

LIBRO PARA LA FORMACIÓN DE LOS RESIDENTES EN OFTALMOLOGÍA

ÓRBITA

8

**Tumores y malformaciones vasculares  
(hemangiomas, variz,  
linfangioma, fístula...)**

Marco Sales Sanz

Doctor en Cirugía. Jefe de Sección de Oculoplástica. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.  
Unidad de Oculoplástica. IMO Madrid. Grupo Miranza.



SOCIEDAD ESPAÑOLA  
DE OFTALMOLOGÍA

La dificultad inicial en el estudio de la patología vascular orbitaria reside en correlacionar los cuadros clínicos clásicos con las nuevas clasificaciones de las Anomalías Vasculares.

Las cuatro patologías vasculares orbitarias más frecuentemente estudiadas y descritas son las clásicamente denominadas como Hemangiomas Cavernosos, Varices orbitarias, Linfangiomas y Fístulas Carótido-Cavernosas. Los cuadros clínicos típicos de cada una de ellas serían los siguientes:

- Hemangioma Cavernoso: Masa orbitaria de crecimiento lento que produce proptosis y puede producir sintomatología por compresión.
- Variz Orbitaria: Masa orbitaria que cambia con el valsalva pero que muy rara vez sangra.
- Linfangioma: Masa orbitaria que no cambia con el valsalva, pero con una gran tendencia al sangrado.
- Fístula Carótido-Cavernosa: Tríada de exoftalmos, vasos en cabeza de medusa y aumento de la presión intraocular.

La Sociedad Internacional para el estudio de las Anomalías Vasculares (ISSVA) divide las anomalías vasculares en tumores y malformaciones vasculares (tabla 1).

**Tabla 1: Clasificación de las Anomalías Vasculares. Las malformaciones combinadas se definen como aquellas con dos o más malformaciones vasculares en una lesión**

| TUMORES VASCULARES   | MALFORMACIONES VASCULARES  |  |  |   |
|--|--|--|--|---|
| Benignos<br>(Hemangioma Infantil,<br>Granuloma piogénico...)           | Simple   | Combinada  | De vasos mayores<br>(de canal o troncales) | Asociada con otras anomalías                                  |
| Localmente agresivos<br>(Hemangioendotelioma,<br>Sarcoma de Kaposi...) | M. Capilares<br>M. Linfáticas<br>M. Venosas<br>M. Arteriovenosas | M. Capilar-Venosas<br>M. Capilar-Linfático<br>M. Linfático-Venosas<br>M. Capilar-Linfático-Venosas<br>M. Capilar-Arterio-Venosas<br>M. Capilar-Linfático-Arterial-Venosas<br>Otras | (no aplicables a orbita)                   | Klippel-Trenaunay<br>Parkes Weber<br>Sturge Weber<br>Otros... |
| Malignos<br>(Angiosarcoma,<br>Hemangioendotelioma<br>Epitelioide...)   | Fístula<br>Arteriovenosa   |  |  |   |

Dentro de la órbita, las anomalías vasculares más importantes son las malformaciones vasculares. De ellas, las que se corresponderían con los cuadros clínicos clásicos son las Malformaciones Venosas Cavernosas (antiguo hemangioma cavernoso) y las Malformaciones Veno-Linfáticas (dentro de ellas encontraríamos a los Linfangiomas y a las Varices Orbitarias) y las Fístulas Carótido-Cavernosas.

## MALFORMACIÓN VENOSA CAVERNOSA (MVC)

Corresponde al antiguo hemangioma cavernoso. Muestra una baja positividad para Ki-67, a diferencia del hemangioma capilar, por lo que actualmente se le clasifica como malformación venosa en vez de como neoplasia benigna.

Es la masa orbitaria más frecuente, correspondiendo al 5-10% de las lesiones orbitarias. Son más frecuentes en mujeres (60%) y edad media. Parecen responder a cambios en las hormonas sexuales femeninas, ya que en algunos casos han demostrado crecer durante el embarazo y volverse quiescentes tras la menopausia. Suelen ser lesiones solitarias, aunque pueden ser múltiples. Aparecen típicamente en el espacio intracónico lateral, en la órbita media.

