

Hemangioma intraóseo primario del techo orbitario

M. Romera¹

R. Medel¹

E. Ayala¹

S. Martín Nalda¹

P. Huguet²

¹Servicio de Oftalmología

²Servicio de Anatomía Patológica Hospital General Vall d'Hebron Barcelona

Resumen

Se presenta un caso de hemangioma intraóseo primario (HIOP) de pared superior orbitaria manifestado como dolor orbitario crónico sin otros signos relevantes. Se practicó orbitotomía diagnóstica durante la cual ocurrió un sangrado abundante del tumor, principal complicación quirúrgica de los HIOP. Los HIOP son neoplasias poco frecuentes y la afección orbitaria resulta excepcional. Se discuten las características clínicas, radiológicas y anatomopatológicas de los HIOP de órbita.

Resum

Presentem el cas d'un hemangioma intraossi primari (HIOP) de paret superior orbitària que es va manifestar com a dolor orbitari crònic sense altres signes rellevants. Es va practicar orbitotomia diagnòstica, durant la mateixa hi hagué un sagnat abundant del tumor, principal complicació quirúrgica dels HIOP. Els HIOP son neoplàsies poc freqüents i l'afectació orbitària és excepcional. Es discuteixen les característiques clíniques, radiològiques i anatomopatològiques dels HIOP d'òrbita.

Summary

We present a case of primary intraosseous hemangioma (PIOH) of orbital roof whose first symptoms appeared as chronic orbital pain without other relevant signs. We performed diagnostic orbitotomy with profuse bleeding from tumour; this is the main surgical complication of PIOH. PIOHs are very rare neoplasm and orbital involvement is exceptional. We discuss clinical, radiological and pathological characteristics of orbital PIOH.

Introducción

El hemangioma intraóseo primario (HIOP) es una neoplasia benigna formada por la proliferación de vasos sanguíneos dentro del tejido óseo. Los HIOP aparecen principalmente en las vértebras y en los huesos de la bóveda craneana, suelen ser asintomáticos y pueden hallarse hasta en el 11% de las columnas vertebrales examinadas en necropsias. En un tercio de los casos se encuentran HIOP múltiples¹. Los HIOP se diagnostican en cualquier edad y sexo, pero afectan con mayor frecuencia a mujeres (relación 3:1) en la cuarta o quinta década de la vida. Los síntomas de los HIOP pueden ser dolor crónico, compresión de un nervio craneal o raíz raquídea o efecto de masa. En general, son lesiones de crecimiento lento.

Los HIOP que afectan al cráneo constituyen el 0,2% de todas las neoplasias óseas y menos del 5% de éstos involucra a la órbita. Por tanto, la localización de estos tumores en los huesos de las paredes orbitarias es bastante infrecuente, pues sólo hay una treintena de casos recogidos en la literatura²⁻⁴. Debido a su baja frecuencia y a la inespecificidad de su presentación y aspecto radiológico, los HIOP de órbita tienen un difícil diagnóstico preoperatorio. Presentamos un caso de HIOP de la pared superior orbitaria en que se realizó cirugía exitosa.

Caso clínico

Mujer de 51 años, con antecedentes de hipertensión arterial y obesidad, quien refería dolor retroorbitario

Correspondencia:

Manuel Romera Becerro
Servicio de Oftalmología
Hospital General Vall d'Hebron
Pg. Vall d'Hebron, 119- 129
08035 Barcelona

izquierdo, leve, opresivo y persistente de un año de evolución, sin otros síntomas. Se le realizó una tomografía orbitaria que descubrió una tumoración ósea del techo orbitario izquierdo y la paciente fue remitida a nuestro centro.

