

Malformación orbitaria venoso-linfática sin flujo. Diagnóstico ecográfico. Caso clínico

Moravia Suárez-Tatá¹, Cecilio F. Velasco-Barona¹, Eduardo Moragrega-Adame¹, Abelardo A. Rodríguez Reyes²

RESUMEN

Niño de 5 años de edad quien acude a consulta a nuestro hospital por presentar proptosis súbita y dolorosa en ojo izquierdo con equimosis palpebral. Refirió trauma en ojo izquierdo un mes previo a su ingreso, por lo que acudió con facultativo quien solicitó estudios de tomografía orbitaria y resonancia magnética nuclear, y lo refirió con el diagnóstico de tumor orbitario en estudio.

El estudio de ultrasonido mostró lesión orbitaria de tipo quístico compatible con linfangioma, asociado a hemorragia intraslesional. Se le practicó cirugía orbitaria y resección de la lesión. La pieza quirúrgica fue enviada para su estudio histopatológico, a través del cual se estableció el diagnóstico definitivo de malformación venoso-linfática orbitaria.

Palabras clave: Linfangioma, malformación vascular orbitaria venoso-linfática, ultrasonido.

SUMMARY

A five-year-old boy attended to our Hospital referring left acute and painful proptosis with palpebral chemosis.

The patient had a history of trauma one-month before his admission and visited a physician who indicated an orbital tomography and MRI study, which revealed a non-specific orbital mass.

After a complete pediatric and ophthalmic evaluation, he was studied at our Echography Service considering a diagnosis of "Orbital lymphangioma with internal bleeding".

Orbital surgery was indicated and the lesion was excised. Histopathological analysis disclosed the diagnosis of orbital lymphangioma with internal bleeding.

Key words: Lymphangioma, orbital vascular venous-lymphatic malformation, echography.

INTRODUCCIÓN

El primero en utilizar el término de linfangioma fue Jones en 1959 (1). En 1974, Wright propuso que los linfangiomas, como se denominaba hasta la fecha este tipo de malformaciones, debían considerarse como várices orbitarias primarias (1). En 1997, Wright y cols. (2) agruparon los linfangiomas y las várices orbitarias con el término de anomalías venosas orbitarias. Durante mucho tiempo se mantu-

vo controversial tanto el origen como la terminología para denominar estas lesiones, aunque se seguían conociendo en la literatura como linfangiomas. Este término no las describía adecuadamente ya que literalmente traduce "neoplasia de origen linfático" y estas lesiones estaban ya reconocidas como malformaciones y no como neoplasias. Por estas razones, los miembros de la Orbital Society adoptaron, en 1999, el término de Malformación Orbitaria Combinada Venoso-linfática (3) y propusieron adoptarlo universalmente para así poder comparar protocolos terapéuticos y avanzar en el difícil manejo de estas lesiones.

Las imágenes ecográficas de estas malformaciones están muy bien establecidas en la literatura y son características de las mismas. Es por esto que la ecografía es el método de elección para el diagnóstico de este tipo de lesiones (4).

¹Departamento de Ultrasonido Ocular.

²Departamento de Patología Ocular.

Hospital "Luis Sánchez Bulnes" Asociación para Evitar la Ceguera en México. I.A.P. Vicente García Torres 46, San Lucas Coyoacán, 04030 México D.F.

Teléfono: 10841400. Ext. 1046. E-mail: morasuata@hotmail.com

CASO CLÍNICO

Niño de cinco años de edad, quien acude a consulta con proptosis izquierda de aparición súbita. Refiere trauma en región orbitaria izquierda un mes antes de su ingreso, manejado por facultativo con tobramicina y dexametasona tópica. Los estudios tomográfico y de resonancia magnética nuclear reportaron tumor orbitario, sin sugerir probable diagnóstico. A la exploración oftalmológica presentó AV OD 10/10 con segmento anterior y posterior normal y PIO de 13 mmHg (Fig. 1). El ojo izquierdo presentó AV 1.5/10 con CV de 5/10 (Esf -2.50; cil -0.75x120°), limitación de ducciones con exoftalmos directo (base 95: 13/23) y equimosis palpebral (Figs. 2, 3). En segmento anterior se encontró hiperemia conjuntival con hemorragias subconjuntivales perilímbicas (Fig. 4). El polo posterior mostró papila ligeramente pálida, con pliegues coroideos a nivel macular. La PIO fue de 13 mmHg.

