

Hemangioma Cavernoso Intraconal de presentación inusual: reporte de un caso y revisión de la literatura

Intraconal Cavernous Hemangioma of unusual presentation: a case report and literature review

Roger Díaz-Guevara^{1,a}, Marcel Alonso Diaz-Nolazco^{1,a},
Miriam Díaz-Sánchez^{1,b}, Marco Robles^{1,c}

RESUMEN

Introducción: El hemangioma cavernoso orbitario, es uno de los tumores intraorbitarios más frecuentes. Suele presentarse en pacientes entre la cuarta a quinta décadas de la vida, con inicio insidioso y curso lentamente progresivo, y un mayor porcentaje de mujeres afectadas. A pesar de ser un tumor benigno, altera la estructura ocular por compresión. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son proptosis axial y disminución de la agudeza visual. Un diagnóstico adecuado es crucial para seleccionar el mejor enfoque terapéutico. En general, se requiere tratamiento quirúrgico en caso de lesiones sintomáticas. **Reporte de caso:** se presenta el caso de una paciente mujer de 29 años, quien acude a nuestro servicio presentando protrusión del globo ocular izquierdo de 4 meses de evolución, asociado a disminución de agudeza visual, diplopía, edema de papila y pliegues coriorretinales con compromiso macular; que fue tratada quirúrgicamente obteniendo adecuados resultados estéticos y visuales.

Palabras clave: Hemangioma cavernoso; Exoftalmia; Cirugía (Fuente: DeCS-BIREME).

ABSTRACT

Introducción: Orbital cavernous hemangioma is one of the most frequent intraorbital tumors. It usually occurs in patients between the fourth and fifth decades of life, with insidious onset and progressive slow course, and a higher percentage of affected women. Despite being a benign tumor, alter the ocular structure by compression. The most frequent clinical manifestations are axial proptosis and decreased visual acuity. An adequate diagnosis is crucial to select the best therapeutic approach. In general, surgical treatment is required in case of symptomatic lesions. **Report the case:** The case of a 29-year-old female patient is presented, who comes to our service presenting protrusion of the left eyeball with 4 months evolution, associated with decreased visual acuity, diplopia, papillae edema and chorioretinal folds with macular involvement; which was treated surgically obtaining adequate aesthetic and visual results.

Keywords: Hemangioma; Cavernous; Exophthalmos; Surgery (Source: DeCS-BIREME).

INTRODUCCIÓN

El hemangioma cavernoso orbitario (HCO) es la lesión orbitaria benigna más común en adultos, sobre todo entre los cuarenta a cincuenta años de edad, el 60% de los casos ocurren en mujeres, y actualmente puede haber una influencia de hormonas sexuales femeninas en su curso clínico^(1,2). Las manifestaciones clínicas más frecuentes son la proptosis y el deterioro visual progresivo, además presentándose, estrabismo, diplopía, pliegues coroides y cambios en el disco óptico en diferentes grados^(1,3,4). Los síntomas suelen ser reversibles a menos que se produzca una modificación de la longitud axial permanente o se comprometa la función del nervio óptico, causando una discapacidad visual irreversible. La combinación de ultrasonido, tomografía computarizada y la resonancia magnética conduce a un diagnóstico preciso en la gran mayoría de los casos, sin embargo el diagnóstico final lo establece el estudio de la anatomía patológica. Las opciones de tratamiento se han modificado progresivamente para incluir tratamientos menos invasivos, que abarcan desde opciones no quirúrgicas hasta opciones quirúrgicas, según sea el caso⁽¹⁾.

1. Hospital Nacional Dos de Mayo, Lima, Perú.
a. Médico Residente de Oftalmología.
b. Médico Asistente de Oftalmología.
c. Médico Cirujano de Cabeza y cuello.