En la exploración de ingreso su AV fue de 0,63 en ambos ojos, la exoftalmometría fue de 20 mm en OD y 22 mm en OI, ortotropía, sin limitación de la motilidad ocular extrínseca, diplopía ni ptosis (Figura 1a, 1b y 1c). Los reflejos pupilares eran normales, así como el resto de la exploración oftalmológica. La tomografía orbitaria mostraba una lesión ósea expansiva intradiploica, con densidad de hueso trabecular y un patrón en "panal de abejas" con un diámetro máximo de 22 mm, que afectaba al tercio posterior de la pared superior de la órbita izquierda, involucrando al hueso frontal y el ala menor del esfenoides, sin lisis del hueso cortical ni invasión de estructuras adyacentes. Se apreciaba desplazamiento de los músculos elevador del párpado superior y recto superior y, aunque la tumoración estaba cerca al vértice orbitario, no había afectación del nervio óptico (Figura 2a y 2b).

Se planteó la biopsia de la lesión, la cual se realizó bajo anestesia general, mediante una orbitotomía superior a través del pliegue cutáneo, con disección subperióstica hasta abordar la masa orbitaria, la cual era sólida y lisa. Se resecó la tumoración a ras del techo orbitario mediante escoplo, extrayéndose un fragmento de aproximadamente 1,5 cm de diámetro, tras lo que ocurrió un sangrado venoso de difícil resolución que alcanzó 400 ml. Se aplicó diatermia, cera de hueso, se taponó con esponja de gelatina (Spongostan®) y se dejó un drenaje de látex tipo Penrose. El cierre se realizó mediante puntos sueltos de Vicryl® 6-0 para el músculo orbicular y sutura continua de Prolene® 6-0 para piel.

La evolución postoperatoria fue satisfactoria, con escaso sangrado y retirada del drenaje a las 48 horas. La tomografía orbitaria postquirúrgica (Figura 3a y 3b) muestra resección parcial del tumor al nivel del techo de la órbita y un hematoma local moderado. Posteriormente la paciente refirió mejoría del dolor orbitario y continúa con controles en nuestra consulta sin evidencia de crecimiento del tumor residual durante un año de seguimiento.

Histopatología

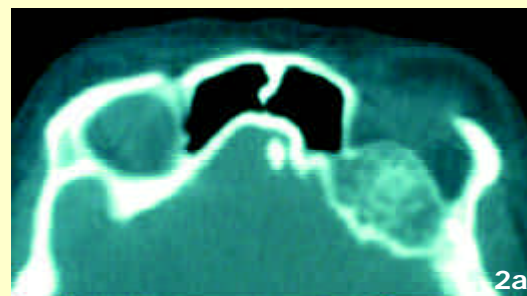
El aspecto macroscópico de la pieza operatoria era de hueso esponjoso, con una capa de hueso cortical lisa. Tras descalcificación e inclusión se hicieron cor-

tes y tinción con hematoxilina-eosina. El examen microscópico (Figura 4) mostró trabéculas óseas y



Figura 1. Aspecto externo de la paciente, sin signos llamativos de síndrome orbitario. No hay proptosis ni limitación de la motilidad ocular extrínseca

Figura 2. Imágenes tomográficas axial y coronal, mostrando una lesión ósea del tercio posterior del techo orbitario izquierdo, con patrón en panal de abejas y sin osteolisis del hueso cortical. Los músculos elevador y recto superior están respetados, así como el nervio óptico



