

Angiomatosis intraorbitaria

Marcelo Olivero^{1,2,3}, Marcelo Gavira^{1,2,3}, Sebastián Cañas^{1,2,3}

¹Innc – Instituto de Neurología, Neurocirugía y Columna. Villa María, Córdoba, Argentina, Servicio de Neurocirugía.

²Hospital Regional Pasteur. Villa María, Córdoba, Argentina, Servicio de Neurocirugía.

³Clínica San Martín. Villa María, Córdoba, Argentina, Servicio de Neurocirugía.



RESUMEN

Introducción: Los angiomas cavernosos son entidades frecuentes, dentro de los tumores orbitarios, la presencia de 2 o más es infrecuente dentro de una órbita, la topografía extraconal es la más común, cuando son múltiples pueden ser parte de angiomatosis cerebral en algún momento de su evolución, por ello la necesidad de controles evolutivos.

Descripción del caso: Paciente mujer, 30 años que debuta con proptosis derecha, dolor retroocular, diplopía, agudeza visual normal.

Tac se visualizan dos lesiones intraorbitarias derechas, intraconales, solidas, bien definidas, retrooculares, que contacta (la más interna) el nervio óptico y provoca una rotación externa del globo ocular.

RMN: las lesiones se manifiestan más difusas y heterogéneas, con signos de hemosiderina.

Resultados: Video explicativo del caso, y pasos estructurados de la técnica.

Se utilizó orbitomía lateral derecha, incisión ciliar con extensión hacia la porción lateral de la órbita, osteotomía del reborde lateral orbitario, luego con drill se avanza la resección de la pared lateral hasta el borde externo de la hendidura esfenoidal. Punto de tracción sobre la glándula lagrimal, permitiendo rotación del globo ocular y tensar periorbita.

Se abre periorbita, identificando músculo recto externo y por su borde superior se avanza en la disección profunda reconociendo vaina del nervio óptico, localizando los angiomas cavernosos, disecándolos circunferencialmente y extrayéndolos. Reconstrucción de la pared orbitaria y reborde orbitario, cierre por planos con criterio cosmético, no hubo déficit óculo-motor.

Conclusión: La exéresis quirúrgica es el gol estándar de tratamiento.

La orbitotomía lateral es un abordaje mínimamente invasivo, seguro a esta patología.

Palabras clave: Angioma Intraorbitario; Orbitomía Lateral

ABSTRACT

Introduction: Cavernous angiomas are common entities, within orbital tumors, the presence of 2 or more than two is uncommon within an orbit, extraconal topography is the most common, when they are multiple, they can be part of brain angiomatosis at some point in their evolution, therefore the need for evolutionary controls.

Case Description: Pte. woman, 30 years who debuts with right proptosis, retroocular pain, diplopia, normal visual acuity. Tac two right, intraconal, solid, well-defined, retroocular intraorbital lesions are displayed that contacts (the innermost) the optic nerve and causes an external rotation of the eyeball.

MRi: lesions appear more diffuse and heterogeneous, with signs of hemosiderin.

Results: Explanatory video of the case, and structured steps of the technique.

Right lateral orbitomy, ciliary incision extending to the lateral portion of the orbit, osteotomy of the right orbital lateral rim was used, then with drill the resection of the lateral wall is advanced. Traction points on the tear gland, allowing rotation of the eyeball and tensioning periorbita.

It opens periorbita, identifying external straight muscle and by its upper edge advances in the deep dissection, recognizing sheath of the optic nerve, locating the cavernous angiomas, dissecting them circumferentially and removing them.

Reconstruction of the orbital wall and orbital rim, closure by planes with cosmetic criteria, there was no oculo-motor deficit.

Conclusion: Surgical resection is the standard treatment goal.

The lateral orbitotomy was a minimally invasive approach, safe to this pathology.

Key words: Intraorbital Angioma; Lateral Orbitomy

Conflicto de intereses: no existen conflicto de intereses, financiado por autores.

Marcelo Olivero

marceloolivero@hotmail.com

Recibido: Abril de 2020. Aceptado: Julio de 2020.