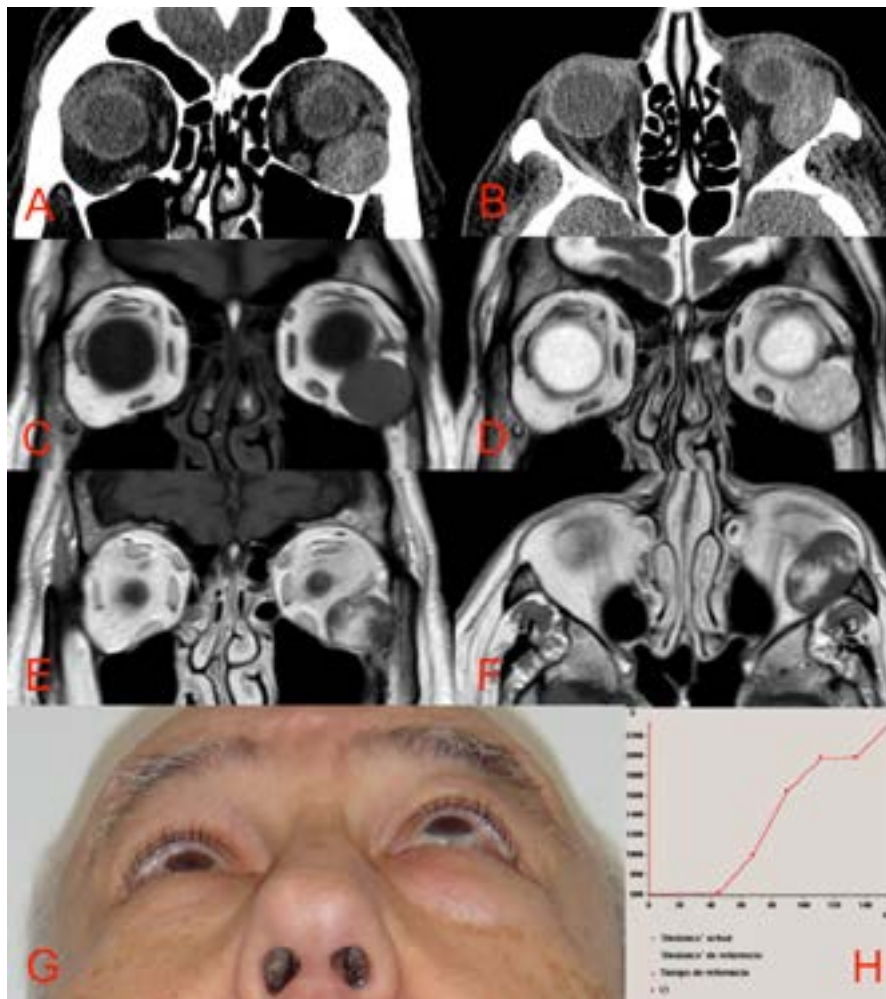
Son frecuentemente asintomáticos, y hasta el 30% son diagnosticados como incidentomas. Cuando dan síntomas, suelen ser de aparición progresiva, fundamentalmente proptosis, dolor, diplopía o pérdida de visión. La pérdida de visión suele deberse con más frecuencia a un cambio hipermetrópico por compresión y aplanamiento del polo posterior que a una neuropatía óptica. Pueden aparecer pliegues coroideos e incluso una neuropatía óptica compresiva franca con defecto pupilar aferente relativo y edema de papila.

En las pruebas de imagen (fig. 1) se ve como una lesión ovalada bien delimitada y no infiltrante. Puede indentar el globo. Con contraste, suele demostrar un aumento de señal de forma parcheada inicial que aumenta de forma heterogénea en fases intermedia, hasta hacerse progresivamente difuso en los tiempos venosos tardíos. En la tomografía computerizada (TC) puede observarse moldeamiento de las paredes orbitarias. En resonancia magnética (RM) se ven isointensos con el músculo en T1 e hiperintensos con la grasa en T2.