El diagnóstico clínico de ingreso fue de tumor intraconal en estudio. Se le practicó ecografía modo "B" (Fig. 5) que mostró lesión intraconal, de bordes mal definidos, densidad heterogénea, con eje vertical de 22.2 mm y transversal de 18.5 mm, rectificación de la pared ocular posterior y sin afectación de nervio óptico. El estudio modo "A" estandarizado (Fig. 6) mostró estructura interna irregular, reflectividad



Fig. 1. Fotografía clínica. Vista frontal. Segmento anterior de OD normal.



Fig. 2. Fotografía clínica. Exoftalmos OI. Vista frontal.



Fig. 3. Fotografía clínica. Exoftalmos izquierdo. Vista lateral izquierda.

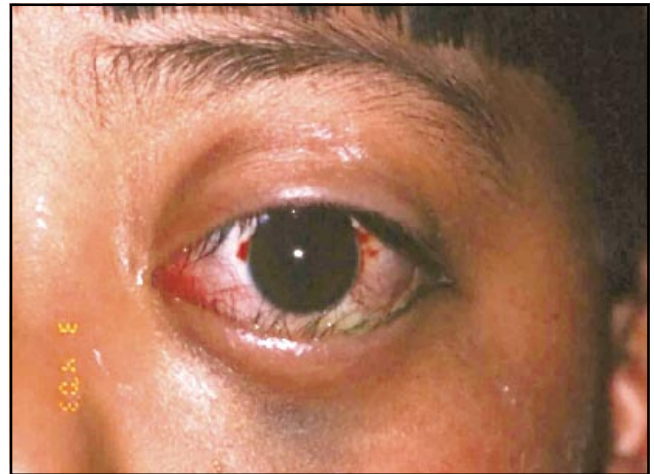


Fig. 4. Fotografía clínica. Segmento anterior OI: hiperemia conjuntival, hemorragias perilímbicas.

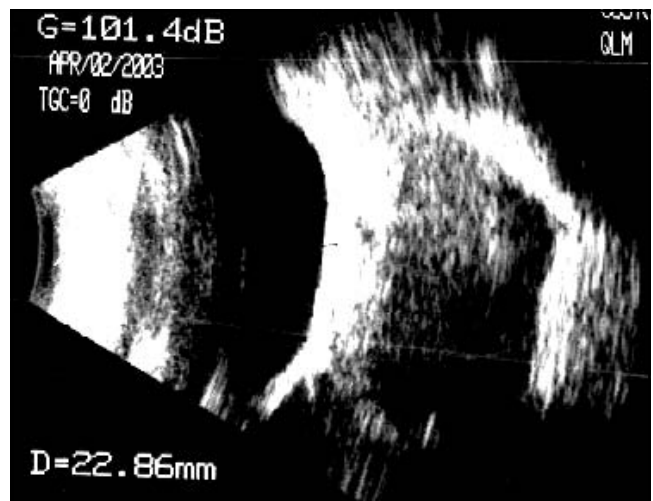


Fig. 5. Ecografía modo B: lesión de bordes mal definidos, densidad heterogénea, que rectifica la pared ocular posterior, con espacios que semejan quistes en su interior, dimensiones: 22.86 mm x 18 mm.

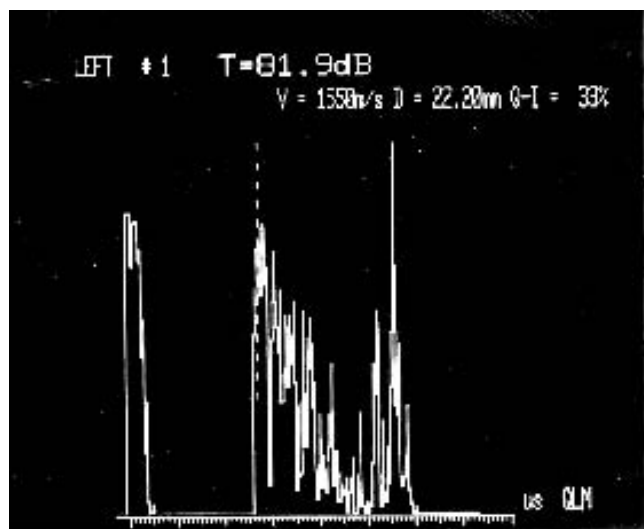


Fig. 7. Tomografía de la lesión orbitaria izquierda.