BIBLIOGRAFÍA

1. HHerencia Nieto, JJ Verdager Martin, F Riba Garcia, J Calvo de Mora, C Navarro Cuellar et al; Orbitotomía lateral mediante abordaje temporal, *Rev. Española de Cirugía Oral y Maxilofacial*, vol 2.
2. Kreutel, A.; Berner S; Basso; A et al., "Abordajes Anteriores de la Orbita," *Revista Argentina de Neurocirugía*, volumen 01 n°1, 1984.
3. G.A. Larrarte et al., "Abordaje del Vértice Orbitario: Fundamentos Anatómicos, Técnica Quirúrgica, Perspectivas," *Revista Argentina de Neurocirugía*, Vol 12 n°1, 1998

COMENTARIO

Los autores presentan un video titulado "ANGIOMATOSIS CAVERNOSA INTRAORBITARIA". La presentación es clara y con buena locución, iniciando con el cuadro clínico, una secuencia de imágenes de TAC sin y con contraste seguido de RMN que evidencian 2 cavernomas intraorbitarios. Luego da comienzo al acto operatorio en donde se notan 2 tipos de cámaras: una manual HD a mano alzada y la otra la del microscopio con menor calidad que un HD que hace que la cirugía se luzca menos. Cabe destacar la claridad en la secuencia quirúrgica de la orbitotomía lateral, la explicación de la anatomía intraorbitaria y los tips para una correcta disección y resección de los 2 hemangiomas cavernosos; por último, la reconstrucción de la pared lateral de la órbita. El video cierra con el examen de la motilidad ocular al día siguiente de la cirugía.

Los hemangiomas cavernosos son uno de los tumores intraorbitarios más frecuentes en adultos con una incidencia del 4.3 % en los tumores de órbita, es la segunda causa más frecuente de proptosis unilateral luego de la oftalmopatía tiroidea, y además es la lesión vascular más frecuente en la órbita¹. En realidad los hemangiomas cavernosos dejaron de ser tumores y se deben considerar como malformaciones vasculares del tipo venoso según la reciente clasificación de la ISSVA (International Society for the Study of Vascular Anomalies)². En la práctica neuroquirúrgica diaria es raro ver cavernomatosis cerebral múltiple pero más raro aún es la cavernomatosis intraorbitaria con muy pocos casos reportados en la literatura³. Coincido con los autores en la elección de la orbitotomía lateral, ya que es el abordaje más utilizado para las lesiones retrobulbares ubicadas por arriba, abajo o por fuera del nervio óptico^{4,5,6}.

Ruben Mormandi
F L E N I. CABA

BIBLIOGRAFÍA

1. Young SM, Kim YD, Lee JH, et al. Radiological analysis of orbital cavernous hemangiomas: a review and comparison between computed tomography and magnetic resonance imaging. *J Craniofac Surg*. 2018;29:712-716.
2. Sullivan TJ. Vascular Anomalies of the Orbit--A Reappraisal. *Asia Pac J Ophthalmol (Phila)*. 2018 Sep-Oct;7(5):356-363.
3. Wang X, Yan J. Concomitant Multiple Cavernous Hemangiomas and Venous Angioma of the Orbit. *J Craniofac Surg* 2014 Jul;25(4):e356-8
4. Rhoton Jr AL. Lateral approach to intraorbital lesions: anatomic and surgical considerations. *Neurosurgery* 1996;39:1157-63.
5. Rhoton AL Jr. The orbit. *Neurosurgery* 51[Suppl 1]:303-334
6. Brusati R, Goisis M, Biglioli F, Guareschi M, Nucci P, Gianni AB, Miglior S. Surgical approaches to cavernous haemangiomas of the orbit. *British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery* 45 (2007) 457-462 461