REPORTE DEL CASO

Paciente femenina de 29 años de edad, sin antecedentes patológicos personales de interés, que acude al servicio de oftalmología por presentar disminución de agudeza visual (AV) y diplopía con protrusión del globo ocular izquierdo, desde hace 4 meses. En el examen oftalmológico (Tabla 1), en el ojo derecho (OD) los hallazgos fueron no contributorios, sin embargo en el ojo izquierdo (OI) se aprecia AV disminuida, proptosis de 26mm, asociado a lagoftalmos, exotropía, con adducción y superversión limitadas. Las pupilas se mostraron centrales, isocóricas, reactivas a la luz. En el fondo de ojo presentó edema de papila y pliegues coriorretinales, los cuales fueron corroborados con la Tomografía de Coherencia Óptica (SD - OCT). (Figura 1A, B y C)

Tabla N°1. Hallazgos clínicos en la evaluación oftalmológica inicial.

OD 20/25	AV	OI 20/50
Sin alteraciones	Párpados y Globos oculares	Proptosis inferotemporal, Lagoftalmos Exotropía
17/103 mm	Exoftalmometría	26/103 mm
14mmHg	Tonometría	16mmHg
Conservados	Mov. Oculares	Adducción y superversión limitadas
Sin alteraciones	Segmento Anterior	Sin alteraciones
Normal	Fondo de Ojo	Pliegues Coriorretinales, edema de papila

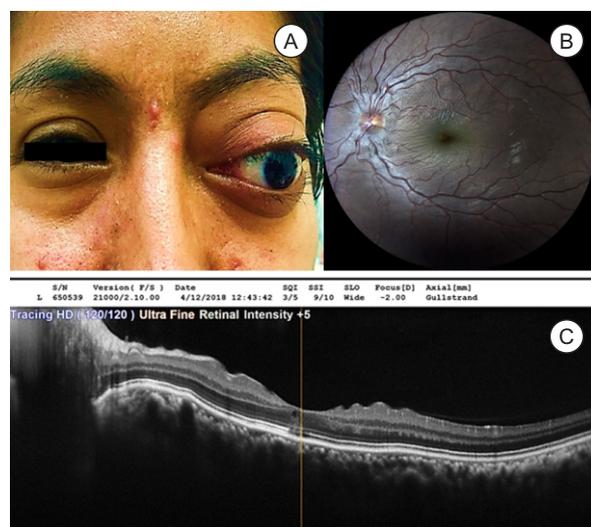


Figura N°1. A. Fotografía del paciente en su primera consulta. **B.** Foto clínica de fondo de ojo izquierdo. Se aprecia una papila de bordes mal definidos de predominio superior e inferior más pliegues coriorretinales que comprometen la mácula. Estos hallazgos se corroboran con los encontrados en la SD-OCT. **C.** OCT de dominio espectral (SD-OCT) de mácula de OI. Se aprecia pliegues coriorretinales que comprometen la mácula.

En la campimetría computarizada del OI, el déficit visual se manifestó como aumento de la mancha ciega

con escalones nasales superior e inferior y tendencia a formar un escotoma arciforme superior. La campimetría del OD mostró disminución inespecífica de la sensibilidad retiniana.

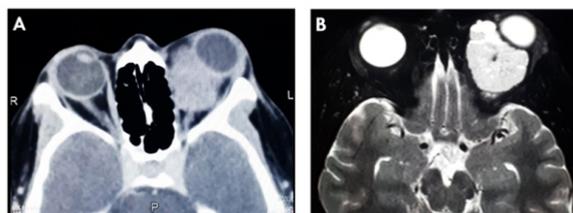


Figura N°2. TEM de órbitas A. Marcada proptosis del OI, causada por tumoración intraconal en cuadrante superior interno, de densidad de partes blandas, isodensa con los músculos extraoculares (MEO), bordes nítidos, forma ovoidea y calcificación central, que se encuentra desplazando distalmente al NO. **B.** Tras la administración de contraste yodado, no muestra captación significativa.

