Pérdida de agudeza visual unilateral progresiva asociada a otros signos o síntomas oculares

Progressive unilateral visual loss associated with other ocular signs or symptoms

E. Pascual, A. Blázquez

Resumen

Las malformaciones venosas cavernosas (MVC), anteriormente conocidas como hemangiomas cavernosos, son los tumores benignos más frecuentes de la órbita. Producen una proptosis lentamente progresiva e indolora y, en algunas ocasiones, también diplopía y dolor. La pérdida visual o campimétrica es la complicación más grave de esta entidad.

Palabras clave: Malformaciones venosas cavernosas. Hemangioma cavernoso orbitario. Proptosis. Neuropatía óptica compresiva.

Resum

Les malformacions venoses cavernoses (MVC), anteriorment conegudes com hemangiomes cavernosos són els tumors benignes més freqüents de l'òrbita. Produeixen proptosi indolora i lentament progressiva, de vegades també diplopia i dolor. La pèrdua visual o campimètrica és la complicació més greu d'aquesta malaltia.

Paraules clau: Malformacions venoses cavernoses. Hemangioma cavernós orbitari. Proptosi. Neuropatia òptica compressiva.

Abstract

Cavernous venous malformations (CVM), previously known as cavernous hemangioma are the most frequent benign tumors of the orbit. They produce slowly progressive painless proptosis, sometimes also diplopia and pain. The most severe complication of these tumors is the visual loss or visual field defect.

Key words: Cavernous venous malformations. Orbital cavernous hemangioma. Proptosis. Compressive optic neuropathy.

1.2.2. Pérdida de agudeza visual unilateral progresiva asociada a otros signos o síntomas oculares

Progressive unilateral visual loss associated with other ocular signs or symptoms

E. Pascual[1], A. Blázquez[2]

[1]Unidad de Neurooftalmología. Servicio de Oftalmología del Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona. [2]Unidad de Neurooftalmología. Servicio de Oftalmología del Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona.

Correspondencia:
Ester Pascual Benito
E-mail: epascual.germanstrias@gencat.cat

Caso clínico

Se trata de un paciente varón de 57 años, sin alergias medicamentosas ni antecedentes patológicos de interés, que consultó por proptosis progresiva indolora y disminución de agudeza visual (AV) del ojo derecho (OD) de seis meses de evolución. Como antecedentes oftalmológicos, presentaba una hipermetropía bilateral y astigmatismo oblicuo corregido con gafas.

Su visión era 0,1 en el OD y 0,9 en el ojo izquierdo (OI), tenía grave discromatopsia y defecto pupilar aferente relativo en su OD. Se apreció una importante proptosis del OD, con limitación en la abducción de este ojo, aunque sin diplopía. En el fondo de ojo, no se detectó edema ni atrofia de papila. Tampoco se observaron pliegues coroideos en el polo posterior. El estudio del campo visual (CV) del OD reveló un defecto del cuadrante superotemporal con una disminución generalizada de la sensibilidad, mientras que el CV del OI era normal (Figura 1). La tomografía de coherencia óptica (OCT) de papila del OD detectó un defecto incipiente en la capa de fibras nerviosas peripapilares superonasal (Figura 2). No se observaron defectos en la capa de células ganglionares de la retina en la OCT macular.

La resonancia magnética (RM) confirmó la sospecha de neuropatía óptica compresiva por tumoración orbitaria. Se objetivó una lesión ocupante del espacio intraconal derecho, que desplazaba el nervio óptico y los músculos extraoculares hacia la parte superior y nasal (Figura 3). Ligeramente heterogénea con bordes bien definidos, pseudocapsulada, presentaba una hiperintensidad en secuencias T2, compatible con hemangioma cavernoso. Tras la extirpación, el estudio anatomopatológico de la pieza confirmó que se trataba de un hemangioma cavernoso con fenómenos de trombosis focal.

