

Tumor vascular de la órbita

E. Casas¹
J. Prat¹
M. Vidal¹
M. Medina²

¹Servei d'Oftalmologia
²Anatomia Patològica
Hospital Sant Joan
de Déu
Esplugues
de Llobregat
Barcelona

Resumen

Paciente de 13 años, que consulta por primera vez a la edad de tres años por un discreto exoftalmos izquierdo. Después de hacer pruebas de imagen en las que se objetiva una tumoración en la órbita izquierda se practica una biopsia excisional que demuestra la presencia de un tumor vascular. Desde entonces ha mantenido una evolución tórpida con crecimiento del tumor.

Ha sido intervenido en dos ocasiones para realizar reducción de volumen tumoral y, también, se han practicado punciones intralesionales de corticoides. A pesar de todo, el tumor sigue en la órbita causando sintomatología intermitentemente.

Se plantea el diagnóstico diferencial entre linfangioma, variz congénita y angioliopoma.

Resum

Pacient de 13 anys que consulta per primer cop als tres anys per un discret exoftalmos esquerre. Després de realitzar proves d'imatge en les que s'objectiva una tumoració orbitària esquerra es realitza una biòpsia excisional que demostra la presència d'un tumor vascular. Des d'aleshores ha tingut una evolució tòrpida amb creixement del tumor.

Ha estat intervingut en dues ocasions per a realitzar reducció de volum tumoral i també s'han realitzat puncions intralesionals de corticoides. Malgrat tot, el tumor segueix a l'òrbita produint simptomatologia intermitent.

Es planteja el diagnòstic diferencial entre linfangioma, varïça congènita i angioliopoma.

Summary

A 13 years old girl consulted first, when she was three, because of mild left proptosis. CT and MRI showed a left orbital tumor with cystic cavities and we decided to perform and excisional biopsy; histopathological studies revealed a vascular lesion. During the last 7 years the tumor progressively grew and caused symptoms intermittently. The patient was operated on twice, the lesion was then debulked, and intralesional triamcinolone were used several times. However, the tumor had been growing slowly.

We discuss differential diagnosis with lymphangioma, congenital varix and angiolipoma.

Introducción

Los tumores de estirpe vascular son los más frecuentes en la órbita¹⁻³. La mayoría corresponde a la histología de hemangioma capilar o el linfangioma y hay algunas variantes difíciles de etiquetar, especialmente cuando se entremezclan canales vasculares de diferentes características. Se presenta un caso de un tumor vascular orbitario en edad pediátrica de difícil diagnóstico histológico.

Caso clínico

La evolución clínica de una niña de 13 años de edad con un tumor orbitario izquierdo conocido desde hacía 10 años ha sido la siguiente:

Consulta por primera vez en marzo de 1993, a la edad de dos años, por asimetría palpebral superior. En la exploración presenta discreto exoftalmos en ojo izquierdo, agrandamiento caruncular y una masa

Correspondencia:
Joan Prat Bartomeu
Servei d'Oftalmologia
de l'Hospital Sant Joan
de Déu
Passeig Sant Joan de Déu, 2
08950 Esplugues
de Llobregat
Barcelona

Figura 1.
Cuadro a los dos años de edad. Exoftalmos y ptosis medial izquierda



Figura 2.
Pruebas de imagen
Figura 2a. TC corte axial que muestra lesión infiltrativa orbitaria izquierda.

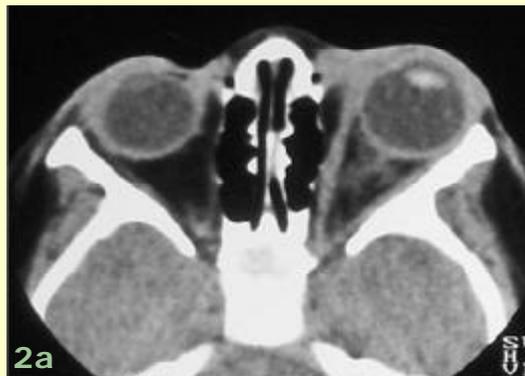


Figura 2b. RMN T1: lesión multilobulada intraconal (isoseñal) con zonas de aspecto quístico (hiperseñal)



Figura 3.
Cuadro a los once años de edad. Hemorragia orbitaria izquierda que causa exoftalmos



visible y palpable en el cuadrante superonasal orbitario (Figura 1). La tomografía computerizada (TC) muestra una lesión infiltrativa intra y extracónica con algunas zonas hipodensas que parecen quistes (Figura 2a). En la resonancia magnética (RMN) se aprecia mejor la forma multilobulada y con zonas de aspecto quístico de la lesión. El T1 expresa isoseñal y el T2 zonas con intensa hiperseñal (Figura 2b). Una *primera biopsia* sugiere angioliopoma, un tumor muy raro en la órbita.

