma es más denso con áreas de linfocitos que contribuyen al diagnóstico diferencial con un hemangioma. La presencia de canales linfáticos puede variar de tamaño y forma. En el interior de los “quistes de chocolate” se puede o no apreciar sangre, ya que su presencia no excluye el diagnóstico. La presencia de líquido rosado (linfa) en el interior de los canales endoteliales es diagnóstica. Wright (1974) cree que la mayoría de los linfangiomas diagnosticados están en relación con una variz orbitaria según los estudios que ha realizado. De los tres casos estudiados en dos niños de 3 y 6 años no hemos encontrado relación con el árbol venoso orbitario; únicamente se ve el flebograma desplazado. Es difícil llegar a una conclusión para diferenciar si es una variz orbitaria o un linfangioma cuando aparece un exoftalmos recurrente, hemorragias orbitarias y lesiones vasculares (quísticas) visibles. El debate es más bien académico, ya que el tratamiento será el mismo. Para Krohel (1981), la presencia de hemorragias intraorbitarias espontáneas y la formación de quistes de chocolate son característica de várices y linfangiomas, pero no de hemangiomas capilares^{22, 24, 25}.

Tratamiento:

Es quirúrgico. Tratar de delimitar con ecografía y T.C. y R.M. toda la tumoración que se puede reseca; la cirugía tiene que ser muy delicada, utilizando la coagulación. Dejar siempre un drenaje durante 72 horas por el elevado número de hemorragias que presentan. Cuando no es posible una exéresis completa, tratar de reseca los quistes hemáticos. A veces el resultado cosmético no es bueno. La respuesta a la radioterapia y corticoterapia es muy mala.

PATOLOGIA VASCULAR DE LA ORBITA

BIBLIOGRAFIA

1. ACTIS G., BOSCO F.: *Orbital varices as a cause of headache. Phlebographic aspects.* pp 51-54. Vol 2, No. 1. Orbit, 1983.
2. CLAY C., JARDIN C.: *Tumeurs et malformations vasculaires de l'orbite.* pp 452-459 Vol. 16, Radio Ophthalmologie. Masson, 1982.
3. DUCREY, N.: *Les tumeurs vasculaires.* pp 73-84. Les affections orbitaires non traumatiques. Masson, 1985.
4. FLANAGAN, J.: *Vascular problems of the orbit.* 86: 896-913. Ophthalmology, 1979.
5. FRAZIER S., GLASER, J.: *Orbital tissue diff with stand echography.* pp 1071-1090. Vol. 90, Ophthalmology, 1983.
6. HAIK B., JAKOBIEC, F., ELLSWORTH, R., JONES, I.: *Capillary hemangioma of the lids and orbit: an analisis of the clinical features an therapeutic results in 101 cases.* 86: 760-789. Trans. Amer. Ophthal. Otolar. 1979.
7. HENDERSON, J.: *Orbital tumors.* II Ind. Ed. pp 115-176. New York, 1980.
8. HILES, D., PILCHAREDE, W.: *Corticosteroid control of neonatal hemangiomas of the orbit and ocular adnexa.* 71: 1003-1008. Amer. J. Ophthalm., 1971.
9. HOWARD, I., RAO, K.: *Vascular lesions.* pp 88-92. Cranial computed tomography the orbit. Mc. Graw-Hill Book Co., 1983.
10. IRACI, G., GEROSA, M., SCCHI y Col.: *Exoftalmos from vascular orbital and retro orbital lesions. Neurosurgical experience of 84 cases. (1951-1976)* 2: 11-26, Orbit, 1983.
11. JAKOBIEC, F., JONES, I.: *Vascular tumors.* pp 269-276. Diseases of the Orbit. Haper-Row Publi., 1979.
12. JAKOBIEC, F., JONES, I.: *Venous malformations.* pp 283-286. Diseases of the Orbit. Harper-Row Publ., 1979.
13. JAKOBIEC, F., JONES, I.: *Lymphangioma.* pp 276-283. Diseases of the Orbit. Harper-Row, Publ., 1979.
14. KROHEL, G., WRIGHT, J.: *Orbital hemorrhage.* 88: 254-258, Amer. J. Ophthalm., 1979.
15. KUSHNER, B.: *Intralesional corticosteroid injection for infantile adnexal hemangioma.* 93: 496-506. Am. J. Ophth., 1982.
16. LARRISA, T. BILANIUK. SCOTT, W., ATLAS, AND ZIMMERMAN, R.: *Magnetic resonance imaging of the orbit.* The Radiologic Clinics of North America, Vol. No. 3, May. 1987.
17. LLOYD, G.: *Pathologic veins in the orbit.* 14: 131-135. Mod. Probl. Ophthalm., 1973.