Algoritmo diagnóstico y diagnóstico diferencial

La pérdida de AV unilateral progresiva acompañada de otros signos oftalmológicos, como la proptosis, diplopía o estrabismo,

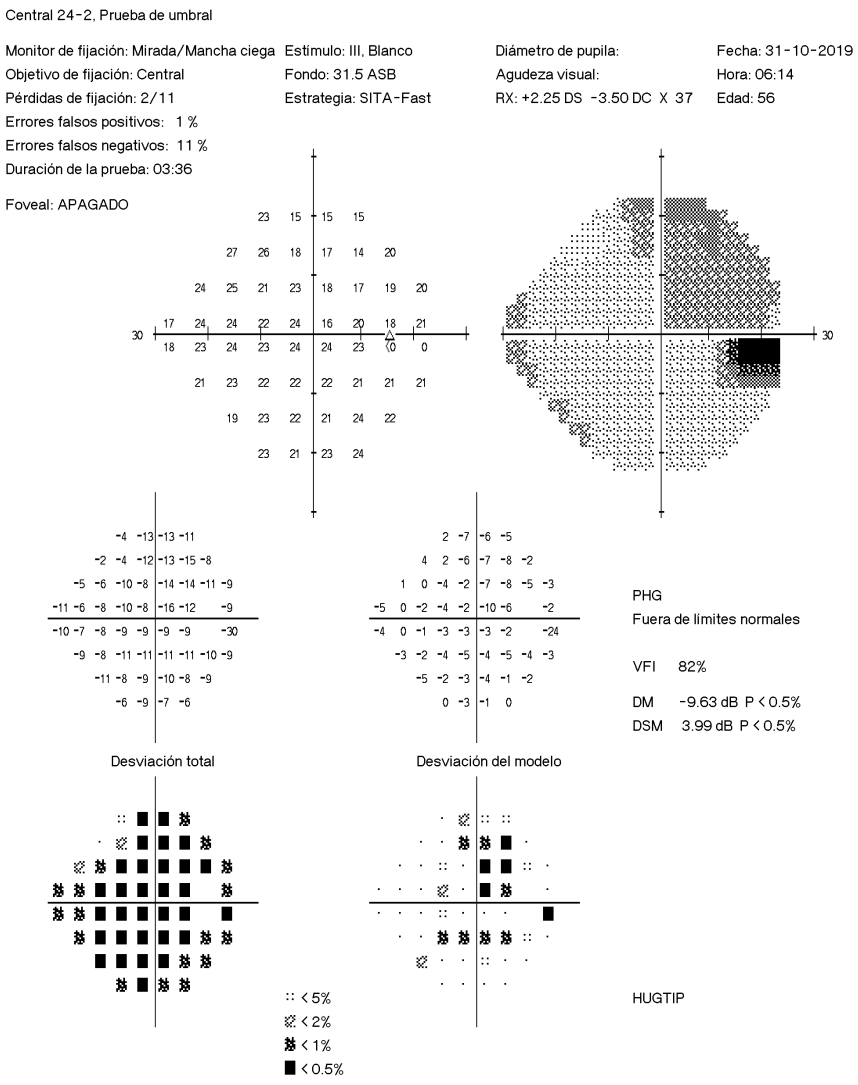

Figura 1. Campimetría visual del ojo derecho. Se aprecia, además de una reducción generalizada de la sensibilidad, un defecto en el cuadrante superotemporal.

indica la presencia de una patología orbitaria. Típicamente, las lesiones localizadas en la parte más posterior de la órbita (ápex orbitario) producen mayor pérdida visual que proptosis[1].

Puede ser de ayuda la regla de las 6 P en la anamnesis y la exploración orbitarias[2] (Tabla 1).

Aparte de la exploración orbitaria, se debe explorar la función visual completa: AV monocular bilateral, motilidad ocular intrínseca (incluyendo el estudio del defecto pupilar aferente relativo), visión cromática monocular, segmento anterior y posterior del ojo bajo midriasis, presión intraocular, campimetría visual automatizada y OCT de papila y macular de células ganglionares.

El estudio de neuroimagen es imprescindible para caracterizar mejor la lesión[2]. La tomografía axial computarizada (TAC) es una técnica rápida, fácilmente accesible y que proporciona imágenes de alta resolución de las estructuras óseas y el tejido blando adyacente. Resulta especialmente útil en pacientes con antecedentes de traumatismo órbito-facial y ante la sospecha de orbitopatía asociada al tiroides. Aunque la RM es una técnica más costosa y