Cuando son asintomáticos y encontrados como un hallazgo casual pueden observarse, ya que con frecuencia no crecen. Cuando son sintomáticos, suelen serlo por tener un crecimiento progresivo, por lo que frecuentemente requieren tratamiento quirúrgico. Las MVC suelen presentar un buen plano de disección entre la capsula asociada a la lesión y los tejidos circundantes. Además, las lesiones más grandes pueden vaciarse parcialmente para facilitar su extracción. Las lesiones con alto riesgo de pérdida de visión con la cirugía como las más posteriores, ya en el ápex orbitario, pueden tratarse con radioterapia estereotáxica fraccionada, que ablaciona el tumor, preservando o, incluso, mejorando la visión.

## MALFORMACIONES VENO-LINFÁTICAS

Las Malformaciones Veno-Linfáticas (MVL) pueden tener en distintas proporciones componentes venosos y linfáticos. De forma práctica y muy simplista, podemos clasificar las malformaciones venolinfáticas según su comportamiento clínico con la maniobra de Valsalva en: MVL distensibles (cambian con el Valsalva, y tienen predominio del



**Figura 1:** Pruebas de imagen de una Malformación Venosa Cavernosa (Hemangioma Cavernoso). A: TC coronal. Lesión redondeada extracónica inferolateral. B: TC axial: Puede observarse el moldeamiento (adelgazamiento) de la pared orbitaria lateral. C: RM en secuencia T1. Lesión isointensa respecto al músculo. D: RM en secuencia T2. Lesión hiperintensa respecto al músculo. E y F: RM con contraste. Aumento parcheado de la intensidad de la señal. G: Exotalmos izquierdo. H: Curva dinámica de contraste en RM. Se observa el aumento progresivo de señal.

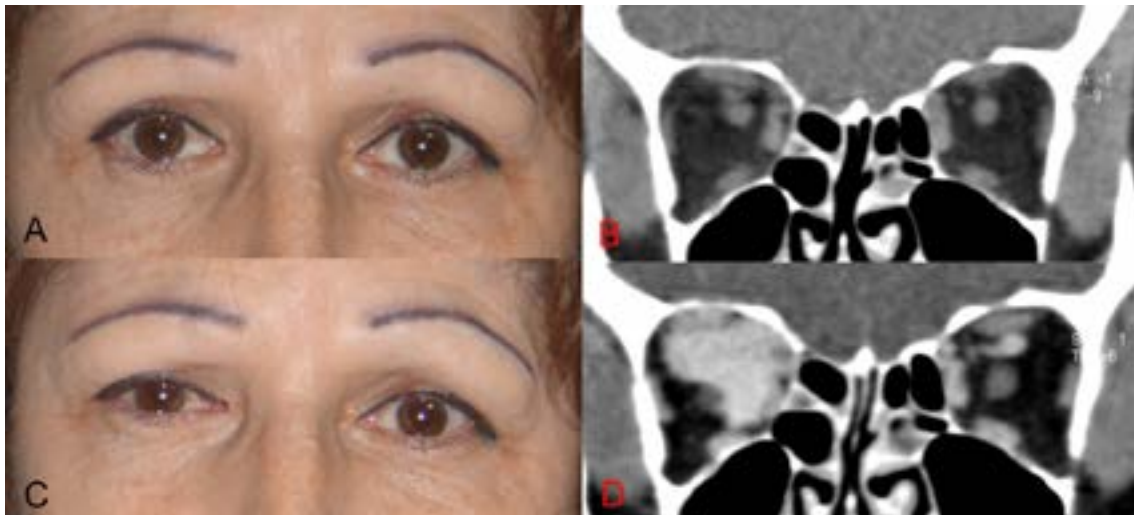
componente venoso) y no distensibles (no cambian con el valsalva, y tienen predominio del componente linfático). El comportamiento clínico general depende absolutamente de este hecho, ya que las distensibles tienen muy poca tendencia al sangrado, pero se pueden trombosar, mientras que las no distensibles sí tienen tendencia al sangrado. La correspondencia con los cuadros clásicos sería la siguiente: las Varices Orbitarias corresponderían a las MVL distensibles, y los Linfangiomas a las MVL no distensibles.

### Malformaciones venosas distensibles (Varices Orbitarias)

Este tipo de MVL mantienen relación con el sistema venoso normal por canales, tanto normales como dismórficos.

