

Reporte de Caso

VOL. 2 NO 2

Hemangioma infantil retro-orbitario. un reto diagnostico en pacientes con proptosis**Children's Retro-Orbital Hemangioma, a challenging diagnostic in patients with Proptosis**Ligia Fu^{1,2a}, Ivis Hernández^{1b}, Keshia Gómez^{1b}, Katia Aguilar^{1b}, Celim Chau^{1b}**RESUMEN**

Los hemangiomas son los tumores vasculares más frecuentes de la infancia, de naturaleza benigna con características biológicas específicas. La prevalencia oscila entre 1 y 3% en la zona orbitaria, localización que puede presentar complicaciones diagnósticas. Se presenta el caso de paciente femenina de 3 meses de edad, con proptosis en ojo izquierdo de un mes de evolución, moderada desviación del globo ocular hacia afuera y hacia abajo, resistencia a digito presión y limitación a la abducción. Por dicho cuadro se realiza de manera inmediata estudio de resonancia magnética de orbitas con probable diagnóstico de proceso neoplásico vs pseudotumor inflamatorio. Mediante la correlación clínica el caso fue valorado multidisciplinariamente por el servicio de oftalmología, Neuroradiología y oncología pediátrica, con el apoyo de múltiples estudios de imagen se establece el diagnóstico final de hemangioma infantil retro-orbitario, siendo manejado de manera conservadora con corticosteroides sistémicos obteniendo una evolución satisfactoria. Al enfrentarnos en la práctica clínica con lesiones cuya localización presentan un verdadero desafío diagnóstico por sus múltiples etiologías, la sospecha clínica, los estudios de imagen y el manejo multidisciplinario son esenciales para la toma de decisiones oportunas que llevan al paciente a una evolución satisfactoria, pronta recuperación y mejor calidad de vida.

Palabras Clave: Tumor, hemangioma, proptosis, glucocorticoides (Fuente: DeCS-BIREME)

ABSTRACT

Hemangiomas are the most common vascular tumors of childhood, benign with specific biological characteristics prevalence ranges from 1 to 3% in the orbital area, location that may have diagnostic complications. For female patient 3 months old, with proptosis in left eye of a month of evolution, moderate deviation of the eyeball outward and downward pressure resistance and limitation digit abduction occurs. For this table is performed immediately MRI study of orbits with probable diagnosis of inflammatory pseudotumor vs. neoplastic process. By clinical correlation case it was valued multidisciplinary by the ophthalmology, Neuroradiology and Pediatric Oncology, with the support of multiple imaging studies the final diagnosis of retro-orbital infantile hemangioma is established, being managed conservatively with systemic corticosteroids obtaining a satisfactory evolution. At deal in clinical practice with injuries whose location have a real diagnostic challenge for its multiple etiologies, clinical suspicion, imaging studies and multidisciplinary management are essential to making timely decisions that lead the patient to a satisfactory outcome, early recovery and better quality of life

Key words: neoplasms, hemangioma, exophthalmos, glucocorticoids (source: MeSH NLM)

1. Facultad de Ciencias Médicas. Universidad Nacional Autónoma de Honduras. Tegucigalpa, Honduras.
2. Hospital Escuela Universitario. Tegucigalpa, Honduras.
- a. Médico Hemato-Oncólogo Pediatra b. Médico General

Recibido: 28-06-2016 Aprobado: 11-07-2016

Citar como: Fu L, Hernández I, Gómez K, Aguilar K, Chau C. Hemangioma infantil retro-orbitario. un reto diagnostico en pacientes con proptosis. Rev Hisp Cienc Salud. 2016;2(2): 166-172

INTRODUCCIÓN

La proptosis ocular o desplazamiento del globo ocular hacia adelante es un hallazgo relativamente poco frecuente en la práctica clínica. ^[1] El 90% de las lesiones ocupantes de espacio en la órbita infantil son benignas. De ellas el 50% son quísticas y dermoides en su mayoría, el 10% restante son malignos. ^[2]

Dentro de las lesiones benignas se encuentran las anomalías vasculares las que se dividen en: malformaciones vasculares siempre presentes en el nacimiento y pueden crecer durante toda la vida y tumores entre los que encontramos los hemangiomas infantiles, son los tumores benignos más frecuentes en la infancia. En proporción más alta en niñas 4:1 y de mayor prevalencia en infantes prematuros. ^[3, 4,5]

