

Caso Clínico

LINFANGIOMA OCULAR INFANTIL. REPORTE DE UN CASO

Julian Vega¹, Zoilo Morel², Ida Esquivel¹, Cecilia Torres³,
Elvio Martínez³, Susy Figueredo Thiel⁴

¹Sala de Medicina Interna, Servicio y Cátedra de Pediatría, Hospital de Clínicas, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional de Asunción, Paraguay

²Reumatología Pediátrica, Servicio y Cátedra de Pediatría, Hospital de Clínicas, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional de Asunción, Paraguay

³Cátedra de Oftalmología, Hospital de Clínicas, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional de Asunción, Paraguay

⁴Cátedra de Anatomía Patológica, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional de Asunción, Paraguay

RESUMEN

Fecha de envío

05/04/2016

Fecha de aprobación

15/05/2016

Palabras claves

Tumores, órbita,
linfangioma, niños

Durante la infancia existen varios tipos de tumoraciones a nivel orbitario. Las causas más comunes son de etiología benigna, entre las que se encuentran los quistes (dermoide, teratoma), lesiones vasculares (hemangiomas, linfangiomas), cuadros inflamatorios (celulitis) y más raramente tumores malignos. Exponemos el caso de un niño con linfangioma ocular, que consultó por trauma contuso en la región ocular izquierda, y posterior proptosis.

PEDIATRIC OCULAR LYMPHANGIOMA. CASE REPORT

ABSTRACT

Keywords

Tumors, orbit, lymphangioma, children

Autor para

correspondencia

Correo electrónico:
javf82@gmail.com
(J. Vega)

A spectrum of tumors and pseudotumors can involve the orbit of children. The most common causes of orbital tumors in the pediatric age are benign processes like cysts (dermoid, teratoma), vascular lesions (hemangiomas, lymphangiomas), inflammatory conditions (orbital pseudotumor, cellulitis) and more rarely malignant tumors. We report the case of a child with ocular lymphangioma that consulted for ocular trauma and proptosis.

INTRODUCCIÓN

Durante la infancia se pueden presentar varios tipos de tumores a nivel de la órbita. A diferencia del adulto, en el niño las causas más frecuentes de tumores orbitarios corresponden a procesos benignos: quistes (dermoide, teratoma), lesiones vasculares (hemangiomas, linfangiomas), cuadros inflamatorios (pseudotumor orbitario, celulitis). Sin embargo, los tumores malignos en esta región anatómica suponen hasta el 18% de los casos, correspondiendo sobre todo a neoplasias primarias de la órbita (12%)¹.

Presentamos el caso de un niño con linfangioma ocular y revisamos los diagnósticos diferenciales que

deben tenerse en cuenta en esta situación. Los tumores orbitarios (TO) abarcan una amplia gama de diferentes tipos de tumores como se desglosa en la Tabla 1².

Las lesiones tumorales de la órbita en los niños representan un espectro histológico diferente al de los adultos, pudiéndose presentar destrucción o deformidad ósea y pérdida de la visión¹⁻². Los síntomas más frecuentes con los que pueden presentarse los tumores orbitarios son la proptosis y la disminución de la agudeza visual. (Tabla 2)³. Conocer las características histopatológicas de estos tumores son fundamenta-

Tabla 1 Tipos de tumores orbitarios.²

Meningioma	Quiste epidermoide o dermoide	Rabdomiosarcoma
Cavernoma	Neumatosis Dilatans	Sarcoma neurogénico
Aneurisma de la arteria oftálmica	Hemangiopericitoma	Carcinoma adenoide quístico
Metástasis	Osteoma	Quiste gigante
Inflamación / absceso / pseudotumor	Neurinoma	Osteopetrosis
Linfoproliferativa / leucémica procesa	Malformación venosa	Lipoma
Cuerpo extraño / trauma	Displasia fibrosa	Sarcoidosis
Glioma del nervio óptico	Mucocele	Leiomioma del nervio óptico
Adenoma pleomorfo	Hemangioma capilar	

Tabla 2 Síntomas comunes en tumores orbitarios.³

Síntomas	Frecuencia (%)
Proptosis	92
Disminución de la agudeza visual. Defectos en campo visual.	74
Diplopia, estrabismo	66
Dolor	34
Lagrimo	23
Edema conjuntival	22
Inflamación	13

les para considerar su comportamiento, tratamiento y fundamentalmente el pronóstico. Existe además una frecuencia mayor de acuerdo al tipo de tumor en diferentes grupos de edades (Tabla 3)³.