J. PEREZ-MOREIRAS - MARIA C. PRADA-SANCHEZ - ELIO DIEZ - L. LOPEZ-IBOR - ANA MALVAR

18. LLOYD, G.: *Vascular anomalies in the orbit: CT and angiographic diagnosis*. 1: 45-54. *Orbit*, 1982.
19. NICHOLSON, D., GREEN, W.: *Orbital vascular tumors*. 231-240. *Pediatric Ocular Tumors*, Masson, USA, 1981.
20. OSMERS, F., BUSSE, H., SCHIFFER, H.: *Aspects on the diagnosis of venous malformations of the orbit*. pp 403-408. 3rd. Inter. Symposium on orbital disorders. Ed. W. Junk Bv. Publ., 1978.
21. OSSOINIG, K.: *The role of clinical echography in modern diagnosis of periorbital and orbital lesions*. pp 496-540. 3rd. Internat. Symposium on orbital disorders. Ed. W. Junk. Bv. Publ., 1978.
22. PEREZ MOREIRAS, J., CUEVAS, J.: *Atlas de patología orbitaria*. pp21-27. Lab. Cusi, Barcelona, 1982.
23. PEREZ MOREIRAS, J., PRADA Ma. C., QUIROGA J., F. VIGO J, PORTO G.: *Angioma cavernoso intracónico*. pp 55-59. *Studium Ophthalmologicum*, Vol. 4, No. 2, 1984.
24. PEREZ MOREIRAS, J. V.: *Patología orbitaria: exploración clínica, diagnóstico y cirugía*. Ponencia Soc. Española de Oftalmología, septiembre, 1986.
25. PEREZ MOREIRAS, J., PRADA Ma. C., DURAN DE LA COLINA J., PORTO, G., VARELA, DURAN, J.: *Malformación venosa orbitaria con formación de quistes hemáticos*. pp 47-52. Vol. 4, No. 1. *Studium Ophthalmologicum*, 1984.
26. POUJOL, J., LE ROY, M.: *Echographic appearance of orbital veins*. pp 79-82. Vol. 2, No. 2, *Orbit*, 1983.
27. RUCHMAN, M., FLANAGAN, J.: *Cavernous hemangiomas of the orbit*. 90: 1328-1336. *Ophthalmology*, 1983.
28. SAFRAN, M., MILLER, R.: *Green W. bilateral orbital varices*. pp 255-262. Vol. 3, No. 4. *Orbit*, 1984.
29. TIGMAR, G., GRAWFOR, J., WARD, C., THOMSON, H.: *Ophthalmic sequelae of infantile hemangiomas of the eyelids and orbit*. 85: 806-813. *Amer., J. Ophth.*, 1978.
30. WALTER S. TAN, ANDREW C. WILBUR, AND MAHMOOD F. MAFEE.: *The role of the neuroradiologist in vascular disorders involving the orbit*. *The Radiologic Clinics of North America*, Vol 25, No. 4, September. 1987.
31. VAZQUEZ ALMUIÑA, J.: *La resonancia magnética en la patología orbitaria*. Santiago de Compostela, septiembre, 1987.
32. WRIGHT, J.: *Orbital vascular anomalies*. 78: 606-617, *Trans. Amer. Acad., Ophthal. Otolar.* 1974.