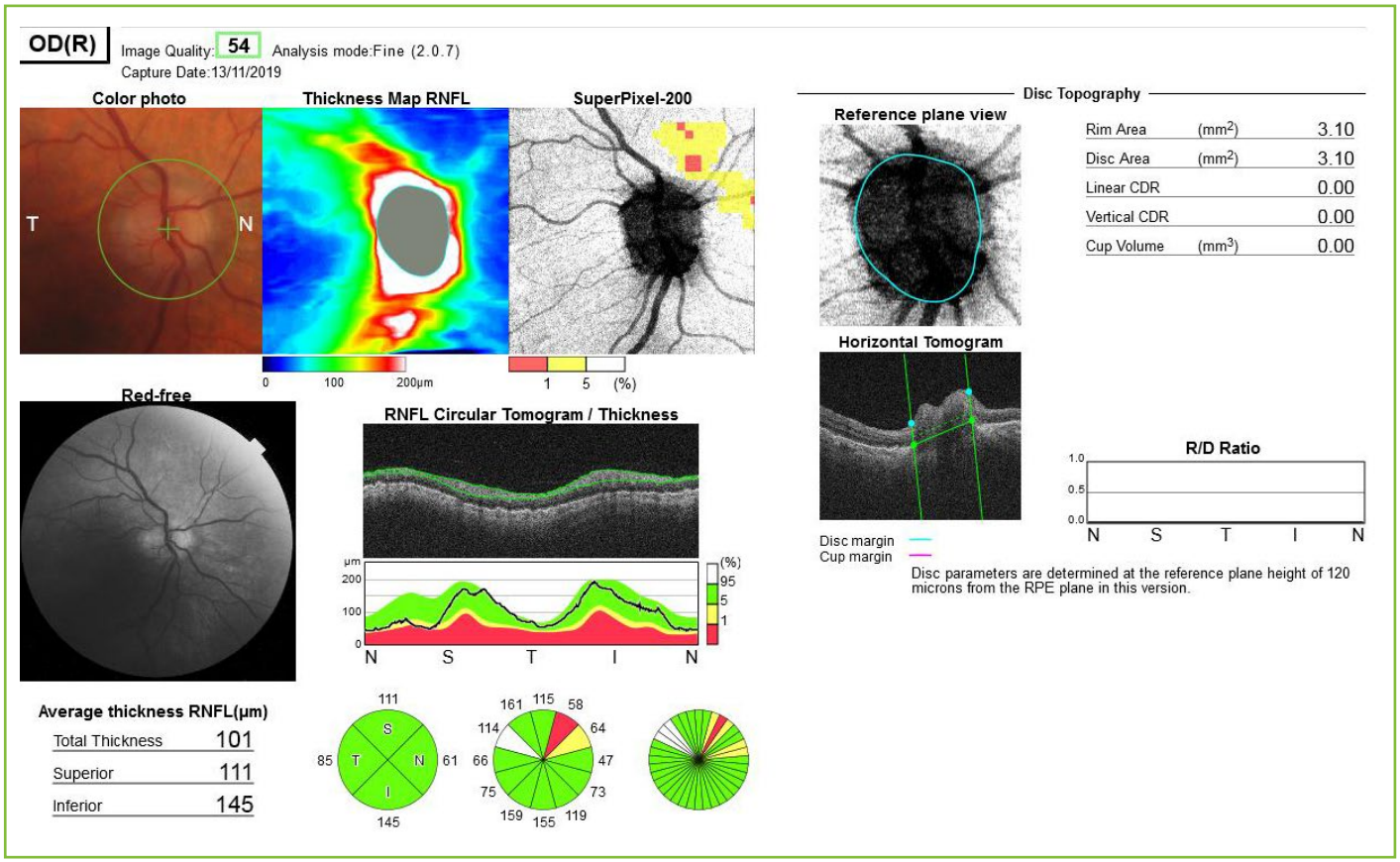

Figura 2. Tomografía de coherencia óptica de papila del ojo derecho. Se observa un defecto incipiente en la capa de fibras nerviosas de la retina peripapilares a nivel superonasal.

Tabla 1. Regla de las 6 P para realizar una anamnesis y exploración orbitarias sistemática[2].

Pain	Presencia o ausencia de dolor, constante o intermitente, asociado a los movimientos oculares, localización…
Progression	Progresión
Proptosis	Medir con exoftalmómetro, dirección de la protusión del globo
Pulsation	Auscultar el globo
Palpation	Palpar el reborde orbitario y la órbita anterior en busca de masas
Periocular changes	Cambios de color de la piel palpebral, edema, presencia de lesiones palpebrales, vasos conjuntivales…

menos accesible, permite una mejor diferenciación de los tejidos blandos en el espacio periocular, orbitario e intracraneal. El uso de contraste (con gadolinio) es de gran utilidad para determinar la estirpe de la masa orbitaria. La arteriografía o venografía son técnicas útiles ante la sospecha de lesiones de tipo vascular. La ecografía orbitaria también juega un papel en la caracterización de lesiones vasculares, otras masas intraconales y extraconales, y en la valoración del engrosamiento de los músculos extraoculares.