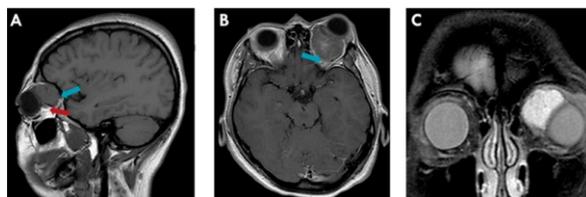


Figura 3. RMN de órbitas. A, B. Observamos una tumoración intraconal izquierda de 35x30x24mm, que desplaza al NO (flecha roja) y compromete el ápex (flechas azules), morfología ovoide, quística, compleja multiloculada, con tabiques y estructuras vasculares en su interior. **C.** La lesión es iso-intensa en las imágenes ponderadas en T1 y de alta señal en aquellas ponderadas en T2, con restricción de la difusión de contraste y presenta un pequeño foco central de baja señal que representa microcalcificación, observada en la TEM previa.

En la ecografía en modo B se aprecia engrosamiento coroideo con pérdida de la sinusidad normal del nervio óptico (NO), en la biometría óptica encontramos una diferencia significativa en la longitud axial (OD: 24.15 mm, OI: 23.27mm). En la Tomografía espiral multicorte (TEM) de órbitas con contraste observamos una marcada proptosis condicionada por una tumoración de localización intraconal y sin captación significativa de contraste (Figura N°2). La morfología de la tumoración fue mejor definida mediante Resonancia magnética nuclear (RMN) con contraste y se evidenció la compresión del NO y el compromiso del ápex (Figura N°3).

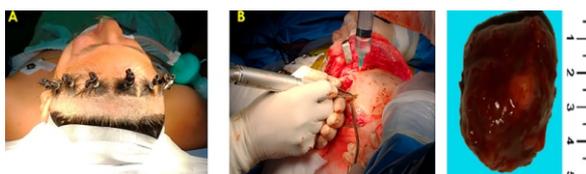


Figura N°4. A Preparación de zona operatoria. **B.** disección por planos para abordar la órbita mediante una osteotomía fronto-temporal **C.** Pieza operatoria extirpada: tumoración de 5x4x3cm, blanda, oscura, multiloculada.

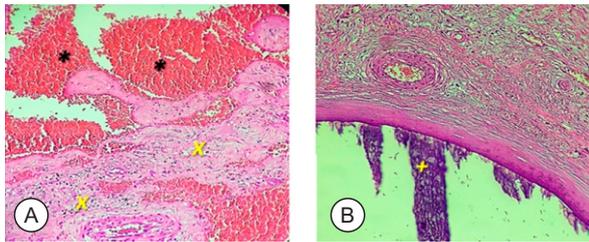


Figura N°5. Se muestran dos láminas histológicas, con tinción HE [400X] **A.** Lechos vasculares (*) con áreas de fibrosis circundantes(x). **B.** zonas con calcificación distrófica (+). El resultado del estudio anatomopatológico fue: Fibroma asociado a hemangioma cavernoso con calcificación distrófica.

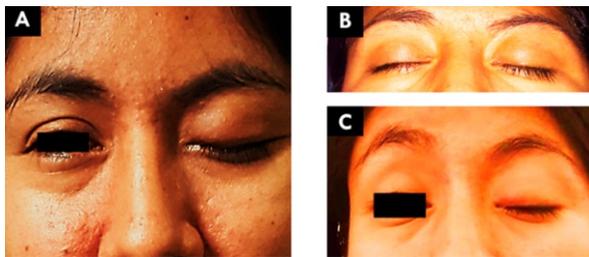


Figura 6. Foto clínica a mes **A.** y dos meses post operatorios **B** y **C.** Los resultados estéticos han sido satisfactorios, observamos que la proptosis ha disminuido considerablemente.