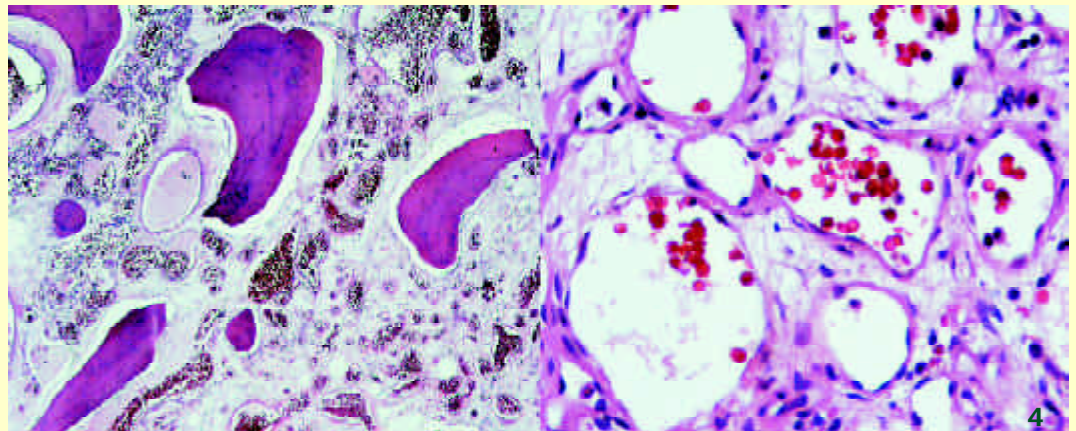
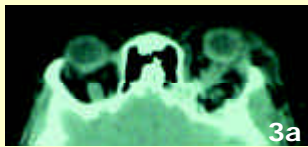


Figura 3.

Tomografía a las 48 horas del postoperatorio, donde se aprecia la resección del tumor a nivel de la pared superior orbitaria y el hematoma superior

Figura 4.

Micrografías de la pieza operatoria teñidas con H-E. A la izquierda se observan numerosos senos vasculares ocupando el espacio entre las trabéculas óseas. A mayor aumento, a la derecha, se demuestra el detalle de la pared vascular y la ausencia de atipias celulares

abundantes vasos sanguíneos arteriales y venosos, predominando éstos últimos en forma de sinusoides amplios y anastomosados repletos de sangre, recubiertos de endotelio de aspecto normal. No se observaron atipias.

Se realizó tinción inmunohistoquímica para factor VIII y para CD31, marcadores endoteliales expresados por tumores de tipo vascular. Ambos marcadores fueron positivos en el endotelio de los sinusoides. El diagnóstico anatomopatológico fue de hemangioma arteriovenoso intraóseo.

Discusión

No se conoce la patogenia del HIOP y actualmente se inclina a considerarlos hamartomas de origen mesenquimático más que verdaderas neoplasias vasculares⁵.

El hemangioma intraóseo orbitario es una neoplasia infrecuente, de la cual hemos encontrado 32 casos publicados^{4,6-13}. Tal como ocurrió en nuestra paciente, en la mayoría de los casos el tumor afectaba a dos o más huesos y con más frecuencia a la órbita izquierda. El hueso más veces involucrado fue el frontal, en 19 casos (58%). Los principales motivos de consulta de los pacientes con HIOP de órbita son la

proptosis, la deformidad del reborde orbitario, estrabismo, disminución de visión y dolor orbitario^{12,14}. En nuestro caso llama la atención la insidiosa presentación en forma de dolor retro-ocular inespecífico y con una exploración clínica anodina.

El estudio de elección es la tomografía computarizada, donde el HIOP orbitario muestra dos patrones principales: el patrón en "sol radiante", formado por trabéculas óseas que irradian desde el centro del tumor o desde la pared ósea, y el patrón en "panal de abejas", como el de nuestro caso. La lesión suele limitarse al diploe sin modificar el hueso cortical, aunque puede producir un anillo de esclerosis o bien osteolisis local^{5,15}. La resonancia magnética es menos útil que la tomografía. Otro estudio útil es la angiografía de sustracción digital, con la cual se puede determinar la arteria nutricia del tumor e incluso proceder a su embolización⁴. El diagnóstico diferencial debe hacerse principalmente con displasia fibrosa ósea, osteoma osteoide, meningioma, quiste aneurismático óseo, dermoide, granuloma eosinófilo, sarcoma osteogénico y metástasis ósea⁴⁻⁶.