Se recomienda realizar una analítica de sangre con hemograma completo y perfil tiroideo para el abordaje inicial de neuropatía óptica por lesión orbitaria. En algunos casos, es preciso ampliar el estudio inmunológico[2] (inmunoglobulina G4, anticuerpo anticitoplasma de neutrófilo, enzima convertidora de la angiotensina, lisozima…).

Ante una proptosis unilateral progresiva más indolente y de curso crónico, el diagnóstico diferencial se plantea principalmente

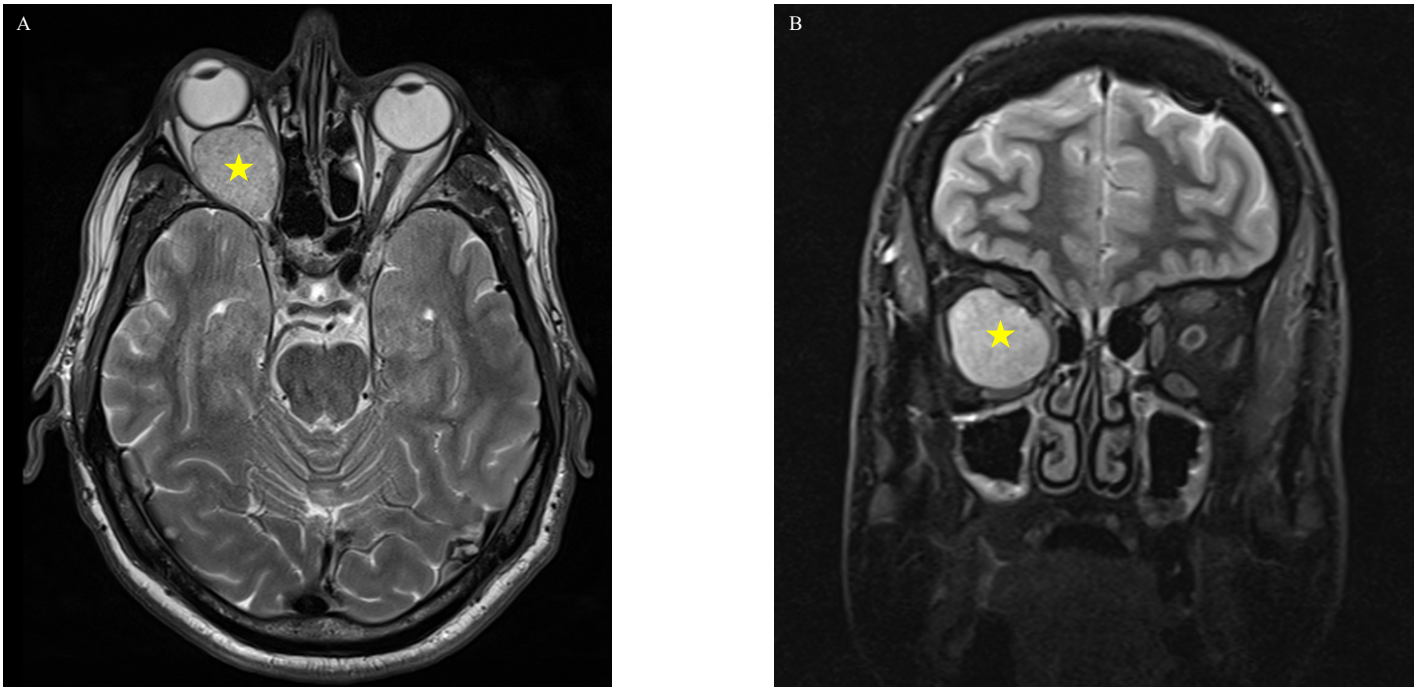

Figura 3. Resonancia magnética orbitaria. **A.** Secuencia T2 axial. Lesión intraconal derecha hiperintensa (estrella amarilla) levemente heterogénea, de bordes bien definidos, con una pseudocápsula que genera proptosis. **B.** Secuencia T2 coronal. Masa retroocular derecha hiperintensa (estrella amarilla) que se extiende hacia el ápex orbitario, desplazando los músculos extraoculares y el nervio óptico hacia la parte superior y nasal.

entre tumores sólidos (primarios o metastásicos) o vasculares[2]. Los procesos inflamatorios o infecciosos que afectan a la órbita tienen un curso mucho más rápido y progresivo.