interna baja, imagen quística con espacios separados por espigas de alta reflectividad que corresponden a septos, poco compresible y sin fenómeno de vascularidad. El diagnóstico ecográfico fue de imagen compatible con malformación combinada venoso-linfática (linfangioma orbitario) con sangrado interno.

La tomografía en T1 mostró una lesión más o menos bien delimitada, con densidad similar al tejido cerebral y con imágenes de menor densidad en su interior y de localización intraconal (Fig. 7). La resonancia magnética no aportó hallazgos diferentes a los ya mencionados (Fig. 8).

Se decidió realizar punción de la lesión obteniéndose material líquido café oscuro de tipo hemático. A las 24 h posteriores a la punción, presenta disminución de la AV en OI a cuenta dedos a 30 cm, dolor intenso y aumento de la proptosis, motivo por el cual se realizó ecografía de control modos "B" y "A" estandarizado, a través de los cuales se demostró aumento de volumen de los espacios separados



Fig. 8. Resonancia magnética de la lesión orbitaria izquierda.

por septos y menor reflectividad en el interior de los mismos, concluyendo que la lesión cursó con un nuevo episodio de sangrado (Fig. 9). Debido al aumento de la proptosis y disminución de la agudeza visual, se decide resecar la lesión mediante orbitotomía lateral izquierda, logrando la resección de la mayor parte de la lesión (Figs. 10, 11).

Macroscópicamente, la pieza quirúrgica presentaba una superficie externa lobulada de color café rojizo y de consistencia media. La superficie de corte era heterogénea, alternando áreas quísticas con áreas sólidas del mismo color. Algunos de los quistes contenían en su interior material líquido de color café rojizo ("quistes de chocolate") (Fig. 12).

Los hallazgos histopatológicos consistieron en numerosos canales linfáticos de forma y tamaño variable, de paredes delgadas, parcialmente ramificadas, revestidas por una capa de células endoteliales. Algunos linfáticos estaban ocupados en su luz por un material eosinófilo amorfo de aspecto proteináceo (linfa) y otros más por colecciones de numerosos hemosiderófagos. Entre los vasos linfáticos se observó un estroma de tejido conectivo, que alternaba focalmente con pequeños cúmulos de linfocitos maduros, sin la formación de verdaderos folículos linfoides (Figs. 13, 14). El diagnóstico histopatológico fue de malformación combinada venoso-linfática con hemorragia interna (linfangioma).

DISCUSIÓN

La malformación orbitaria combinada venoso-linfática (MOCVL), se define como un sistema vascular, congénito, abortivo, no funcional y hemodinámicamente aislado que arboriza a través de los tejidos adyacentes orbitarios en forma variable (5). Se clasifica, según su localización con relación a la órbita, en superficiales, profundos y combinados (6).

Generalmente se presentan en niños menores de 16 años y típicamente son unilaterales. En la literatura existe el informe de un caso bilateral en un paciente con linfangiomatosis sistémica (7) y sólo seis casos bien documentados de este tipo de malformación en mayores de 50 años (7-9).