El manejo médico consistió en lubricantes oculares y oclusión palpebral del OI, además se solicitó la evaluación por los servicios de Neurocirugía y Cirugía de cabeza y cuello. Con los datos de evaluación clínica y de exámenes auxiliares se planteó como principales diagnósticos diferenciales: Hemangioma Cavernoso, Linfangioma, Schwannoma, Glioma del Nervio óptico.

Se decide un manejo quirúrgico, multidisciplinario. Se realiza una craneotomía, a través de una incisión coronal compuesta, que permitió abordar el tumor mediante osteotomía orbitaria fronto-temporal, logrando la resección quirúrgica completa del tumor y posterior osteosíntesis con malla y tornillos de titanio (Figura N°4). En los hallazgos intraoperatorios destaca la adherencia a tejidos orbitarios sobre todo al Músculo elevador del párpado superior. La pieza operatoria extraída fue enviada a anatomía patológica para su estudio, dando como resultado: Fibroma asociado a hemangioma cavernoso con calcificación distrófica (Figura N°5).

La evolución de la paciente fue favorable, observándose buenos resultados estéticos y visuales en las evaluaciones postoperatorias de uno y dos meses. La proptosis mejoró considerablemente, con movimientos oculares conservados y sin diplopía, además en los hallazgos del fondo de ojo el edema de papila y los pliegues han disminuido, acompañados de una mejor agudeza visual (Tabla N°2). La evaluación postoperatoria mediante fotografías de fondo de ojo, campimetría, SD-OCT macular y RMN de control, corroboran los hallazgos clínicos favorables.

Tabla N°2. Evolución clínica de los hallazgos oftalmológicos inicial, al mes y dos meses postoperatorios del OI.

	VALORACIÓN INICIAL	1 MES POST-QX	2 MESES POST-QX
AGUDEZA VISUAL	20/50	20/25	20/20-2
PÁRPADOS Y GLOBOS OCULARES	Proptosis inferotemporal, Lagofthalmos Exotropía	Edema palpebral superior Ptosis palpebral superior Parestesias periorculares	Ptosis palpebral superior
EXOFTALMOMETRÍA (OD: 17mm)	26/103 mm	18/103 mm	17/103 mm
TONOMETRÍA (OD: 14mmHg)	16mmHg	15mmHg	15mmHg
MOV. OCULARES	Adducción y supravversión	Conservados No diplopía	Conservados No diplopía
FONDO DE OJO	Pliegues Coriorretinianos, edema de papila	Disminución de pliegues No edema de papila	Disminución marcada de los pliegues retinianos
SEGMENTO ANTERIOR	Sin alteraciones	Sin alteraciones	Sin alteraciones

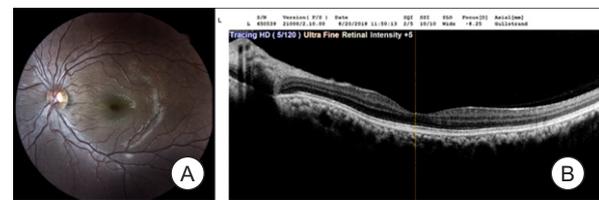


Figura N°7. **A.** Foto clínica a los dos meses del postoperatio, donde se aprecia una papila óptica de bordes nítidos y los pliegues del polo posterior casi han desaparecido **B.** SD - OCT de mácula de OI. La disminución de pliegues en el polo posterior ha sido evidente.

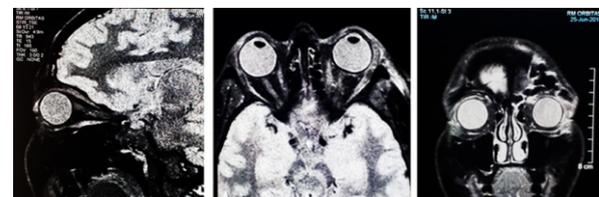


Figura N°8. En la RM de órbita, tanto en el corte Sagital, Frontal y transversal, se aprecia que la región intraconal está libre de tumor, con presencia de tejido cicatricial sin compresión del globo ocular. En el corte Coronal (imagen de la derecha) se aprecia: Craneotomía frontal izquierda y secuela postquirúrgica del techo de la órbita izquierda, con elementos metálicos de fijación y prótesis.