Las MVC de la órbita, anteriormente hemangiomas cavernosos, son los tumores orbitarios benignos más frecuentes de los adultos[3]. Afectan predominantemente a mujeres (60%), siendo la 4ª y 5ª décadas las de mayor prevalencia. La mayoría se presentan en forma de única lesión, unilateral y esporádica, aunque también se han descrito casos múltiples, bilaterales y asociados a malformaciones linfáticas o arteriovenosas o a algunas enfermedades sistémicas.

El síntoma de debut en el 70% de los casos es la proptosis, lentamente progresiva y axial, debido a su predilección por la localización intraconal. Otros síntomas asociados son la pérdida visual, el estrabismo, la diplopía, el dolor o el edema palpebral. Ocasionalmente estos pueden aparecer de forma aguda si se produce sangrado intratumoral.

En la TAC, aparecen como masas bien circunscritas, de densidad generalmente homogénea con diferentes patrones de realce tras la inyección de contraste. En las secuencias de T1 de la RM son isointensas o ligeramente hipointensas, y son hiperintensas en T2 con realce progresivo tras la inyección de gadolinio[1,3,4].

Histológicamente se caracterizan por ser lesiones formadas por múltiples canales vasculares grandes recubiertos por células endoteliales, con abundante estroma y una cápsula fibrosa muy bien definida[5].

Se indica tratamiento quirúrgico en caso de neuropatía óptica compresiva y ante una proptosis desfigurante. Las vías de abordaje descritas son varias y su elección dependerá de la localización de la MVC y la experiencia del cirujano[5]. Se recomienda la observación en los pacientes asintomáticos. Cuando las lesiones son muy profundas (ápex orbitario), dado el elevado riesgo de comprometer las estructuras adyacentes, se recomienda la esclerotherapia (inyección intralesional de bleomicina A5), la exéresis subtotal con finalidad descompresiva, cauterio con bipolar o la radiocirugía estereotáctica fraccionada y bisturí gamma[3]. Si la exéresis es completa, las recurrencias son muy raras.

El diagnóstico diferencial de las MVC se establece con el tumor fibroso solitario y la malformación linfática, aunque también se debe contemplar el linfoma, el schwanoma y el histiocitoma[3]. La RM permite la mejor caracterización de estos tumores orbitarios.

Conclusiones

La pérdida visual unilateral progresiva con proptosis sugiere la presencia de patología tumoral orbitaria. La MVC es la causa más frecuente de tumor benigno en el adulto. Las pruebas de imagen, además de aproximar el diagnóstico diferencial respecto a otros trastornos, permiten planificar el tratamiento quirúrgico si el caso lo precisa.

Bibliografía

1. Zhang L, Li X, Tang F, Gan L, Wei X. Diagnostic Imaging Methods and Comparative Analysis of Orbital Cavernous Hemangioma. *Front Oncol.* 2020;10:577452.
2. Topilow NJ, Tran AQ, Koo EB, Alabiad CR. Etiologies of Proptosis: A review. *Intern Med Rev*. 2020;6(3):10.18103/imr.v6i3.852.
3. Calandriello L, Grimaldi G, Petrone G, Rigante M, Petroni S, Riso M, *et al.* Cavernous venous malformation (cavernous hemangioma) of the orbit: Current concepts and a review of the literature. *Surv Ophthal.* 2017;62(4):393-403.
4. Young SM, Kim YD, Lee JH, Woo KI. Radiological Analysis of Orbital Cavernous Hemangiomas: A Review and Comparison Between Computed Tomography and Magnetic Resonance Imaging. *J Craniofac Surg.* 2018;29(3):712-6.
5. Clarós P, Choffor-Nchinda E, López-Fortuny M, Clarós A, Quintana S. Orbital cavernous haemangioma; profile and outcome of 76 patients managed surgically. *Acta Oto-Laryngologica.* 2019;139(8):720-5.