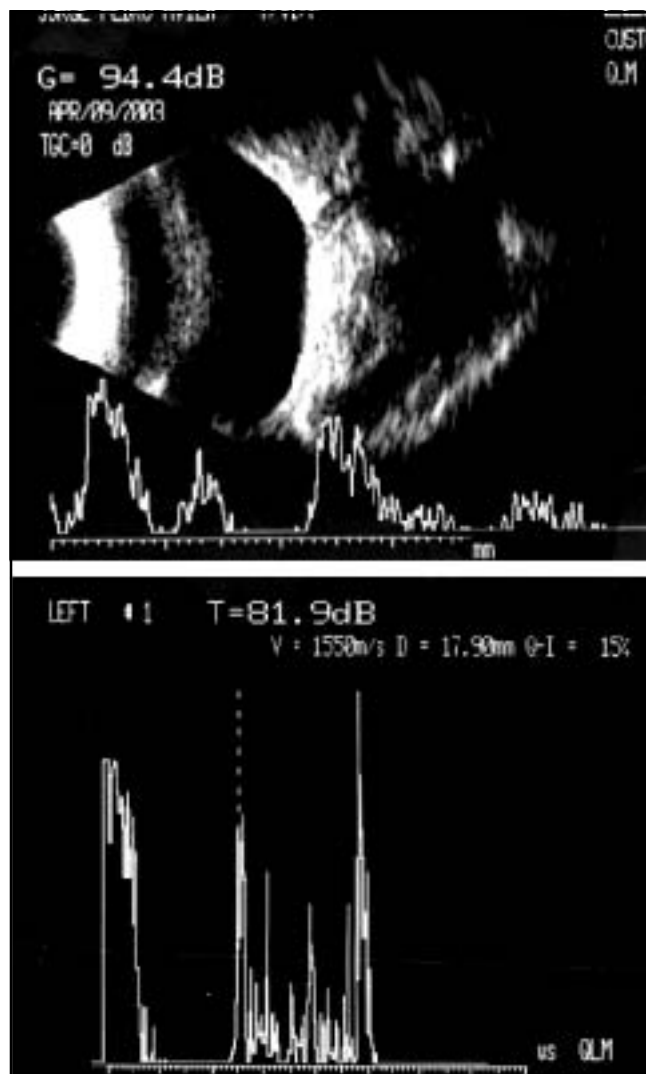


Fig. 9. Ecografía modo B y A: se aprecia aumento de los espacios entre los septos, lo cual es signo de sangrado recurrente.

Estas lesiones presentan paredes muy friables, por lo cual pueden sangrar espontáneamente o ante el mínimo trauma, ocasionando que el sangrado distienda las paredes colapsadas de dichos vasos, provocando el aumento de volumen de la misma y las manifestaciones clínicas que variarán de acuerdo a la localización de la lesión. Las MOCVL superficiales son de diagnóstico precoz ya que clínicamente son más aparentes, pequeñas, rosado-violáceas, localizadas en conjuntiva y/o párpados, no cursan con proptosis y no afectan la agudeza visual. Su resección está indicada sólo por razones cosméticas. Lo importante es descartar que se asocien con lesiones profundas ya que, aisladas, no son frecuentes (6).

Las de tipo profundo se localizan en el interior de la órbita y pueden permanecer asintomáticas por años. Se manifiestan por proptosis súbita debida a hemorragia espontánea o secundaria a trauma y, si ésta es importante, puede causar compresión del nervio óptico.

Las de tipo combinado o mixto presentan manifestaciones clínicas dependiendo de qué porción de la lesión presente sangrado, es decir, si la hemorragia se presenta en la

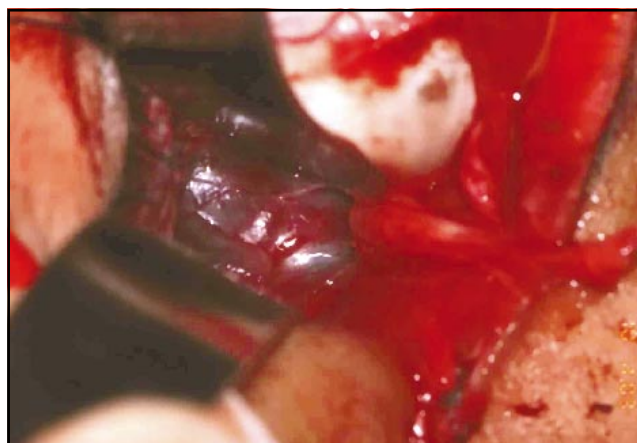


Fig. 10. Fotografía clínica intraoperatoria. Se aprecia parte de la tumoración intraconal.



Fig. 11. Fotografía clínica postoperatoria inmediata donde se aprecia buen cierre palpebral.