El hemangioma es el tumor palpebral y orbitario más frecuente en niños. La prevalencia oscila entre el 1 y el 3%. Se presenta principalmente en lactantes durante el primer año de vida. La mayoría de los hemangiomas orbitarios se localizan en la zona anterior de la órbita. ^[3,6] Aunque pueden ser periorbitarios, retro-orbitarios intraorbitarios e infraorbitarios. Los de localización peri orbitaria se manifiestan como una lesión con aspecto de fresa que involucra el párpado y lesiones más profundas con proptosis en la infancia temprana. ^[6,7]

En general el diagnóstico de los hemangiomas es eminentemente clínico, requiriendo estudios especiales como resonancia magnética nuclear (RMN), angiografías, tomografía axial computada (TAC), ^[5, 7, 12] en aquellas lesiones que se localizan en cabeza zona media, región orbitaria o periorbitaria y las lesiones múltiples (hemangiomatosis). ^[5, 6,8]

El peligro de comprometer la agudeza visual, marca el límite intervencionista. Las terapias clásicas incluyen corticoides sistémicos y/o intralesionales, interferón alfa-2a como 2b, láser, embolización, inmunomoduladores y cirugía, evitando así secuelas irreversibles. ^[4]

CASO CLÍNICO

Se presentó lactante menor femenina de tres meses de edad, procedente de la región noroccidental de Honduras, sin antecedentes personales patológicos, con proptosis en ojo izquierdo, de un mes de evolución, con aparición espontánea, progre-

siva, negando otros síntomas asociados al cuadro. Paciente evaluada en la consulta externa de pediatría del Hospital Escuela Universitario constatando al examen físico una proptosis ocular izquierda con moderada desviación de globo ocular hacia afuera y hacia abajo, con resistencia a dígito presión, sin latido, frémito, equimosis o inyección conjuntival, reflejos pupilares presente, con limitación a la abducción en ojo izquierdo. Se realizó estimación indirecta de agudeza visual sin alteración. Al fondo de ojo nervio óptico y macula de aspecto normal.

Se solicitó resonancia magnética de orbitas que evidencio una imagen de comportamiento nodular, con localización intra-conal hacia la órbita izquierda, considerándose proceso neoplásico dependiente de los planos grasos o pseudotumor inflamatorio (Figura 1-2). El caso es valorado por el servicio de Oncología Pediátrica quienes frente a los hallazgos consideraron como posibilidad diagnóstica el rabdiomiosarcoma vs. Retinoblastoma vs. Neuroblastoma, planteándose el diagnóstico diferencial de anomalía vascular. Se realizó niveles de alfa feto proteína con valores normales para la edad. Se decide estudio de medula ósea para investigar la presencia de células ajenas a dicha región, sin embargo este solo mostro células inmaduras escasas con pseudópodos de aproximadamente el 15% sin aglutinación de células inmaduras. Se inicia estudio de enfermedad mieloproliferativa por inmunofenotipo sin encontrar anomalía alguna. Las pruebas complementarias que se realizaron descartan de forma razonable la presencia de una enfermedad sistémica.

Se presentó caso al servicio de Neuroradiología Pediátrica. Dicho servicio solicito imagen de resonancia magnética de orbitas e identificó proceso ocupante de espacio de orbita izquierda de 3x2.3x1.8 cm, heterogéneo, isointenso al parénquima y tejidos blandos en región posterior e inferior de la órbita, lobulado, con discretas áreas de hipointensidad, con áreas de ausencia de señal en su interior produciendo desplazamiento de estructuras musculares de la órbita y proptosis del globo ocular, con discreta compresión del nervio óptico.

La angiotomografía de orbita reporto estructuras vasculares dilatadas en la región intraorbitaria y en región temporal con alteración de flujo (Figura 1.) En la Resonancia magnética por espectroscopia no se identificó datos específicos de una lesión.