COMENTARIO

Los cavernomas pueden ser congénitos, de aparición "de novo" o post radioterapia; únicos o múltiples, y estos últimos esporádicos o familiares. Si bien la literatura no precisa cuántos cavernomas definen una cavernomatosis múltiple, algunos expertos sugieren que tres es el número mínimo para caracterizarla. Es decir que dos cavernomas resecaados deben seguirse con controles periódicos cráneo-espinales y con fondo de ojo para estudio de la retina, con el fin de detectar futuras nuevas lesiones. En aquellos casos de cavernomatosis múltiple, debe estudiarse el árbol genealógico del paciente (antecedentes de ACV hemorrágicos o epilepsia) debido a la asociación de genes de herencia autosómica dominante con variable penetrancia familiar. Los genes descritos en la actualidad son CCM1/KRIT1 (7q21-22; gen mutado de una proteína de la pared arterial, penetrancia del 88% y aparición de lesiones directamente proporcional a la edad), CCM2/malcaverina (7p13; gen mutado de una proteína de la pared arterial y penetrancia del 100%) y CCM3/PDCD10 (3q26.1; gen mutado involucrado en la apoptosis con penetrancia del 63% y mayor riesgo de sangrado por lesión). El caso descrito por el autor se resolvió de manera exitosa a través de un abordaje lateral a la órbita con una excelente evolución y resultado. Es evidente que el abordaje a este tipo de lesiones requiere un minucioso estudio de la compleja anatomía del contenido de la órbita, junto con el correcto diagnóstico clínico-patológico-molecular para ofrecer un adecuado consejo genético en caso de que corresponda.

Tomás Funes
Sanatorio Anchorena. Buenos Aires. Argentina

COMENTARIO

La órbita se asemeja a una pirámide cuadrangular con cuatro paredes óseas y una base anterior. El abordaje quirúrgico a la misma puede realizarse por su base o por alguna de sus paredes, según la localización extensión o histología probable de la lesión. Los abordajes más utilizados son el superior, por la línea de la ceja, sin resección ósea, el transcraneano mediante craneotomía fronto-orbitaria, en una o dos piezas, el lateral con osteotomía "transitoria" de la pared lateral de la órbita, y más raramente el inferior.

En nuestra experiencia sobre 637 tumores intraorbitarios, de los cuales 461 eran primarios hallamos 34 hemangiomas cavernosos solitarios, no tuvimos casos de cavernomatosis, por lo que la presente presentación nos parece de gran interés. Si hemos descripto la asociación de malformaciones vasculares cerebrales y orbitarias^{1,2}

El abordaje lateral, asociado al nombre de Kronlein, modificado luego por Berke, puede realizarse mediante una incisión horizontal siguiendo un pliegue cutáneo del ángulo externo del ojo; o, como presentan los autores, una incisión de Stallard que toma parte externa de la ceja y se prolonga horizontalmente.^{3,4,5} También puede realizarse una incisión oculta por detrás de la línea del pelo. En nuestra serie utilizamos todas estas variantes según el caso.^{6,7} La parte anterior de la pared lateral está formada por el hueso malar, puede researse con una sierra oscilante, como las utilizadas en cirugía máxilo-facial, o con un escoplo lamelar, esta pequeña plaqueta se repone fácilmente al finalizar la cirugía con hilos de sutura o mini plaquetas de titanio, la parte posterior de la pared lateral está conformada por el ala mayor del esfenoides, y puede researse con fresa según necesidad.^{8,9}

Con la salvedad de que la orbitotomía lateral podría haber sido osteoplástica, felicito a Olivero y colaboradores por la adecuada resolución de la patología mediante una cirugía muy bien realizada, y por la interesante presentación de estecaso.