Clínicamente suelen manifestarse como exoftalmos con aumento de sensación de presión retrocular con las maniobras de valsalva, notándolo sobretodo los pacientes al agachar la cabeza como al ir a atarse los zapatos. En casos de varices grandes, al vaciarse en bipedestación pueden condicionar un enoftalmos, siendo muy característico de variz orbitaria el cuadro clínico de enoftalmos con la cabeza levantada que cambia a exoftalmos al agachar la cabeza y levantarla rápidamente. De forma poco frecuente pueden trombosarse y debutar con un exoftalmos agudo doloroso que se puede acompañar de diplopía o pérdida de visión por afectación de los oculomotores o del nervio óptico.

El diagnóstico es clínico, pero se confirma con pruebas de imagen, generalmente un TAC orbitario con maniobras de valsalva (la RM al ser mucho más lenta, es muy difícil de hacer con las maniobras de valsalva). Se aprecia una lesión orbitaria que aumenta de tamaño con el valsalva (fig. 2).



**Figura 2:** Malformación Veno-Linfática Distensible (Variz Orbitaria). A: Imagen clínica en bipedestación sin valsalva. B: TC coronal sin valsalva. No se observa lesión orbitaria. C: Imagen clínica en bipedestación con valsalva. Obsérvese el empeoramiento del exoftalmos derecho, junto con la congestión orbitaria que se acompaña de dolor. D: TC coronal con valsalva. Obsérvese la gran lesión orbitaria que ocupa casi toda la órbita superomedial llegando a contactar con el nervio óptico.

El tratamiento depende de la sintomatología y su localización. Si son mínimamente asintomáticas o de localización de alto riesgo de iatrogenia quirúrgica, se suelen observar. En caso de trombosis aguda, suele recuperarse el cuadro clínico con la observación, generalmente sin requerir cirugía urgente salvo neuropatía óptica compresiva. En caso de sintomatología crónica y localización con bajo riesgo quirúrgico, pueden extirparse previa embolización. Mediante un abordaje percutáneo o por abordaje quirúrgico directo, se canula la malformación, y se inyecta intralesionalmente una sustancia esclerosante. En nuestra experiencia es muy útil el copolímero de alcohol etilen-vinílico (Onyx), que no solo trombosa la variz, sino que además al hacerla más sólida, facilita su extirpación

quirúrgica. Aún con la trombosis previa, es una cirugía con alto riesgo de sangrado. La esclerosis aislada requiere el uso de espumas para evitar su difusión al seno cavernoso y que sean sustancias absorbibles, a su vez, para evitar el efecto masa residual.

### Malformaciones Veno-Linfáticas no distensibles (Linfangioma)

Son malformaciones vasculares que no cambian con el valsava, pero que tienen gran tendencia al sangrado. Hay un gran solapamiento clínico entre las malformaciones linfáticas puras y las veno-linfáticas no distensibles, siendo con frecuencia malformaciones mixtas con varios componentes. La nomenclatura es probablemente la que más confusión produce. Clásicamente se les ha denominado linfangiomas, pero para ser verdaderos linfangiomas deberían tener una fase proliferativa postnatal, hiperplasia endotelial y una fase involutiva (equivalente a los hemangiomas infantiles), hechos que no han sido observados en ellos. Por tanto, el nombre correcto sería el de malformaciones linfáticas o veno-linfáticas, evitando el sufijo -oma.

Las malformaciones veno-linfáticas (MVL) no distensibles pueden a su vez clasificarse en macroquísticas (quistes mayores de 2 mm), microquísticas (quistes menores de 2 mm) o mixtas. La mayor parte de ellas tienen componente intra y extracónico, que se entremezcla con las estructuras orbitarias normales, sin encontrar generalmente plano obvio de disección entre ellas. Las MVL orbitarias se pueden asociar a otras malformaciones vasculares cerebrales y faciales.

