

Malformaciones vasculares: caso clínico con involucro escleral

Muñoz-Solórzano Bety, Bojórquez-Yáñez Martha Ivonne, Tornero-Jiménez Andrea, Prado-Rivas José Roberto, González-Pérez Graciela

Autor para correspondencia

José Roberto Prado Rivas. Unidad Oftalmológica de Alta Especialidad “Pablo Jiménez Camarena” Hospital Civil de Guadalajara. Hospital 278. Col. el Retiro, Guadalajara, Jalisco, México
Contacto al correo electrónico: drrobertoprado@gmail.com

Palabras clave: complicaciones, malformación vascular, tratamiento, tumor orbitario.

Keywords: complications, vascular malformation, treatment, orbital tumor.



Malformaciones vasculares: caso clínico con involucro escleral

Muñoz-Solórzano B, Bojórquez-Yáñez MI, Tornero-Jiménez A, Prado-Rivas JR, González-Pérez G

Resumen

Las anomalías vasculares son un grupo de lesiones frecuentes en la edad pediátrica, se clasifican en tumores y malformaciones vasculares. La mayoría de los tumores vasculares tienen un curso benigno y presentan regresión espontánea en los primeros años de vida; a diferencia de las malformaciones vasculares las cuales característicamente se presentan desde el nacimiento y no sufren regresión. Es necesario realizar una adecuada clasificación de los componentes histopatológicos y de flujo de la lesión, ya que esto determinará el curso y pronóstico de la patología, así como la necesidad de tratamiento y su abordaje. Suelen tener una localización orbitaria, sin embargo no existen muchos casos reportados de involucro escleral. Este tipo de lesiones tienen el potencial de afectar la salud ocular y la visión, produciendo efecto de masa, proptosis, hemorragia, restricción de movimientos oculares y afectación permanente de la visión. El abordaje diagnóstico y tratamiento se convierte en un reto que requiere un manejo multidisciplinario para establecer las pautas médicas o quirúrgicas. Presentamos el caso de una malformación vascular con involucro tanto escleral como orbitario, su abordaje y manejo.

Palabras clave: complicaciones, malformación vascular, tratamiento, tumor orbitario.

Vascular malformations: report of a case with scleral involvement

Abstract

Vascular anomalies are a frequent group of lesions in the pediatric age, they are classified into tumors and vascular malformations. Most of vascular tumors have a benign course and present spontaneous regression in the first years of life, unlike vascular malformations which characteristically occur since birth and do not present regression. It is necessary to make an adequate classification of the histopathological components and of the flow of the lesion, as this will determine the course and prognosis of the disease, as well as the need for treatment and its approach.

Vascular malformations locate in the orbital region, however, there are not many reported cases of scleral involvement. This type of injury has the potential to affect eye health and vision, resulting in a mass effect, proptosis, bleeding, restriction of eye movements and permanent visual disturbances. The diagnosis and treatment become a challenge that requires a multidisciplinary approach to establish the medical or surgical interventions. We present the case of a vascular malformation with both scleral and orbital involvement, its approach and management.

Key words: complications, vascular malformation, treatment, orbital tumor.

Servicio de Oftalmología. Unidad
Oftalmológica de Alta Especialidad
"Pablo Jiménez Camarena" Hospital Civil
de Guadalajara, Guadalajara, MX

Autor para correspondencia

José Roberto Prado Rivas. Unidad
Oftalmológica de Alta Especialidad
"Pablo Jiménez Camarena" Hospital Civil
de Guadalajara. Hospital 278. Col. el
Retiro, Guadalajara, Jalisco, México
Contacto al correo electrónico:
drobertoprado@gmail.com

Introducción

Las anomalías vasculares representan un espectro de desórdenes desde una simple marca de nacimiento hasta entidades que ponen en riesgo la vida, son lesiones de tejidos blandos comunes en infantes, niños y adultos jóvenes.

Estas lesiones se presentan al nacimiento o en las primeras semanas de vida, hasta en un 12% de los recién nacidos, sin embargo la mayoría desaparecerán durante el 1º año de vida. El diagnóstico y clasificación apropiada es crucial para la adecuada evolución y manejo de las mismas, en la mayoría de las situaciones de forma multidisciplinaria.

La primera clasificación fue realizada por Virchow quien las establecía como angioma simple, angioma cavernoso, angioma racemoso y linfangioma.¹ La Sociedad Internacional para el Estudio de Anomalías Vasculares (del inglés *International Society for the Study of Vascular Anomalies* (ISSVA)) las clasificó como tumores vasculares y malformaciones vasculares.