DISCUSIÓN

El hemangioma cavernoso orbitario (HCO) es la lesión orbitaria benigna más común en adultos^(1,5). Suele presentarse en personas de cuarenta a cincuenta años y alrededor del 60% de los casos ocurren en mujeres^(1,2). Varios estudios han demostrado que HCO debe definirse más correctamente como una malformación venosa cavernosa (MVC) que como una neoplasia^(1,6,7). Las series nacionales indican que el 3,9% de los tumores orbitarios son vasculares, siendo el HCO el 1,9%⁽³⁾. Diversas series internacionales indican que entre los tumores orbitarios, los vasculares representan el 36-41%, siendo el HCO el 6-8% (3,4). Más del 80% de los HCO comprometen el espacio intraconal (suele respetar el

ápex), lo que conduce a la proptosis axial progresiva, que es el signo y el síntoma más común (70% de los casos) con desplazamiento del globo ocular principalmente hacia abajo. La progresión de la proptosis es aproximadamente de 2 mm por año, con un promedio de 5 mm en la presentación clínica, con un crecimiento de 0.2 cm³/año. Después del exoftalmos, el deterioro visual es el signo más común, presentándose en el 50% de los pacientes, aunque generalmente no es peor que 20/40⁽¹⁾. También pueden presentarse dolor, masa palpable, estrabismo, diplopía, pliegues coroideos y cambios en el disco óptico en diferentes grados. Los síntomas suelen ser reversibles a menos que se produzca una modificación de la longitud axial permanente o se comprometa la función del NO, causando una discapacidad visual irreversible^(1,9-11). En raras ocasiones, un HCO puede sangrar y dar lugar a un quiste hemático o una hemorragia compresiva^(1,12,13). Además se han reportado múltiples HCO y en cerebro simultáneamente⁽⁴⁾, así como la aparición de un HCO y un schwannoma intraorbitario (concomitante en la órbita contralateral) en un solo paciente⁽¹⁴⁾.

Histológicamente, se compone de espacios grandes llenos de sangre, revestidos por endotelio y separados por tabiques fibrosos, trombosis, nidos de hiperplasia perivascular y elementos estromales expandidos⁽¹⁵⁾. Una cápsula compacta y bien definida es una característica típica de la MVC.

En el diagnóstico, las imágenes juegan un papel trascendental. El ultrasonido de la órbita es una técnica no invasiva útil en la evaluación de lesiones orbitales. Una desviación prominente del curso del nervio óptico representa un hallazgo común. Debido a que las cavidades cavernosas de MVC están llenas de sangre estancada, la reflectividad es normalmente de mediana a alta, sin signos de vascularización interna. Sin embargo, el ultrasonido es bastante limitado al evaluar la relación de las lesiones con los tejidos circundantes, especialmente en las masas orbitarias apicales⁽¹⁾. En la tomografía computarizada, se visualiza como una masa de alta densidad que presenta un importante realce homogéneo o heterogéneo luego de la administración de contraste yodado. Los cortes sin contraste pueden demostrar la presencia de flebolitos calcificados, un hallazgo casi patognomónico de hemangioma cavernoso⁽⁵⁾. En la resonancia magnética, el hemangioma cavernoso tiene una estructura heterogénea. El tumor es isointenso o levemente hipointenso a la sustancia gris cerebral y los músculos extraoculares en las imágenes ponderadas en T1 e hiperintenso en las imágenes ponderadas en T2. Se identifican pequeñas imágenes de vacío de señal por artefacto de flujo en las porciones sólidas del tumor. Asimismo, estas lesiones sangran y se trombosan frecuentemente, por lo que pueden presentarse con intensidad de señal alta en secuencias ponderadas en