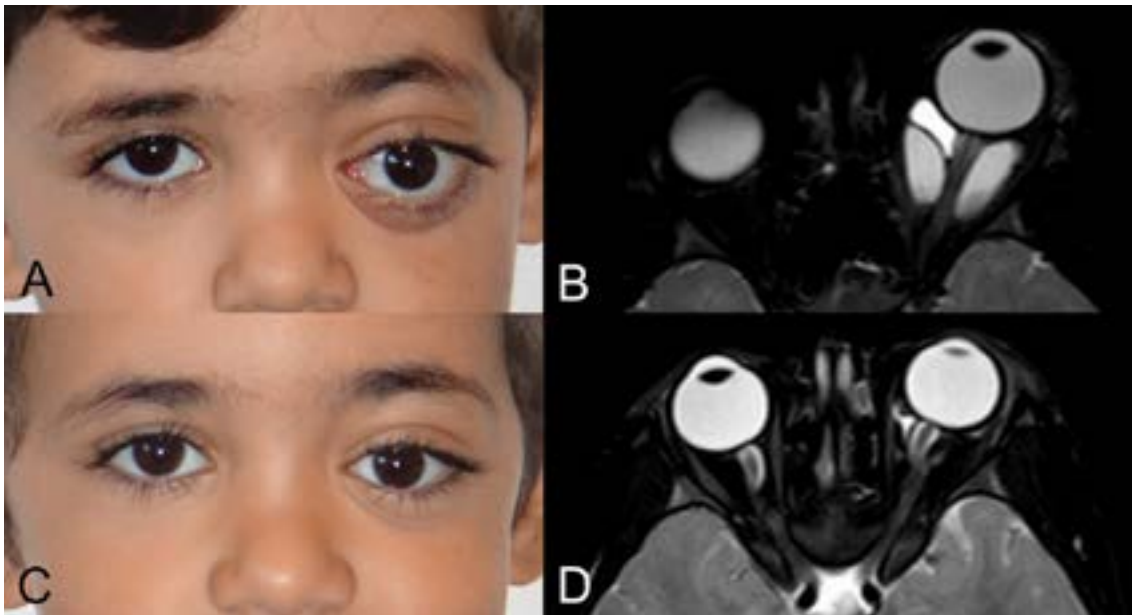
Suelen estar presentes desde el nacimiento, pero suelen hacerse clínicamente evidentes en la infancia (el 43% se diagnostican antes de los 6 años). No hay predilección por ningún sexo.

Las manifestaciones clínicas más frecuentes son proptosis, ptosis, restricción de la motilidad y edema y hematoma periorbitario. Si muy grandes o presentan un sangrado brusco pueden producir neuropatía óptica compresiva.

En las pruebas de imagen pueden distinguirse los componentes macro y microquístico, así como las lesiones extraorbitarias asociadas. Los datos radiológicos más característicos son la aparición de niveles de líquido dentro de las lesiones (fundamentalmente en las macroquísticas), así como el mínimo realce con el contraste (fig. 3. A y B).

Dado que estas lesiones tienen con mucha frecuencia muy mal plano de disección con las estructuras orbitarias adyacentes, la observación es un tratamiento adecuado para los casos paucisintomáticos. En lesiones macroquísticas sintomáticas, el tratamiento más aceptado es la esclerosis intralesional, generalmente con bleomicina (fig. 3.C y D). Hay también casos publicados con su uso en lesiones microquísticas, pero la respuesta suele ser menor. En muchas ocasiones requieren más de una inyección. La cirugía queda relegada para lesiones superficiales de fácil acceso, o lesiones profundas muy sintomáticas que no se han podido controlar con otros tratamientos. En estos casos, suele ser de utilidad la inyección intralesional de pegamento biológico, que trombosa parcialmente la lesión, disminuye el sangrado, y al aumentar la consistencia de la lesión, facilita su disección.





**Figura 3:** Malformación Veno-Linfática No Distensible (Linfangioma). A: Imagen clínica preoperatoria. Puede observarse gran exoftalmos izquierdo. B: RM orbitaria. Pueden apreciarse la extensa lesión orbitaria con niveles de líquido en su interior. C: Imagen clínica postoperatoria tras una inyección intralesional de Bleomicina, con gran mejoría del exoftalmos. D: RM orbitaria tras la inyección de Bleomicina. Puede observarse la gran reducción de la masa tras la esclerosis intralesional.

## FISTULAS CARÓTIDO-CAVERNOSA

Las Fístulas Carótido-Cavernosas (FCC) son malformaciones consistentes en una conexión arterio-venosa sin arteriolas ni vénulas comunicantes, entre ramas de la arteria carótida (interna o externa) y ramas venosas orbitarias o el seno cavernoso.