Fig. 12. Superficie de corte heterogénea que muestra numerosos espacios quísticos, algunos de ellos ocupados por hemorragia antigua: "quiste de chocolate".

porción profunda se manifestará con proptosis y/o compresión del nervio óptico, mientras que si sangra la porción superficial, se manifestará con equimosis y hemorragias

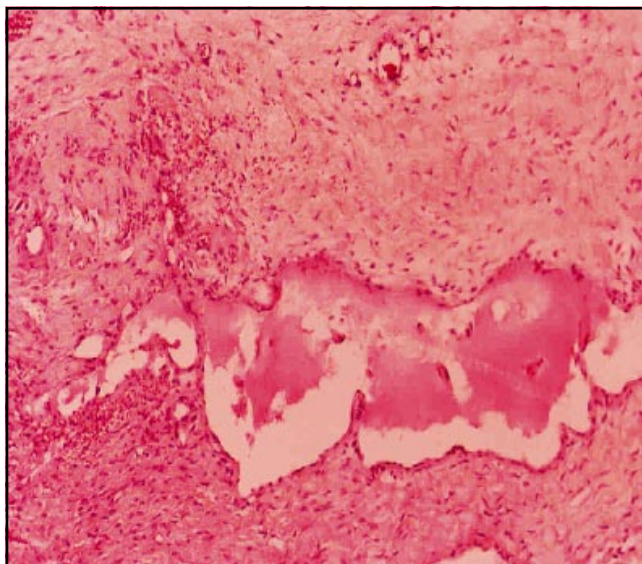


Fig. 13. Fotomicrografía que muestra linfáticos dilatados de contorno irregular, paredes delgadas, revestidos por células endoteliales (H-E, amplificación original x20).

subconjuntivales. Puede también manifestarse con signos clínicos de ambas porciones (6, 8). En una serie de 158 linfangiomas, los autores describen que los signos clínicos más importantes fueron: alteración de la motilidad ocular (28%), deterioro visual (8%), fenómeno de Valsalva positivo (5%) y ptosis palpebral (< 1%) (1).

Es de hacer notar que un pequeño porcentaje de estas lesiones puede cursar con signo de Valsalva positivo, hecho que clínicamente nos orientaría más a pensar en una malformación vascular del tipo de las várices orbitarias (10).

Las MOCVL pueden tener extensión intracraneal (11) e incluso aquellas de gran tamaño se asocian frecuentemente a malformaciones vasculares intracraneales no contiguas que pueden sangrar, no siendo detectadas ya que los estudios de imágenes se dirigen a las órbitas. Se localizan con mayor frecuencia en la región cerebral media y la mayoría de ellas son ipsolaterales a las lesiones orbitarias (12).

En la tomografía se aprecian estas lesiones como masas de densidad heterogénea que pueden ser difusas afectando estructuras como párpados o extendiéndose a través de la fisura orbitaria superior (10). Este tipo de estudio de imágenes es útil para resaltar la extensión y la naturaleza infiltrativa de dichas malformaciones. El estudio se puede efectuar con contraste, lo que ayuda a resaltar las zonas de distensión vascular por sangrado interno (12).

La imagen obtenida con resonancia magnética, al evaluar mejor los tejidos blandos, permite detallar mejor la característica infiltrativa de estas lesiones y resalta mejor los espacios quísticos (13-15).

Estas malformaciones, cuando no son tan extensas y se presentan en un adulto joven, pueden confundirse con un hemangioma cavernoso, sin embargo, existen algunos hallazgos que ayudan a diferenciar por ultrasonido, tomografía o por resonancia estas dos entidades (10) (Cuadro 1).

