

Tumoración orbitaria de presentación atípica

J. Torres Blanch
R. Medel
A. Galán

Servicio
de Oftalmología
Ciutat Sanitaria
i Universitària de la
Vall d'Hebrón
Barcelona

Resumen

Presentamos el caso de un paciente que acudió a urgencias por mala visión de su ojo izquierdo. Tras una exhaustiva exploración se diagnóstica de lesión ocupante de espacio intraconal de su ojo derecho.

Tras su exéresis total y estudio anatomopatológico se llega al diagnóstico de hemangioma cavernoso orbitario de su ojo derecho y una atrofia papilar no filiada de su ojo izquierdo.

Resum

Presentem el cas d'un malalt que va venir a urgències per mala visió de l'ull esquerra. Després d'una exhaustiva exploració s'arriba al diagnòstic de lesió intraconal ocupant d'espai a l'ull dret.

Després de l'exéresi total i estudi anatomopatològic s'arriba al diagnòstic d'hemangioma cavernós orbitari dret i atrofia papil·lar no filiada a l'ull esquerra.

Summary

A fifty-nine year old man presented with vision loss in his left eye. After a thorough examination we reached the diagnosis of an intraconal expansive lesion in his right eye.

After the total exeresis of the lesion and histopathologic study it was finally diagnosed as an orbital cavernous haemangioma.

Caso clínico

Paciente varón de 59 años de edad que acude a nuestro centro por una disminución de agudeza visual de su ojo izquierdo, progresiva e indolora, de unos dos años de evolución. Como antecedentes patológicos refiere hiperuricemia, dislipemia, fumador de 1 paquete/día y enolismo moderado. Su agudeza visual (AV) era de 0.6 en su ojo derecho (OD) y de movimiento de manos en su ojo izquierdo (OI). La exploración biomicroscópica, gonioscópica y motilidad ocular extrínseca era normal. La PIO era de 16 OD y 18mmHg OI, la exoftalmometría (Hertel a 100) fue de 25/23 con defecto pupilar aferente relativo OI.

Hasta este punto todo parecía indicar que nos encontrábamos ante una afectación del segundo par

izquierdo. Al realizar el fondo de ojo (Figura 1) observamos en su ojo izquierdo atrofia y palidez del nervio óptico, el cual presentaba unos bordes poco delimitados. Ello hacía pensar en un proceso de compresión progresiva. La presencia de un cortocircuito optociliar dirigió nuestras sospechas hacia una oclusión de vena central de la retina (OVCR) antigua OI, siendo el resto de la exploración normal.

En su ojo derecho encontramos un borramiento y elevación de los 360° del reborde papilar. Además, se observaban unas telangiectasias más marcadas en el sector nasal superior de dicha papila. Por último, cabe destacar que ambas papilas tienen ausencia de excavación, factor de riesgo conocido para síndromes compartimentales locales como la neuritis óptica isquémica anterior (NOIA) no arterítica y la OVCR (Figura 1).

Correspondencia:
Jesús Torres Blanch
Servicio de Oftalmología
Hospital General Vall d'Hebron
Pg. Vall d'Hebron, 119-129
08035 Barcelona

La posibilidad de una NOIA no arterítica estaba también respaldada (además del disco de riesgo) por los factores de riesgo cardiovasculares pero no se observaban hemorragias en el disco. En contra de la NOIA arterítica (además del aspecto de la papila izquierda) estaban la VSG de 8mm/h y la ausencia de clínica acompañante. Otra posibilidad era la de una neuropatía óptica tóxico-nutricional por los antecedentes de tabaquismo y alcoholismo, aunque la presencia de edema de papila y de shunt optociliar no son frecuentes en estos casos. Finalmente, dentro del diagnóstico diferencial entraban los procesos compresivos intraorbitarios o intracraneales (Síndrome de Foster-Kennedy), por lo que solicitamos perimetría y TAC. En la campimetría se aprecia un aumento de la mancha ciega y escalón nasal en OD. En el TAC orbitario OD podemos observar una lesión ocupante de espacio bien delimitada intraconal, situada lateral al nervio óptico entre los tercios medio y superior (Figuras 2a, 2b, 2c y 2d).