Dr Antonio Carrizo

BIBLIOGRAFÍA

1. Consideraciones sobre la Patología Vascular Orbitaria. Carrizo A., Kreutel A., Gómez Morales A., Basso A., Martino A. Boletín De La A.a.n.c. N° 24, P 9, 1978.
2. An Analysis of Orbital Vascular Pathology". Carrizo A., Kreutel A., Basso A., Martino A. Neurosurgery. Abstracts. Vol 4, N° 4, P 361, 1979.
3. Tumores de la Orbita. Experiencia en el Abordaje Quirúrgico por Orbitotomía Lateral. Kreutel A., Martino A., Carrizo A. Boletín De La A.a.n.c. N° 26, P 25, 1979.
4. Abordajes Anteriores de la Orbita. Kreutel A., Carrizo A., Berner S., Basso A. Revista Argentina De Neurocirugía. Vol 1: 55-56, 1984.
5. Tratamiento Quirúrgico de las Lesiones Ocupantes de la Orbita. Carrizo A., Kreutel A., Berner S., Basso A. Boletín De Publicaciones. Semcosin Iii. Vol 3, T1: 7, 1987. Premio Neurociencias 1987.
6. Abordaje Quirúrgico de las Lesiones Ocupantes de la Orbita. Carrizo A., Kreutel A., Berner S., Basso A. Neurocirugía- Neurocirurgia. Vol 3, N°1: 40-46, 1989.
7. "Neurosurgical Approach to the Orbit". Basso A., Carrizo A. Crit Rev Neurosurg 5: 140- 144, 1995.
8. "Transcranial Approach to Lesions of the Orbit" Carrizo A., Basso A. En Schmidek & Sweet (Ed.) "Operative Neurosurgical Techniques". Cap. 13. 5ª Edición. Philadelphia. W.b. Sanders, 2004.
9. Tumores Primarios de la Órbita" Carrizo A. Revista Argentina De Neurocirugía. Tomo 20. Suplemento 1: 97, 2006

COMENTARIO

Los angiomas cavernosos son las lesiones espacio ocupante más frecuentes de la órbita, si bien, estrictamente, deben encuadrarse dentro de las lesiones vasculares.

La casuística de la Unidad Neurocirugía del Hospital Santa Lucía, CABA, nos muestra que la lesión más frecuente es el pseudotumor orbitario, y el segundo lugar lo ocupan los angiomas cavernosos y los neurinomas sin diferencias significativas. Las lesiones múltiples son realmente muy poco frecuentes.

El presente video nos muestra como los autores la resecan a través de una orbitotomía lateral. Ésta se conoce a través de la descripción de Rudolf Ulrich Krönlein en 1888, si bien existen referencias previas de autores como Wagner y Passavant; y consiste en la resección transitoria de la pared orbitaria lateral.

La incisión en piel se modificó a través del tiempo. Krönlein realizó una incisión curva de concavidad posterior; Kocher la hizo en forma de S; Berke realizó un corte horizontal desde el canto externo. Stallard, en 1960, mostró una incisión descendente desde el borde superoexterno de la órbita extendiéndola en forma horizontal sobre la pared lateral. En la década de 1970, John Wright presentó una incisión que se inicia en el tercio externo de la cola de la ceja y continúa horizontalmente sobre la pared lateral, y hoy se conoce como incisión de Wright- Stallard. Otros prefieren realizar una incisión subcoronal, y liberar los planos blandos para acceder a la pared lateral; argumentan un mejor resultado es-

tético en piel. Nuestra concepción es que utilizar un pliegue de piel para la porción horizontal, y sutura intradérmica, brinda un resultado cosmético muy aceptable sin tanta movilización de tejidos.

Este abordaje permite un acceso lateral a la órbita, desde el complejo músculo elevador del párpado-recto superior hasta el recto inferior y expone el sector externo del nervio óptico; si bien un fresado amplio en sentido posterior nos acerca al vértice, no es un abordaje adecuado para tratar la patología de este sector.

Los autores presentan un paso a paso de la cirugía con una depurada técnica, y hacen hincapié en mantener indemne la perióbita para evitar la herniación de la grasa; mantener los sacos grasos fuera del campo quirúrgico en el gran desafío en la cirugía orbitaria.

Ellos prefieren utilizar un hisopo para la disección; también puede lograrse con disectores romos y microalgodones, a fin de liberar la lesión de las adherencias con los septos conjuntivos.

Lograron un video didáctico con diferencias en la técnica de registro y resolvieron una patología infrecuente con buen resultado funcional.

Dr. Marcelo Acuña
Hospital Santa Lucía, CABA