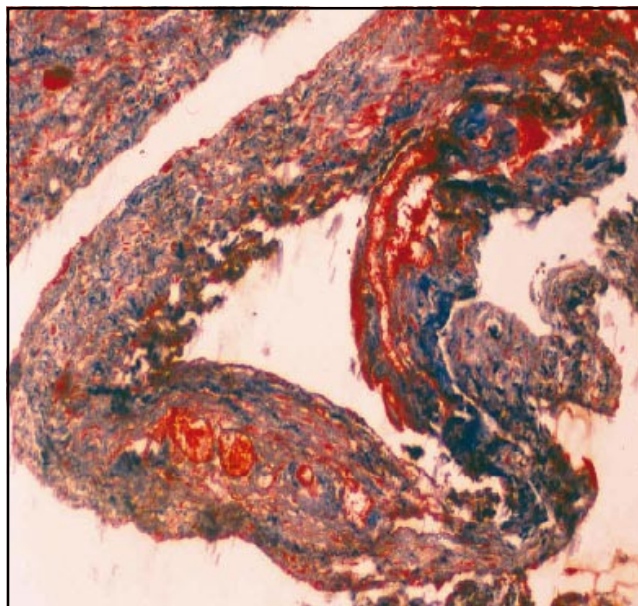


Fig. 14. Canales linfáticos de forma y tamaño variables separados por septos de tejido conectivo (Tricrómica de Masson, x20).

La ecografía, al igual que la resonancia y la tomografía, es específicamente útil para establecer el diagnóstico de MOCVL. Sin embargo, tiene algunas otras ventajas a diferencia de las otras dos, como es el seguimiento de dichas lesiones, permitiendo valorar el crecimiento o disminución del tamaño de las mismas, además de poder identificar si se ha presentado o no un nuevo sangrado, siendo un método no invasivo y más económico.

Al modo B se puede apreciar una lesión mal definida, de densidad heterogénea, con imágenes de septos que forman pseudoquistes y se hacen evidentes cuando la lesión sufre sangrado interno. Al estudio A estandarizado, se evidencian mejor los septos, su estructura interna irregular, reflectividad media-baja y sin fenómeno de vascularidad (16-19).

Tanto las MOCVL como los hemangiomas cavernosos pueden presentar, al Modo A, atenuación moderada del sonido y ecos de alta amplitud representando los septos (20).

El manejo de estos pacientes debe ser tan conservador como sea posible (21) ya que, debido a que arborizan a través de los tejidos orbitarios, no tienen límites precisos y, al ser de paredes muy friables, tienden a sangrar profusamente con facilidad. Algunos investigadores recomiendan la cirugía en caso de una lesión muy circunscrita que cause proptosis importante o un defecto cosmético, sangrado interno de la lesión que cause dolor y proptosis severa o en casos de compresión del nervio óptico y de estrabismo (1, 19, 22).

CONCLUSIONES

De la experiencia con nuestro caso clínico y de lo revisado en la literatura, concluimos que:

1. En todo niño o adolescente con proptosis súbita, dolorosa y antecedente de trauma que no sea proporcional a la

Cuadro 1. Hallazgos comparativos por estudios de imagen

	MOCVL	H. Cavernoso
Tomografía	Imagen mal definida Aspecto heterogéneo Calcificaciones	Imagen bien delimitada Aspecto homogéneo Calcificaciones (raro)
Resonancia	Aspecto heterogéneo Multiloculado bien definido (Típico)	Densidad homogénea Encapsulado
Ultrasonido	Densidad heterogénea Bordes mal definidos Localización intra y extraconal Imagen quística. Poco compresible No vascularidad Modo A: Reflectividad baja No atenuación sonido	Densidad homogénea Bordes bien definidos Localización intraconal Imagen sólida Poco compresible No vascularidad Modo A: Reflectividad media-alta Atenuación: ángulo kappa 50%

severidad de la lesión, debe pensarse en la posibilidad de este tipo de patología.

- Se debe solicitar estudio de ecografía para establecer el diagnóstico ya que las imágenes de este tipo de lesión son características y, además, se trata de un estudio no invasivo.
- Las MOCVL (linfangiomas) son muy extensos y pueden asociarse a malformaciones vasculares intracraneales no contiguas, por lo cual está indicado en estos casos realizar estudios de resonancia magnética y angiografía cerebral para detectarlos.
- La imagen ecográfica de las MOCVL posee características bien definidas que establecen fácilmente el diagnóstico: al modo B, imagen de bordes mal definidos, densidad heterogénea, con espacios que simulan quistes en su interior, compresibilidad variable según el tamaño (a mayor tamaño, menor compresibilidad); al modo A, lesión de bordes mal definidos, estructura interna irregular, septos que delimitan los espacios que pueden llenarse de sangre y/o linfa, reflectividad media baja y sin presencia de fenómeno de vascularidad.