Se puede clasificar en función de:

- Velocidad de flujo: alto flujo o bajo flujo.
- Etiología: traumáticas o espontáneas.
- Anatomía: dependientes de Carótida Interna o Carótida Externa, y en Directas (comunicación directa de la Carótida Interna) o indirectas (o durales, en las que la comunicación es de una rama meníngea de la carótida interna o externa).

La clínica de las fístulas es secundaria al aumento de presión en lecho venoso, lo que condiciona una hipertensión venosa y en ocasiones flujo reverso. La hipertensión venosa produce la triada clásica de exoftalmos pulsátil, dilatación vascular conjuntival en cabeza de medusa y aumento de la presión intraocular (PIO) (fig. 4. A y B). También pueden producir alteración de la motilidad ocular extrínseca (incluso con músculos engrosados en las pruebas de imagen), y retinopatía. La aparición de dolor intenso, pérdida de visión y oftalmoplejia tiene que hacer sospechar una trombosis de seno cavernoso asociada.



**Figura 4:** Fístula Carótido-Cavernosa. A: Imagen clínica. Exoftalmos izquierdo con dilatación vascular conjuntival en cabeza de medusa. B: Imagen clínica en vista de gusano. Exoftalmos izquierdo. C: RM orbitaria mostrando la gran dilatación de la vena oftálmica superior izquierda. D: Arteriografía selectiva mostrando la fístula arteriovenosa. E: AngioTC con reconstrucción 3D donde se puede observar la fístula y la dilatación del sistema venoso orbitario.

El diagnóstico se basa en pruebas de imagen. En la TC y RM puede observarse un exoftalmos con engrosamiento de los músculos extraoculares, lo que obliga a hacer el diagnóstico diferencial con una Orbitopatía Tiroidea. Es esencial fijarse en estos casos en la dilatación de la vena oftálmica superior para mantener un alto índice de sospecha (fig. 4C). La prueba de elección para el diagnóstico de las FCC es la arteriografía selectiva de ambas arterias carótidas (fig. 4D). En muchos casos las angiografías no invasivas pueden confirmar el diagnóstico (fig. 4E).

El tratamiento es el cierre de la fístula. En fístulas durales de bajo grado mínimamente sintomáticas, la actitud puede ser expectante. Se puede realizar seguimiento con pruebas de imagen y tratamiento de las comorbilidades asociadas en caso de presentarse (hipertensión ocular, queratitis leve por exposición...), ya que es frecuente la autorresolución del cuadro. En fístulas sintomáticas, el tratamiento de elección es la embolización selectiva con microcoils de platino asociado o no a agentes trombosantes. Las fístulas directas se acceden por vía arterial, generalmente femoral, mientras que las durales con frecuencia requieren abordajes retrógrados por vía venosa. En estos casos puede ser de utilidad el abordaje a través de la vena oftálmica superior, a la cual se accede por abordaje quirúrgico a través del surco superior.



## BIBLIOGRAFÍA

- ISSVA Classification of Vascular Anomalies ©2018 International Society for the Study of Vascular Anomalies Available at «[issva.org/classification](http://issva.org/classification)» Accessed 06/11/2020.
- Dasgupta R, Fishman SJ. ISSVA classification. *Semin Pediatr Surg* 2014; 23:158-161.
- Sullivan TJ. Vascular Anomalies of the Orbit--A Reappraisal. *Asia Pac J Ophthalmol (Phila)*. 2018; 7:356-363.
- Calandriello L, Grimaldi G, Petrone G, et al. Cavernous venous malformation (cavernous hemangioma) of the orbit: Current concepts and a review of the literature. *Surv Ophthalmol* 2017; 62:393-403.
- Nassiri N, Rootman J, Rootman DB, Goldberg RA. Orbital lymphaticovenous malformations: Current and future treatments. *Surv Ophthalmol* 2015; 60:383-405.
- Kahana A. Orbital vascular anomalies. En Smith and Nesi's Ophthalmic Plastic and Reconstructive Surgery. Pp 993-1004. Springer Science +Business Media, LLC. New York. 2012.