En junio de 1993 se practica una resección tumoral de la lesión en el ángulo superointerno de órbita y una porción del espacio intracónico a través de una craneotomía transfrontal. El estudio histológico (*segunda biopsia*) de la pieza quirúrgica revela una infiltración eosinofílica del tejido vascular anómalo de difícil interpretación. A pesar de la intervención, el exoftalmos progresa acompañándose de un desplazamiento hacia abajo del globo, lo cual obliga a reintervenir a la niña 6 meses después para volver a intentar extirpar el máximo de volumen tumoral. El resultado de la *tercera biopsia* continuó mostrando los componentes vasculares, fibrosos, adiposos y eosinofílicos.

El tumor permanece estabilizado durante un año aproximadamente pero en diciembre de 1994 vuelve con un exoftalmos, quemosis y dolor de aparición brusca. Se prueba con una pauta de corticoterapia oral, observándose una mejoría inicial y una respuesta parcial a largo plazo. La exoftalmometría era de 16/20 mm i se objetivó un déficit en la agudeza visual (AV) de 0,4.

En abril de 1997, después de más de 2 años de estabilización, se produjo un nuevo crecimiento por lo que se volvió a optar por la corticoterapia, esta vez local para evitar los efectos secundarios de un eventual tratamiento oral prolongado. Se practicaron 2 inyecciones intralesionales de una mezcla compuesta por metilprednisolona y dexametasona, separadas por una semana. Este tratamiento pareció ser efectivo, puesto que la lesión dejó de crear conflicto durante un intervalo de 5 años. La AV mejoró ligeramente situándose en 0,6.

Vuelve a consultar, en junio de 2002, por un exoftalmos importante causado por una nueva hemorragia orbitaria (Figura 3) y se decide volver a la corticoterapia sistémica y local. La RMN muestra un crecimiento de la lesión por toda la órbita y, en esta ocasión, también se aprecian lesiones de las mismas características en fosa temporal y pterigopalatina (Figura 4). Debido a la mala respuesta al tratamiento y la confusión en el diagnóstico histológico de la tumoración se practica una *cuarta biop-*

sia mediante una orbitotomía anterior superior transcutánea. Durante la cirugía se dejó una solución de triamcinolona en la cavidad orbitaria. En el periodo postoperatorio se produce una nueva e importante hemorragia orbitaria que tardó varias semanas en resolver. Después de cuatro biopsias sigue planteándose el diagnóstico diferencial entre angioliipoma, linfangioma y malformación vascular orbitaria.

Histopatología

- *Biopsia 1:* tejido fibroconectivo laxo alternando con zonas de tejido adiposo. Abundantes espacios vasculares con estructuras valvulares en algunos de ellos. También pueden verse focos hemorrágicos (Figura 5a). Se plantea el posible diagnóstico de angioliipoma.
- *Biopsia 2:* en el estudio histopatológico de este segundo espécimen, además de las características anteriores, se observa una densa infiltración por eosinófilos (Figura 5b) de los espacios ocupados por el tejido conectivo que hace sospechar la presencia de algún síndrome hipereosinofílico. El estudio sistémico para descartar esta posibilidad resulta negativo.
- *Biopsia 3:* la biopsia muestra la presencia de abundantes espacios vasculares, algunos vasos con un engrosamiento hialino de la pared que reduce la luz y, ocasionalmente, aparece una perivascularitis en la que también se encuentran eosinófilos. El componente adiposo y tractos fibrosos siguen ocupando gran parte de la lesión.
- *Biopsia 4:* tejido compuesto por haces fibrosos con numerosos vasos y algunos fascículos nerviosos entremezclados con islotes de tejido adiposo. Los vasos son de varios tipos: capilares, venosos y arteriales y algunas hendiduras podrían corresponder a linfáticos (Figura 6). Los estudios inmunohistoquímicos de los receptores hormonales son positivos para los estrógenos y menos para la progesterona, focalmente en células de tejido adiposo. Se plantea el diagnóstico diferencial entre angioliipoma, linfangioma o malformación vascular.

Discusión

Los tumores orbitarios de estirpe vascular más frecuentes en la infancia son el hemangioma capilar y



Figura 4.
RMN T2: crecimiento de la lesión orbitaria que afecta fosa temporal y pterigopalatina

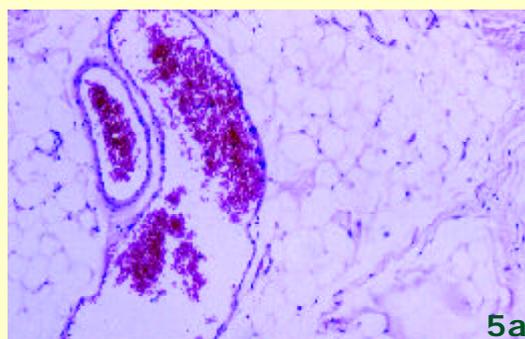


Figura 5.
Histopatología:
Figura 5a. Espacios vasculares con estructuras valvulares envueltos por tejido adiposo y tejido fibroconectivo.
Figura 5b. Características similares a la anterior aunque con más fibrosis y la aparición de un más importante infiltrado eosinofílico