CASO CLÍNICO

Escolar de 7 años de edad, de sexo masculino,

procedente de Asunción, que consultó por historia de traumatismo de tipo contuso en la región ocular izquierda (golpe contra la cabeza de otro niño) de 12 horas de evolución, con posterior proptosis del ojo izquierdo, con aumento progresivo, al que horas después se añaden signos inflamatorios a nivel de los párpados. Niega fiebre, cefalea, alteración de la visión u otros síntomas acompañantes (Figuras 1 y 2).

Refiere antecedentes de episodios de proptosis en el ojo izquierdo a repetición. El primero cuatro años antes, posterior a un traumatismo contuso, en dicha ocasión se le realizó la cantotomía lateral izquierda de urgencia con drenaje de hemorragia retrobulbar. Presentó posteriormente cinco episodios similares, sin antecedentes de traumatismos. Un estudio de tomografía axial computarizada (TAC) de órbita realizada en el año 2014 reveló una formación intraconal de órbita izquierda de 16x10x18mm, de densidad correspondiente a partes blandas, que protruía a nivel preseptal medial.

Ecografía de ojo izquierdo actual: Globo ocular de tamaño y forma conservados, paredes de contorno regular, cristalino tónico, cámara vítrea sin ecos en su

Tabla 3 Frecuencia del tipo de tumores orbitarios en diferentes grupos etarios.³

0-10 años	11-20 años	21-30 años	31-40 años	41-50 años	51-60 años	> 60 años
Hemangioma / Linfangioma	Rabdomiosarcoma	Mucocele	Meningioma	Meningioma	Linfoma	Linfoma
Glioma del nervio óptico	Quiste dermoide	Inflamatorio	Cavernoma	Mucocele	Meningioma	Metástasis
Rabdomiosarcoma	Neurofibroma	Carcinoma Adenoide quístico	Carcinoma Adenoide quístico	Cavernoma	Mucocele	Meningioma



Figura 1 Región orbitaria lado izquierdo 30 min después del traumatismo.



Figura 2 Región orbitaria lado izquierdo 12 horas después del traumatismo.

interior. Retina aplicada. No impresiona nervio óptico excavado. Se observa aumento de la densidad de tejidos peri y retro orbitarios.

Al segundo día de internación, presentó un aumento de la intensidad del dolor local y de la proptosis que no cedió con analgésicos, por lo que se le realizó un drenaje quirúrgico de urgencia por endoscopia nasal rígida. Se evacuó gran cantidad de líquido hemático. Posterior al procedimiento se realizó una resonancia

magnética nuclear (RMN) de cráneo y órbitas, que informó la presencia de un proceso expansivo intraorbitario izquierdo, evocando en primer lugar una malformación vascular, probable hemolinfangioma (Figura 3).

Al sexto día de internación, se procede a la realización de una orbitotomía exploradora de órbita izquierda a través de la herida abierta superior izquierda. En dicha ocasión se constataron múltiples cavidades quísticas revestidas de tejido liso, que drenaba sangre