Para una mejor visualización y para el estudio de la captación de contraste se realizó RMN. La imagen radiológica mostraba una lesión oval con captación marcada y homogénea de gadolinio a nivel de la órbita derecha. En ninguna de estas pruebas radiológicas se encuentra alteración alguna en el cráneo, el parénquima cerebral y tampoco en la órbita izquierda.

El diagnóstico diferencial será pues el de los tumores orbitarios: glioma, meningioma de nervio óptico, metástasis, neoplasias hematopoyéticas y hemangioma cavernoso orbitario. Éste último es una lesión bien delimitada, ovalada y con captación homogénea de contraste. Por lo tanto, ésta era la posibilidad más probable.

Ante la sospecha de hemangioma cavernoso de la orbita derecha se procedió a una exéresis total de la lesión (Figura 3). Dada la localización de la misma se realizó una orbitotomía lateral conservando la pared lateral de la órbita.

Histopatología

Para el estudio anatomopatológico de la muestra se emplearon tinciones de Hematoxilina/Eosina (Figura 4a), tinción de Elastina (Figura 4b) y Tricrómico de Masson (Figura 4c). El resultado mostró una lesión predominantemente vascular, sin atipias endoteliales ni estromales, con componente mixto (venoso y arterial) y que contenía un importante componente de fibrosis.

En el postoperatorio inmediato el paciente presentó una midriasis arreactiva del ojo derecho y un déficit de abducción del mismo ojo, con una posición primaria de la mirada (PPM) sin desviación. En la exploración realizada al mes de la intervención el paciente presentaba una AV de 0.6 OD y movimiento de manos OI, midriasis arreactiva OD, endotropía OI de 6 Dioptrías Prismáticas en PPM y una leve limitación a la abducción del ojo derecho. La midriasis podría explicarse por una lesión yatrogénica perqui-



Figura 1.
Al realizar el fondo de ojo observamos en su ojo izquierdo atrofia y palidez del nervio óptico, el cual presentaba unos bordes poco delimitados. Ambas papilas tienen ausencia de excavación



Figura 2.
TAC en proyecciones sagital, coronal y horizontal, respectivamente

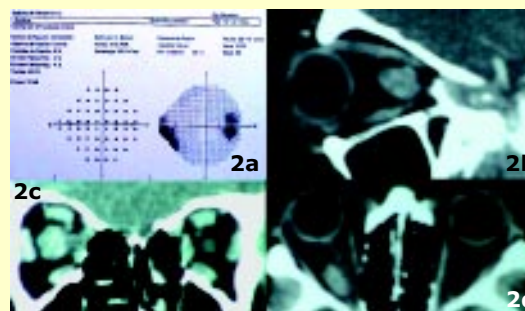


Figura 3.
Exéresis total de la lesión



rúrgica del ganglio ciliar, y la endotropía izquierda es una desviación secundaria a la paresia del recto lateral derecho, siendo este ojo el fijador.

Discusión

El hemangioma cavernoso constituye el tumor orbitario más frecuentemente encontrado en adultos. Henderson, *et al.*¹ encontraron una incidencia del 4,3% entre todos los procesos expansivos orbitarios. No tiene predilección por ninguna etnia y suele presentarse entre la tercera y quinta década. Existe un predominio de mujeres entre leve (8:7 según Henderson, *et al.*¹) y moderado (7:3 según Harris y Jakobiec²).

Anatomopatológicamente³ constan de tejido vascular benigno y de crecimiento lento que no maligniza ni recidiva. A pesar de ello, dada su localización pueden presentar malignidad clínica: compromiso de la

agudeza visual y/o de los campos visuales, diplopia, disfunción pupilar, lagofthalmos y consecuente queratopatía y perforación ocular.

La exploración⁴ mediante TAC muestra una imagen oval, bien delimitada y homogénea. En la ecografía en modo A presenta una alta ecogenicidad uniforme secundaria a los septos intersticiales. Si empleamos el estudio de flujo mediante Doppler observaremos una lesión vascular con flujo deprimido.