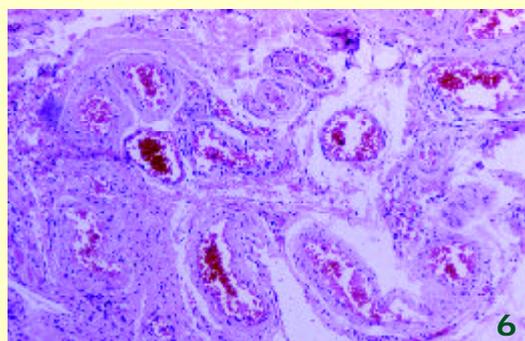
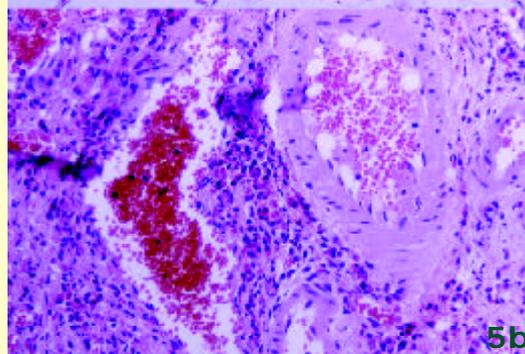


Figura 6.
Histopatología: espacios vasculares de variadas características, sobre todo de aspecto venoso rodeados de un estroma fibroconectivo

el linfangioma. El hemangioma capilar es una lesión localizada generalmente en el párpado o la órbita anterior que crece durante el primer año de vida e involuciona en los años siguientes de manera que habitualmente ha desaparecido entre los 5-7 años. El linfangioma, por otro lado, es una lesión de límites muy irregulares, llena de cavidades de tamaño variable y que cursa con hemorragias orbitarias de repetición. Este tumor aparece a cualquier edad y crece a expensas de los quistes hemáticos que produce pero tiene tendencia a estabilizarse, aunque no a involucionar, alrededor de los 15 años. Si bien la mayoría de hemangiomas capilares acaban por desaparecer durante la infancia, los linfangiomas pueden permanecer y producir algunas crisis en el adulto.

El caso presentado es clínicamente sugestivo de linfangioma pues ha cursado en brotes, en forma de hemorragias orbitarias, y con cierta tendencia al empeoramiento, especialmente después de las cirugías. Sin embargo, la lesión ha mejorado después del tratamiento corticoideo en varias ocasiones y, aunque estas mejorías son difíciles de interpretar, sorprende este efecto debido a que el único tumor que está demostrado que responde a los corticoides es el hemangioma capilar. Pero el principal factor de confusión diagnóstica ha sido el estudio histopatológico, puesto que en la lesión aparecían estructuras vasculares de todo tipo: venosas, linfáticas y algunas arteriales.

Aunque el curso clínico es muy característico del linfangioma⁴, las biopsias muestran, contrariamente, una lesión con múltiples canales vasculares dentro de un estroma muy fibroso y grueso. Además, no se han observado acúmulos linfoides.

El angioliopoma⁵ es un tumor con un componente mixto, vascular y graso relativamente organizado. Pero en la órbita las lesiones vasculares crecen infiltrando la grasa orbitaria y muy probablemente el compo-

nente graso observado no sea más que el propio de la región.

En las malformaciones vasculares los canales vasculares están mejor definidos que en las otras formas tumorales y, a menudo, son de mayor tamaño. Las varices orbitarias congénitas⁶ son la variante más frecuente, encontrándose numerosos espacios vasculares ocupados por sangre en diferentes estados, de forma y pared venosos dentro de un estroma fibroso de variable densidad

No parece haber tratamiento para este tumor debido al fracaso de las medidas hasta hoy utilizadas y la actitud que parece más lógica es la de intervenir quirúrgicamente cuando el tamaño de la lesión sea lo suficientemente grande o exista una compresión tratable del nervio óptico. Tenemos que tener presente que el tumor no puede ser extirpado en su totalidad debido a su carácter infiltrativo y la casi seguridad de tener secuelas graves de hacerlo.

Bibliografía

1. Henderson JW. *Orbital Tumors*. New York: Raven Press, 1994;89-119.
2. McLean IW, Burnier MN, Zimmerman LE, et al. *Tumors of the Eye and Ocular Adnexa*. Washington: AFIP, 1994;237-40.
3. Perez JV, Prada MC. *Patología Orbitaria*. Barcelona: Edika Med, 2000;221-389.
4. Rootman J, Hay E, Graeb, et al. Orbital-adnexal lymphangiomas. *Ophthalmology* 1986;98:1558-70
5. Feinfeld RE, Hesse RJ, Scharfenberg JC. Orbital angioliopoma. *Arch Ophthalmol* 1988;106:1093-5.
6. Wright JE, Sullivan TJ, Garner A, et al. Orbital venous anomalies. *Ophthalmology* 1997;104:905-13.