T1 que al igual que en tomografía, se observa un realce intenso tras la administración de contraste (Gadolinio)^(1,5,10). Aunque la RMN y la TEM pueden proporcionar pistas sobre el diagnóstico presuntivo en algunos casos, algunos autores sugieren realizar una biopsia orbitaria, ya sea por escisión o por incisión, si la lesión se encuentra en un lugar quirúrgicamente accesible, de lo contrario se puede seguir con cautela un diagnóstico clínico basado en los hallazgos de imagen^(14,16).

En general, se requiere tratamiento quirúrgico en caso de HCO sintomático, compresión del NO o de proptosis que causa alteraciones cosméticas. Algunos autores sugieren que una lesión con características de imagen típicas debería observarse con el tiempo con imágenes seriadas y pruebas de campo visual. En casos con déficits visuales mayores en la presentación inicial, o déficits menores con evidencia de crecimiento activo, entonces se debe considerar el tratamiento^(1,2,17). Varios enfoques quirúrgicos para el tumor orbital intraconal se han descrito en relación con la ubicación y el tamaño de la lesión⁽¹⁸⁾. Los factores predictores para una recuperación visual posterior a una neuropatía óptica compresiva tratada quirúrgicamente son: pérdida visual leve, un tamaño menor a 1cm, disco óptico sin alteraciones⁽¹⁾. Al seleccionar el mejor abordaje para la remoción de HCO, la ubicación anatómica de la lesión y su relación con las estructuras orbitarias deben ser los factores más relevantes. No obstante, la experiencia del cirujano juega un papel crucial.

El abordaje anterior se usa cada vez más para la remoción de HCO tanto de lesiones extraconales como intraconales que no afectan al ápex orbital, representando casi el 60% de los casos^(1,2). La orbitotomía lateral ha sido el método preferido para extirpar los HCO ya que generalmente se localizan intra y lateralmente en la cavidad orbitaria^(1,18). El manejo del HCO del ápex o en cuadrantes superiores es más complejo debido a la aglomeración de estructuras visuales críticas en un espacio reducido. Las técnicas de abordaje transcraneal se emplean para lesiones ubicadas por encima o por fuera del nervio óptico, siendo necesaria una craneotomía para alcanzar el ápice orbital^(1,2). Algunos HCO ubicados en el compartimento orbital medial o inferior y algunas en el ápex, son abordables por vía endoscópica⁽⁹⁾.

Algunas de las complicaciones que se pueden presentar, independientemente de cómo se extirpó el tumor, son: dolor, quemosis, celulitis orbitaria, ptosis palpebral, lesión del nervio óptico, lesiones vasculares orbitarias, defectos pupilares aferentes, pérdida visual, estrabismo, resultados estéticos no satisfactorios, etc.^(1,9).

Se concluye de este reporte de caso, que el HCO

intraconal de presentación inusual, fue tratado quirúrgicamente, con buenos resultados visuales y estéticos. Además es importante el manejo oportuno y multidisciplinario con otras especialidades quirúrgicas afines y clínicas, para obtener los mejores resultados para el paciente.

Conflictos de interés: Los autores niegan conflictos de interés.