El tratamiento⁴ es la exéresis total en bloque, pero la mayoría no precisan del mismo ya que no suelen comprometer estructuras nobles. El abordaje⁵ más común es la orbitotomía lateral y puede emplearse instrumental de ayuda como la criosonda, láser de dióxido de carbono o de Nd:YAG. Dichos elementos accesorios disminuyen el riesgo de sangrado de la lesión. Si el tumor se extiende intracranealmente la cirugía debe realizarse en conjunto con neurocirujanos y/o otorrinolaringólogos

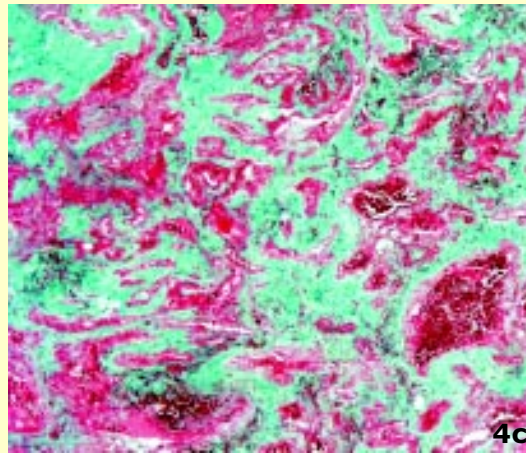
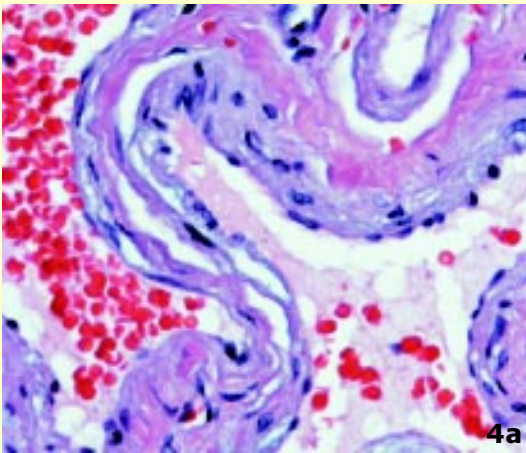
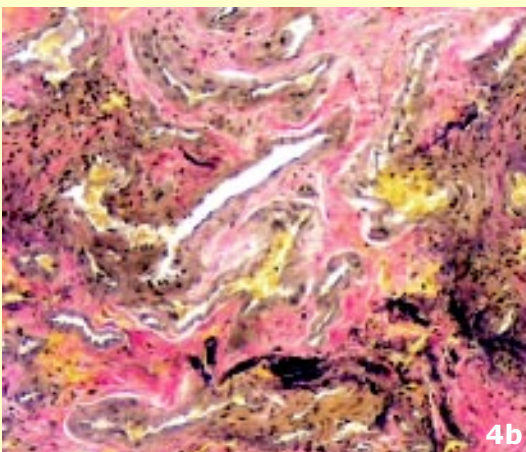


Figura 4.
Figura 4a. Tinción Hematoxilina Eosina
Figura 4b. Tinción Elastina
Figura 4c. Tinción Tricrómico de Masson



Bibliografía

1. Henderson GW, et al. Vascular hamartomas, hyperplasias and neoplasms. En: Henderson, ed. *Orbital Tumors*. New York: Raven Press, 1994;94-100.
2. Harris GJ, Jakobiec FA. Cavernous hemangioma of the orbit: A clinicopathologic analysis of sixty-six cases. En: Jakobiec, ed. *Ocular and Adnexial Tumors*. Birmingham: Ala, 1978;741-81.
3. Shields JA, Shields CL. *Vascular and hemorrhagic lesions. Orbital Tumors*. Philadelphia: Lippincott, William and Wilkins, 1999;50-6.
4. Pérez Moreiras JV. En: *Patología Orbitaria*. Tomo 2: 1044 y 1133-1134.
5. Pérez Casaseca C. Orbitotomía lateral en la extirpación de un adenoma pleomorfo de la glándula lagrimal. *Oftalmología Práctica* 2003;17:16-23.