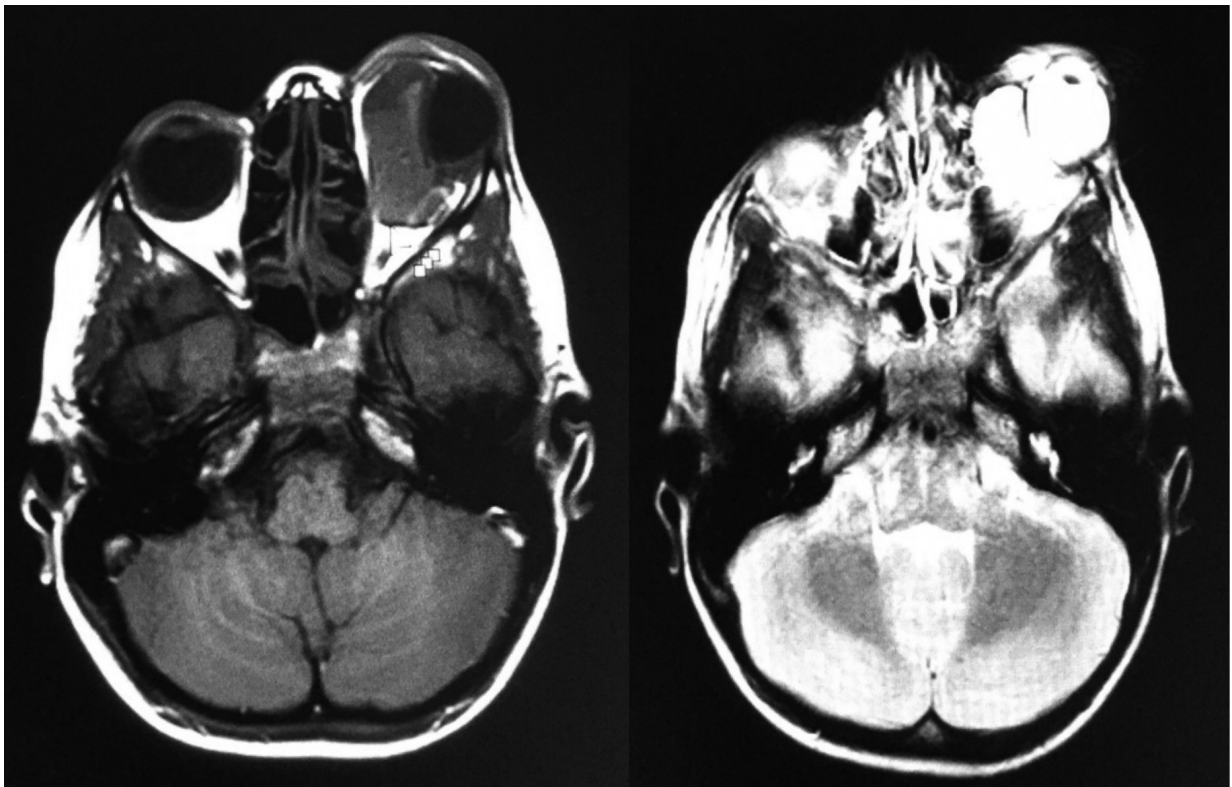


Figura 3 RMN de cráneo y órbitas que revela proceso expansivo intraorbitario izquierdo, compatible con aparente malformación vascular.