Los tumores vasculares se caracterizan por presentar una proliferación del endotelio vascular, presentan una mayor incidencia en mujeres 3:1, con crecimiento rápido en la infancia, se clasifican en benignos, limítrofes y malignos.² El hemangioma es la lesión más frecuente de la infancia, con una incidencia de 4 a 10%. Se relaciona con hipoxia materna o infantil, aparece en las primeras semanas o meses de vida, con una regresión a lo largo del tiempo. Se conocen 3 formas de evolución: 1) la fase proliferativa hasta el primer año de edad, 2) involutivo hasta los 2-3 años de edad y 3) involucionado característicamente antes de los 10 años de edad.^{3,4}

La presencia de más de 5 lesiones requiere descartar la presencia de alteraciones viscerales. La mayoría son tumores sencillos que no requieren tratamiento, sin embargo las lesiones de alto riesgo de complicaciones deben recibir un tratamiento agresivo, principalmente se utilizan los β -bloqueadores.³

El otro grupo de división corresponde a las malformaciones vasculares, que son lesiones no tumorales compuestos de vasos displásicos con una incidencia similar entre ambos sexos, se presentan desde el nacimiento, no disminuyen de tamaño ni desaparecen. Las malformaciones vasculares se clasifican en simples, combinadas, tronculares y asociadas a otras anomalías.⁵

La clasificación de ISSVA fue ampliada por Mulliken y Glowaki tomando en cuenta la hemodinamia de las malformaciones vasculares. Se dividen en: 1) lesiones de alto flujo que incluyen malformaciones arteriovenosas y fistulas congénitas arteriovenosas y 2) lesiones de bajo flujo, como las malformaciones capilares (mancha en vino de Oporto), venosas, linfáticas y combinadas (cualquier combinación de las previamente mencionadas).⁶

Presentación de caso

Se trata de paciente femenino de 12 años de edad que acudió a la consulta externa de Oftalmología Pediátrica del Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde por presentar una tumoración en ojo derecho (Figura 1). Durante el interrogatorio se evidenció una tortuosidad vascular superior marcada desde el momento del nacimiento, sin

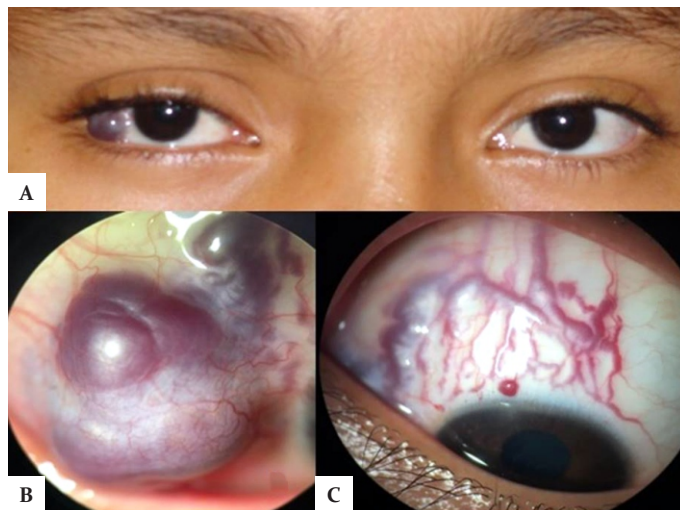


Figura 1. A. Fotografía macroscópica de lesión vascular de ojo derecho. B y C: Lesión vascular microscópica de ojo derecho.

embargo, 3 años previos a la presentación actual, posterior a un traumatismo leve, esta lesión presentó crecimiento, y organización de lesión temporal, la cual provocó sensación de cuerpo extraño.

La exploración oftalmológica demostró una agudeza visual conservada en ambos ojos, con una lesión vascular subconjuntival temporal de 4 X 3 mm, localizada a 2 mm aproximadamente del limbo, no se observaron datos de proptosis o edema palpebral. Se decidió realizar biomicroscopía ultrasónica (UBM) donde se observó que en su porción más profunda de la lesión, se involucró a la coroides, además de espacios libres de ecos por la presencia de vasos considerablemente mayores al resto, y una resonancia magnética nuclear (RMN) mostró una lesión intraorbitaria derecha de localización retrobulbar con componente intra y extraconal, con aspecto quístico (Figura 2). Debido a la localización de la lesión, el potencial riesgo de complicaciones con las opciones de tratamiento y su falta de sintomatología se decidió mantener en vigilancia la lesión orbitaria.