REFERENCIAS

- Wright JE y cols. Orbital Venous Anomalies. *Ophthalmology* 1997; 104: 905-913.
- Wright JE. Orbital Vascular anomalies. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol* 1974; 78:606-616.
- Harris GJ. Orbital Vascular Malformations: A Consensus Statement on Terminology and its Clinical Implications. *Am J Ophthalmol* 1999; 127:453-455.
- Frazier S, Green R. *Ultrasound of the eye and Orbit*. Mosby Inc. Second Edition. Chapter 13 pp:351-355.
- Harris GJ. Orbital Lymphangioma vs. primary orbital varices: the clinical importance of pathophysiological differentiation. Scientific Exhibit 8, American Academy of Ophthalmology Annual Meeting, San Francisco, California, 1985.
- Rootman J, Hay E, Graeb D, Miller R. Orbital-Adnexal Lymphangiomas. A spectrum of hemodynamically isolated vascular hamartomas. *Ophthalmology* 1986; 93:1558-70.
- Krema H, Shields C, Shields J, Singh A. Bilateral Multiple Orbital Lymphangiomas in a patient with Systemic Lymphangiomatosis. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2002; 39:118-120.
- Harris G, Sakol P, Bonavolonta G, De Conciliis C. An analysis of thirty cases of orbital Lymphangioma. Pathophysiologic considerations and management recommendations. *Ophthalmology* 1990; 97:1583-1592.
- Illif WJ, Green WR. Orbital Lymphangiomas. *Ophthalmology* 1979; 86:914-929.
- Selva D, Strianese D, Bonavolonta G y cols. Orbital Venous-Lymphatic Malformations (Lymphangiomas) Mimicking Cavernous Hemangiomas. *Am J Ophthalmol* 2001; 131:364-370.
- Zucker J, Asad M, Levine M. Orbital Lymphangioma with Intracranial Extension. *Ophthalmol Plast Reconstr Surg* 1995; 11:22-26.
- Katz S, Rootman J, Vangueeravong S, Graeb D: Combined Venous Lymphatic Malformations of the Orbit (So-called Lymphangiomas) Association with Noncontiguous Intracranial Vascular Anomalies. *Ophthalmology* 1998; 105:176-184.
- Bond JB, Haik BG, Taveras JL y cols. Magnetic Resonance imaging of orbital Lymphangioma with and without gadolinium contrast enhancement. *Ophthalmology* 1992; 99:1318-24.
- Illif WJ, Green WR. Orbital lymphangiomas. *Ophthalmology* 1979; 86:914-929.
- Kazim M, Kennerdell JS, Rothfus W, Marquardt M. Orbital lymphangioma. Correlation of Magnetic resonance images and intraoperative findings. *Ophthalmology* 1992; 99:1588-94.
- Xiang SG. Ultrasound image of orbital tumors. *Proceedings IX SIDUO* 1982. Junk Publishers. P.p.339-346.
- Neudorfer M, Kessler A, Stolovitz Ch, Dray JP, Lowenstein A. Intraorbital tumors in childhood, color Doppler. *Proceedings XVIII SIDUO Congress* 2000. Sauramps medical. P.p. 261.
- Guthoff R. *Ultrasound in Ophthalmologic Diagnosis*. Thieme Medical Publishers Inc., 1991. pp. 141-142.
- Abreu G. *Ultrasonografía Ocular*. Editora Cultura Médica. 1996. pp. 251.
- Davis KR, Hesselink JR, Dallow RL, Grove AS. CT and Ultrasound in the diagnosis of cavernous hemangioma and lymphangioma of the orbit. *J Comp Tomogr* 1980; 4:98-104.
- Wilson ME, Parker PL, Chavis RM. Conservative management of childhood orbital Lymphangioma. *Ophthalmology* 1989; 96:484-9.
- Pérez Moreiras, JV. *Patología Orbitaria*. Tomo I. Edika med. 2002. pp. 321.