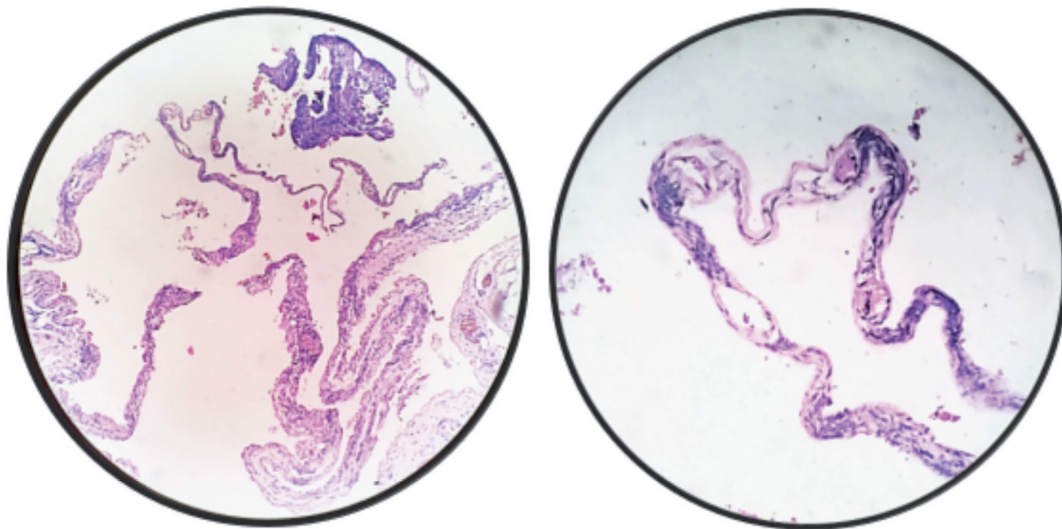


Figura 4 Cortes histológicos de pared linfangiomatosa delgada, tabicada. HE.10X y 20X.

oscura abundante. Se procedió a la cauterización y toma de nueva muestra para anatomía patológica; el niño presentó mejoría clínica. El informe de Anatomía Patológica menciona que los hallazgos histológicos son compatibles con Linfangioma quístico (Figura 4).

DISCUSIÓN

El linfangioma es un tumor de origen vascular, benigno de tipo hamartomatoso, de naturaleza congénita, que consiste en vasos linfáticos dilatados, rodeados por tejido linfoide. De crecimiento lento, encapsulado, provoca exoftalmos progresivo y remodelamiento orbitario, provocando una proptosis brusca en el caso de que se complique con hemorragia. El linfangioma representa el 1% al 2% de las masas orbitarias en los niños. De acuerdo a la clasificación de Mulliken y Glowacky son considerados malformaciones veno-linfáticas. Generalmente son unilaterales, irregulares, mal definidos y multicompartamentales¹⁻².

Es el segundo tumor vascular más común en la órbita, después del hemangioma capilar en niños, y se da en la primera década de la vida. Su localización puede ser intra y extraconal, incluso extraorbitario. El diagnóstico se establece mediante imágenes orbitales¹⁻⁵. En la ecografía muestra una ecogenicidad heterogénea de predominio quístico. En TAC y RMN está peor definido que el hemangioma cavernoso, sobrepasando los límites de la órbita, como la fascia conal y el septo orbitario. Pueden captar contraste, pero menos que los hemangiomas¹⁻², en la RMN puede presentar una lesión multilobulada o masa multiquística¹⁻⁵. En el

caso presentado, el paciente presentó proptosis ocular en varias ocasiones, secundaria a traumatismos contusos, con mejoría con antiinflamatorios y drenaje, no pudiendo esclarecerse con antelación el diagnóstico por la falta de estudios más sensibles y específicos como la RMN y la toma de material para biopsia.

A continuación, se presenta una lista de algunos diagnósticos presuntivos que se deben tener en cuenta ante la presencia de un tumor orbitario:

Hemangioma capilar: Es el tumor más frecuente en la infancia. Su incidencia se aproxima en un 10%. Son tumores del endotelio con capacidad para proliferar y con historia natural que se caracteriza por involución espontánea. Para el diagnóstico se requiere de eco-doppler y RMN, ya que son tumores de flujo sanguíneo elevado. Su localización más frecuente es la región facial y en particular la peri-ocular (palpebral). El diagnóstico es básicamente clínico. Estos pacientes presentan riesgo de ambliopía por lo que requieren valoración oftalmológica. El tratamiento de elección suele ser la observación y actualmente se utilizan propranolol, corticoides sistémicos, y en casos extremos vincristina o interferón⁶⁻⁷.

Quiste dermoide: los quistes naso-etmoidales dermoides son malformaciones benignas, poco frecuentes. Se presentan como un nódulo subcutáneo y/o como un orificio fistuloso con pelos a nivel de la línea media nasal. Son más comunes en cabeza y cuello, en particular los de la cola de la ceja. La resección completa es la única manera de erradicarlo⁸⁻¹⁰.