Discusión

Al realizar la detección de anomalías vasculares, es de gran importancia realizar un diagnóstico adecuado, ya que los tumores vasculares como el hemangioma, generalmente desaparecen o disminuyen de tamaño antes de los 10 años de edad y las malformaciones vasculares que se encuentran presentes desde el nacimiento, no presentan regresión.^{3,4}

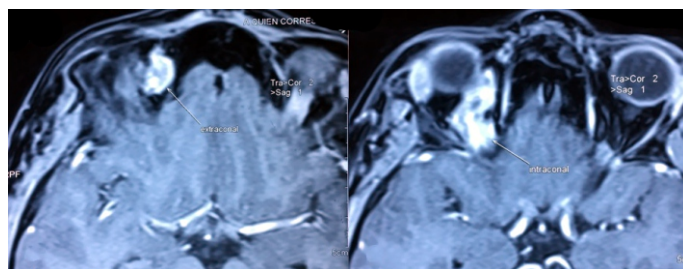


Figura 2. RMN con gadolinio T1 en cortes axiales con presencia de lesión extra e intraconal.

La evaluación de la dinámica de flujo de una lesión vascular es un primer paso crítico en la evaluación de su etiología, se puede realizar a través de la historia, el examen clínico y los estudios de imagen. Las técnicas de examen clínico útiles incluyen la palpación orbital, la auscultación ocular y la observación clínica de una lesión con y sin maniobra de Valsalva. Los estudios de imagen no invasivos útiles incluyen; UBM, ultrasonido Doppler, Tomografía Computarizada (TC) y RMN (estudio de elección por tratarse de una lesión de tejidos blandos). La información dinámica obtenida mediante la realización de un angiograma es particularmente importante en la evaluación de las malformaciones arteriovenosas.⁴ En esta paciente debido al flujo observado en el UBM se establece la posibilidad diagnóstica de malformación vascular, probablemente venosa junto con componente linfático importante (hemangiolinfangioma).

Los linfangiomas son malformaciones vasculares raras, benignas, principalmente localizadas en la cabeza y el cuello. El 20% de estas lesiones se encuentran dentro de la órbita y anexos oculares y constituyen solamente el 3 a 4% de todos los tumores orbitarios. El origen evolutivo de estas lesiones no está bien establecido y se asocian con anomalías vasculares intracraneales.⁷

La presentación clínica más frecuente en linfangiomas orbitarios es el efecto de masa (42%), hemorragia (37% en la presentación y 55% en el seguimiento), cambios en la motricidad ocular (28%), proptosis (15%) y disminución de la visión (8%). El dolor suele asociarse con hemorragia. Las lesiones tienden a aumentar de tamaño lentamente con el tiempo a medida que el paciente crece, pero la hemorragia puede precipitar una ampliación repentina y dramática, con reportes de crecimiento relacionados con cambios hormonales, estrés o desencadenantes emocionales, también es importante mencionar que malformaciones de componente linfático son las que se encuentran asociadas a una mayor tasa de complicaciones.

A menudo se presentan con restricción progresiva de movimiento ocular, proptosis, dolor retroocular y diplopía; el dolor de cabeza agudo intenso dolor ocular y neuropatía ocular compresiva incluida la ceguera, suelen ser el resultado de una hemorragia espontánea.⁷

Cuando son parte de una compleja distribución facial más allá de la órbita, el paciente generalmente tiene lesiones asociadas en la boca y la mejilla y pueden presentar episodios recurrentes de edema, hemorragia intermitente e inflamación. La edad media de presentación tiende a ser a los 13 años; a diferencia del predominio venoso que suele ser a los 6 años.⁶

El tratamiento de las malformaciones vasculares de la región orbitaria debe realizarse en centros que tengan un enfoque multidisciplinario. Se necesita un conocimiento exhaustivo de las opciones de tratamiento y las posibles complicaciones del mismo. Una evaluación o un procedimiento incorrecto puede resultar en un grave daño.

El tratamiento incluye el uso de sustancias esclerosantes, cirugía o manejo conservador con vigilancia estrecha. Actualmente, se recomienda el uso de sustancias esclerosantes, sin embargo este procedimiento es realizado únicamente en pocos centros en todo el mundo y existe poca

literatura reportada sobre su uso en malformaciones vasculares de localización orbitaria.⁸ Las malformaciones linfáticas son las que presentan mayor tasa de éxito ante tratamiento esclerosante. Una aproximación percutánea, o una abierta a través de una orbitotomía, representa opciones adicionales para acceder a la MV para embolización y / o esclerosis. Las opciones esclerosantes incluyen Alcohol, Sulfato de Tetradecil sodio al 3%, Morrhuate sódico 5%; y de especial importancia son los agentes más suaves como bleomicina A5 y doxiciclina ya que tienen reportes de menor grado de inflamación postinyección.⁵

El tratamiento quirúrgico tiene como objetivo reducir los riesgos causados por la compresión de las estructuras intraorbitarias y en particular el nervio óptico por una lesión de gran tamaño aunque es un procedimiento que resulta complicado debido a la falta de plano de escisión clara ya que los linfangiomas orbitarios se entrelazan en el contenido orbitario.^{7,10}