Financiamiento: Autofinanciado.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cavernous venous malformation (cavernous hemangioma) of the orbit: Current concepts and a review of the literature. *Surv Ophthalmol.* 2017;62(4):393-403
2. R. González García, V. Escorial Hernández, A. Capote Moreno, J. Sastre Pérez, F.J. Rodríguez Campo, et. al. Hemangioma cavernoso orbitario: Abordaje bicoronal y orbitotomía lateral. *Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac.* 2005; 26:415-419
3. Estacio R, Urbano E, Marroquín L. Perfil Epidemiológico de la Patología Orbitaria en el Instituto Nacional de Oftalmología "Dr. Francisco Contreras Campos" 2011 -2015. Laboratorio de Patología ocular: "José Antonio Avendaño Valdez".
4. Shields J, Shields C. *Eyelid, Conjunctival and Orbital tumors.* 2nd Ed. Lippincott williams & wilkins 2008. Pag. 522.
5. Cabrini M, Docampo J, Martínez M, Bruno C, Morales C. Evaluación por TC y RM de tumores orbitarios: Nuestra experiencia. *Rev Argent Radiol.* 2007;71(2):153-62.
6. Rootman J1, Heran MK, Graeb DA. Vascular malformations of the orbit: classification and the role of imaging in diagnosis and treatment strategies. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg.* 2014 Mar-Apr;30(2):91-104
7. Munivenkatappa K. Cavernous Hemangioma of orbit; Imaging Features. *Int J Recent Sci Res.* 2015:6941-6.
8. Shields JA1, Shields CL, Scartozzi R. Survey of 1264 patients with orbital tumors and simulating lesions: The 2002 Montgomery Lecture, part 1. *Ophthalmology.* 2004 May;111(5):997-1008.
9. Henderson's Orbital Tumors - James A. Garrity, John Warren Henderson, Lippincott Williams & Wilkins [Internet]. [citado 1 de septiembre de 2018]. Disponible en: <https://medbook.com.pl/ksiazka/pokaz/id/39073/tytul/hendersons-orbital-tumors-garrity-henderson-lww>
10. Orbital Tumors - Diagnosis and Treatment | Zeynel A. Karcioğlu | Springer [Internet]. pag. 156 -158. [citado 1 de septiembre de 2018]. Disponible en: <https://www.springer.com/gp/book/9781493915095>
11. Simpson MJ, Alford MA. Permanent Axial Length Change as a Result of Cavernous Hemangioma. *Optom Vis Sci.* 2011;88(7):890-893.
12. Krenzer K. *Ocular Pathology, 7th ed., Myron Yanoff and Joseph W. Sassani.* *Optom Vis Sci.* 2015;92(11):480, 481.
13. Bachelet J-T, Berhouma M, Shipkov H, Kodjikian L, Jouanneau E, Gleizal A. Orbital Cavernous Hemangioma Causing Spontaneous Compressive Hemorrhage. *J Craniofac Surg.* 2018;29(3):706.
14. Gupta S, Kaliki S, Gowrishankar S. Concomitant orbital cavernous haemangioma and schwannoma in a patient. *BMJ Case Rep.* 2017;2017:bcr2016218638.
15. Cavernous venous malformations of the orbit (so-called cavernous haemangioma): a comprehensive evaluation of their clinical, imaging and histologic nature | *British Journal of Ophthalmology* [Internet]. [citado 2 de septiembre de 2018]. Disponible en: <https://bjo.bmj.com/content/98/7/880>
16. Gündüz K, Yanık Ö. Myths in the Diagnosis and Management of Orbital Tumors. *Middle East Afr J Ophthalmol.* 2015;22(4):415-20.
17. Harris GJ. Cavernous Hemangioma of the Orbital Apex: Pathogenetic Considerations in Surgical Management. *Am J Ophthalmol.* 2010;150(6):764-73.
18. Yum J-H, Kim Y-D, Lee JH, Woo KI. Huge Cavernous Hemangiomas Enveloping the Optic Nerve Successfully Removed by a Vertical Lid Split Orbitotomy [Internet]. *Case Reports in Ophthalmological Medicine.* 2014 [citado 3 de septiembre de 2018]. Disponible en: <https://www.hindawi.com/journals/criopm/2014/135252/>

Correspondencia

Marcel Alonso Diaz-Nolazco

Correo: marceldiaz@hotmail.com

Revisión de pares

Recibido: 10/05/2019

Aceptado: 20/05/2019