Teratoma: son tumores disontogénicos constituidos por elementos de las hojas blastodérmicas. Estos tumores pueden ser desde sólidos hasta quísticos, y en ocasiones mixtos, de acuerdo al grado de maduración también pueden ser adultos o embrionarios. Hay varias formas de clasificarlos: por ejemplo, según el comportamiento pueden ser benignos o malignos. La órbita se puede afectar como sitio primario o por contigüidad de otros teratomas faciales. El objetivo en el manejo del teratoma orbital es salvar la visión, el globo ocular y mantener la estética¹¹⁻¹².

Nasoangiofibroma juvenil: Es una lesión altamente vascularizada, localmente invasiva, que se origina en la nasofaringe o en las narinas en varones adolescentes, y puede extenderse a la pared postero-lateral de la cavidad nasal y con menos frecuencia, invadir la órbita. Los pacientes usualmente presentan obstrucción nasal, epistaxis severa y recurrente y rara vez, deformidad facial. En la TAC se observa una masa homogénea de tejidos blandos que expande la fosa pterigo-palatina. En la RMN, es de señal intermedia en T1, con áreas de ausencia de señal en relación con su alta vascularización. El tratamiento de primera opción es la intervención quirúrgica^{1,13}.

Rabdomiosarcoma: El rabdomiosarcoma es el tumor orbitario maligno más frecuente en la infancia así como el sarcoma de partes blandas más frecuente en la población pediátrica, siendo más frecuente en varones menores de seis años de edad. En la TAC se observan lesiones mal definidas con pobre realce luego de la administración de contraste y con compromiso óseo por erosión o infiltración de la médula ósea. Todos los casos deben ser tratados con quimioterapia y muchos de ellos con combinación de radioterapia y cirugía, pero esto depende del tamaño y la localización del tumor primario y de la proporción del mismo para que pueda ser extirpada quirúrgicamente¹⁴⁻¹⁷.

Linfoma: El linfoma de la órbita es una lesión sólida, principalmente, de células B. La presentación extranodal del linfoma no Hodgkin es común: del 21 % al 64 % de los casos, de los cuales el 10 % corresponden a cara y cuello. El 75 % de los pacientes que presentan linfoma en la órbita tienen o tendrán linfoma sistémico. Los pacientes consultan por proptosis dolorosa progresiva, alteración de movimientos oculares, alteración visual y agrandamiento de la glándula lacrimal. Los hallazgos imagenológicos en TAC y RMN son inespecíficos. El tejido linfoide en la órbita se sitúa en las glándulas lacrimales y en la subconjuntiva, por lo cual las localizaciones más frecuentes son la porción anterior de la órbita, el área retrobulbar y el compartimento orbitario superior^{1,15-16}.

Histiocitosis de células de Langerhans: Es una enfermedad poco frecuente, de la cual no se conoce su causa, se da principalmente en niños. Se caracteriza por proliferación del histiocito y es de comportamiento agresivo. Las lesiones se pueden ubicar en la órbita, el seno cavernoso, senos paranasales, entre otros. El compromiso de la órbita es aproximadamente el 23 % de los casos, y el síntoma más común es el edema, seguido de presencia de masa y exoftalmos^{1,15-16}.

Pseudotumor inflamatorio: Es una condición benigna, de etiología desconocida, que da cuenta de al menos el 10 % de las masas orbitarias en la población pediátrica. Se trata de una lesión que aparenta una neoplasia con localizaciones en cualquier parte del cuerpo, incluido la órbita, poco frecuente en niños. Generalmente es unilateral, y cuando es bilateral se asocia a otras patologías subyacentes. Los síntomas más frecuentes proptosis, alteraciones en la movilidad ocular, diplopía, ojo rojo, entre otros. La forma de sospechar esta enfermedad es una patología que presente inflamación como signo. La RMN de órbita es la prueba más sencilla para el diagnóstico, y la anatomía patológica demuestra infiltrado de células inflamatorias sin más hallazgos. El tratamiento consiste en el uso de corticoides sistémicos e inmunosupresión en casos refractarios¹⁸⁻¹⁹.