La extirpación quirúrgica puede ser difícil debido a la propensión de ciertas malformaciones a sangrar y debido a los enfoques quirúrgicos más invasivos requeridos para la eliminación segura de lesiones en el ápice orbitario. Además, el tratamiento puede ser complicado para malformaciones vasculares que están muy cerca o que infiltran francamente estructuras orbitarias importantes incluyendo el globo, el sistema lagrimal, los músculos extraoculares y los nervios craneales incluyendo el nervio óptico.¹⁰

A menudo, todas estas opciones de tratamiento requieren un equipo multidisciplinario que incluye no sólo un cirujano oculoplástico, sino también radiólogos intervencionistas, cardiólogos, neurocirujanos y a veces cirujanos plásticos y otorrinolaringólogos.¹⁰

Específicamente en este caso, se podría optar por un clipaje del componente posterior de la lesión para prevenir el flujo retrógrado coroideo antes de aplicar la sustancia esclerosante a la lesión superficial, sin embargo debido a la localización de la lesión orbitaria, su realización puede ocasionar mayores complicaciones, como sangrado o daño al nervio óptico. Debido a la situación actual de la paciente, así como su ausencia de sintomatología y la falta de experiencia en el uso de sustancias esclerosantes dentro del cono orbitario, decidimos mantener en vigilancia estrecha, evaluando crecimiento de la lesión y posibilidades terapéuticas menos invasivas.

Conclusión

Las anomalías vasculares cuando se encuentra cerca del ojo, tiene el potencial de afectar la salud ocular y la visión. Las posibles secuelas incluyen ambliopía (deprivacional o refractiva), estrabismo, restricción de la motilidad ocular, proptosis del globo, exposición corneal y lesión-atrofia del nervio óptico. Es fundamental que los médicos estén familiarizados con estas lesiones, sus posibles secuelas oculares y los signos clínicos que deben precipitar la derivación a un oftalmólogo, así como el diagnóstico diferencial que debe realizarse con los tumores vasculares, principalmente el hemangioma.¹¹

El manejo de los hemangiolinfangiomas continua siendo

un desafío para el médico, debido al riesgo de hemorragia retrobulbar y la propensión de estas anomalías a la recurrencia, además requiere en la mayoría de los casos un abordaje y manejo multidisciplinario. En la mayoría de los casos se ha combinado el tratamiento médico para disminuir el tamaño de las lesiones y posteriormente un abordaje quirúrgico.

Son necesarios mayores reportes del uso de sustancias esclerosantes en malformaciones vasculares de localización orbitaria, así como guías de tratamiento y normatividad ante las mismas, debido a su potencial tasa de complicación y las repercusiones que pueden tener en la vida de los pacientes, que en su mayoría son pediátricos.

Referencias bibliográficas

1. Wassef M, Blei F, *et al.* Vascular Anomalies Classification: Recommendations From the International Society for the Study of Vascular Anomalies. *Pediatrics*. 2015;136(1):1-14.
2. ISSVA
3. Forbess C, Fallon S, *et al.* Review Article Infantile Hemangiomas: An Updated Review on Risk Factors, Pathogenesis, and Treatment. *Wileyonlinelibrary.com* 2017.
4. Stacey A., Gemmete J, *et al.* Management of Orbital and Periocular Vascular Anomalies, *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2015; 31:427-436.
5. Shields C, Alset A, *et al.* Conjunctival Tumors in 5002 Cases. Comparative Analysis of Benign versus Malignant Counterparts. *Am J Ophthalmol*. 2016.
6. Rootman J, Heran M, *et al.* Vascular Malformations of the Orbit: Classification and the Role of Imaging in Diagnosis and Treatment Strategies, *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2014; 30:91-104
7. Russin J, Rangel-Castila L, *et al.* Surgical management, outcomes, and recurrence rate of orbital lymphangiomas. *Journal of Clinical Neuroscience* 22(2015), 877-882.
8. Chandrakant K, Kalantzis G, *et al.* Sclerotherapy for Orbital Lymphangioma- Case Series and Literature Review. *In vivo*. 2017;31:263-266.
9. Chiramel G, Nidugala S, *et al.* Percutaneous Sclerotherapy of Congenital Slow Flow Vascular Malformations of the Orbit, *Cardiovasc Intervent Radiol Cardiovasc Intervent Radiol* (2014)
10. Heran F, Galatoire O., *et al.* Pathologie vasculaire orbito-palpebrale, *Journal français d'ophtalmologie* 2016;39:804-813.
11. Reem R, Golden R, Periocular Hemangiomas and Lymphangiomas, *Pediatr Clin N Am* 2014;61:541-553