En vista de que el HIOP de órbita es una lesión benigna de lento crecimiento, no es necesaria su resección excepto si produce deformidad facial, proptosis significativa, neuropatía óptica o dolor. Sin embargo, hay que tener presente que la indicación quirúrgica habitual es la biopsia de una tumoración ósea des-

conocida. La embolización selectiva de la arteria nutricia o la ligadura de la carótida externa se han usado como tratamiento o como paso previo a la cirugía^{16,17}. La radioterapia está contraindicada debido a las complicaciones locales, el daño potencial al nervio óptico y al eje hipotálamo-hipofisario, y a raros casos descritos de malignización tardía del tumor⁵. El principal tratamiento es la resección quirúrgica, que idealmente debe realizarse "en bloque", ya que la rotura del tumor entraña el riesgo de hemorragia profusa⁸.

A pesar de esta complicación intraoperatoria, la evolución de nuestra paciente fue satisfactoria y se resolvió la clínica de dolor orbitario. El planteamiento de resección "en bloque" en este caso habría significado un abordaje neuroquirúrgico sobre el techo de la órbita mucho más complicado que la orbitotomía realizada y quizás no justificado en un tumor benigno con poca sintomatología. El tumor residual debe vigilarse ante el riesgo de recidiva, la cual probablemente sería muy tardía.

Bibliografía

- Dorfman HD, Steiner GC, Jaffe HL. Vascular Tumors of bone. *Hum Pathol* 1971;2:349-76.
- Wyke BD. Primary hemangioma of the skull: A rare cranial tumor. Review of literature and report of a case, with special reference to the roentgenographic appearances. *Am J Roentgenol* 1949;61:302-16.
- Brackup AH, Haller ML, Danber MM. Hemangioma of the bony orbit. *Am J Ophthalmol* 1980;90:258-61.
- Banerji D, Inao S, Sugita K, et al. Primary Intraosseous Orbital Hemangioma: A Case Report and Review of the Literature. *Neurosurgery* 1994;35:1131-4.
- Moore SL, Chun JK, Mitre SA, Som PM. Intraosseous Hemangioma of the Zygoma: CT and MR Findings. *Am J Neuroradiol* 2001;22:1383-5.
- Colombo F, Cursiefen C, Hofmann-Rummelt C, Holbach LM. Primary Intraosseous Cavernous Hemangioma of the Orbit. *Am J Ophthalmol* 2001;131:151-2.
- Rios Dias GD, Velasco Cruz AA. Intraosseous hemangioma of the lateral orbital wall. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2004;20:27-30.
- Charles NC, Lisman RD. Intraosseous hemangioma of the orbit. *Ophthalmic Surg Lasers* 2002;33:326-8.
- Kolasa P, Januszalwasiak, Kordek R, Boronski K. Intraosseous orbital haemangioma. *Folia Neuropathol* 2001;39:37-9.
- Hwang K. Intraosseous hemangioma of the orbit. *J Craniofac Surg* 2000;11:386-7.
- Slaba SG, Karam RH, Nehme JI, et al. Intraosseous orbitosphenoidal cavernous angioma. Case report. *J Neurosurg* 1999;91:1034-1036.
- Sharma RR, Pawar SJ, Lad SD, et al. Frontal intraosseous cryptic hemangioma presenting with supraorbital neuralgia. *Clin Neurol Neurosurg* 1999;101:215-219.
- Kiratli H, Orhan M. Multiple orbital intraosseous hemangiomas. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 1998;14:345-8.
- Relf SJ, Bartley GB, Unni KK. Primary orbital intraosseous hemangioma. *Ophthalmology* 1991;98:541-7.
- Sweet C, Silbergleit R, Mehta B. Primary Intraosseous Hemangioma of the Orbit: CT and MR Appearance. *Am J Neuroradiol* 1997;18:379-81.
- Clauser L, Meneghini A, Riga M, et al. Haemangioma of the zygoma: report of two cases with a review of the literature. *J Craniomaxillofac Surg* 1991;19:353-8.
- Cuesta-Gil M, Navarro-Villa V. Intraosseous hemangioma of the zygomatic bone: a case report. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1992;21:287-291.
- Zucker JJ, Levine MR, Chu A. Primary intraosseous haemangioma of the orbit. Report of a case and review of the literature. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 1989;5:247-55.