CONCLUSIÓN

Consideramos de suma importancia la realización de estudios auxiliares de diagnósticos adecuados (imágenes y biopsia si fueran necesarios) desde el inicio del cuadro en los tumores orbitarios, fundamentalmente a fin de descartar aquellos de naturaleza maligna, para así poder lograr un manejo apropiado de los mismos, dado que la conducta y actitud terapéutica y sobre todo el pronóstico pueden ser muy distintos según la etiología de los mismos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wilches C, Henao L, et al. Imágenes de tumores benignos y malignos de la órbita en la población pediátrica. *Rev Colomb Radiol*. 2009;20(3):2719-27.
2. Hassler W, Unsöld R, Schick U. Orbital Tumors: Diagnosis and Surgical Treatment. *Dtsch Arztebl*. 2007;104(8):496-501.
3. Hassler W, Schick U: Orbitachirurgie aus neurochirurgischer Sicht. In: Moskopp D, Wassmann H (Hrsg.): *Neurochirurgie – Fachwissen in einem Band*. Stuttgart, New York: Springer. 2004:263-73.
4. Williams CP, Marsh CS, Hodgkins PR. Persistent Fetal Vasculature Associated with Orbital Lymphangioma. *J AAPOS*. 2006;10(3):285-6.

5. Muallem MS, Garzozzi HJ. Conservative management of orbital lymphangioma. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2000;37(1):41-3.
6. Mesa J, Mesa E. Actualización en el tratamiento del hemangioma capilar. *Vox Pediatr*. 2007;15(2):34-41.
7. Chen TS, Eichenfield LF, Friedlander SF. Infantile Hemangiomas: An Update on Pathogenesis and Therapy. *Pediatrics*. 2013;131:99-108.
8. Giugliano C, Castillo P. Quistes dermoides nasoetmoidales manejo quirúrgico. *Rev. Chil. Pediatr*. 2002;73(4):380-4.
9. Correa Pérez ME, Sánchez-Tocino H, Mateos GB. Dermoid cyst in childhood diagnosed as ptosis. *Arch Soc Esp Oftalmol*. 2010;85(6):215-7.
10. El Bestar MF, Fawaz L. Nasal Dermoid: A Segmental Approach. *Annals of Pediatric Surgery*. 2008;4(3-4):100-6.
11. Gamboa J, González M. Teratoma orbitario maligno. Reporte de un caso. *Rev Mex Oftalmol*. 2004;78(5):255-7.
12. González C, Restrepo CA, Salazar GI, Monsalve P. Congenital orbital teratoma. Case report. *Colomb Med*. 2012;43:82-5.
13. Lamadrid-Bautista E, Guerrero-Espinoza D, González-Rull T, Azuara-Pliego E, Hernández-Orozco F. Angiofibroma juvenil nasofaríngeo: experiencia en un hospital general. *An Orl Mex*. 2013;58:79-86.
14. Olivier Pascual N, Calvo JM, Abelaíras Gómez JM. Orbital Rhabdomyosarcoma: Difficulties With European Treatment Protocol. *Arch Soc Esp Oftalmol*. 2005;80(6):331-8.
15. Shields JA, Shields CL. Pediatric ocular and periocular tumors. *Pediatr Ann*. 2001;30(8):491-501.
16. Rao AA, Naheedy JH, Chen JY.-Y., Robbins SL, Ramkumar HL. A Clinical Update and Radiologic Review of Pediatric Orbital and Ocular Tumors. *Journal of Oncology* 2013: Article ID 975908, 22 pages. <http://dx.doi.org/10.1155/2013/975908>.
17. Boutroux H, Levy C, Mosseri V, Desjardins L, et al. Long-term evaluation of orbital rhabdomyosarcoma in children. *Clinical and Experimental Ophthalmology*. 2015;43:12-9.
18. Sorribas M, Campos-García S. Enfermedad Inflamatoria Orbitaria Idiopática o Pseudotumor Inflamatorio – Su diagnóstico diferencial. *Oftalmología*. 2010;34:491-4.
19. Szabo B, Szabo I, Crisan D, Stefanut C. Idiopathic orbital inflammatory pseudotumor: case report and review of the literature. *Rom J Morphol Embryol*. 2011;52(3):927-930.