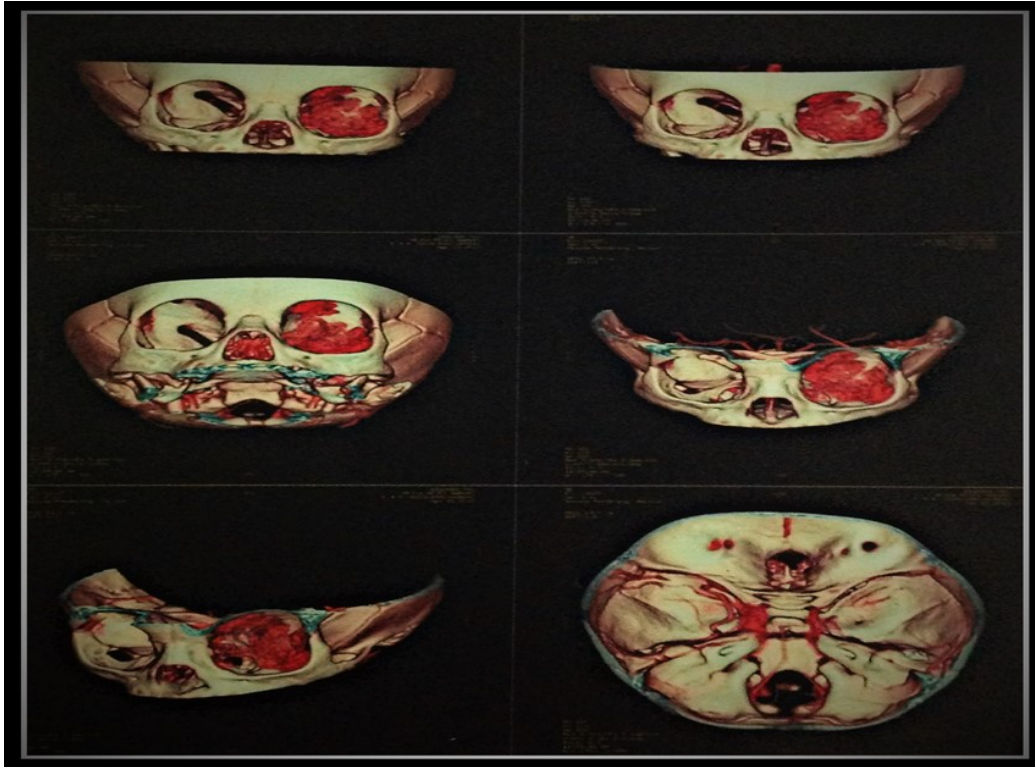


Figura 1-2: ANGIOTAC e IRM se muestra el hemangioma en la región retro-orbitaria con estructuras vasculares dilatadas y alteración del flujo normal

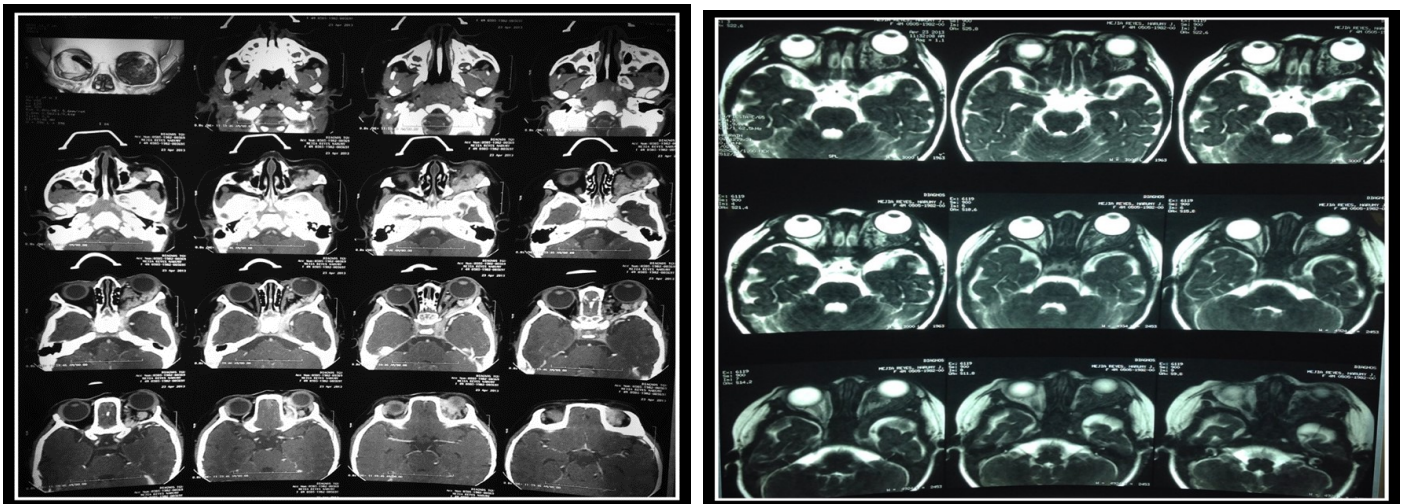


Figura 3: IRM hemangioma en involución provocando leve compresión de estructuras adyacentes.

El caso fue valorado multidisciplinariamente por Neuradiología, Oncología, Oftalmología estableciendo el diagnóstico de hemangioma infantil orbitario y en vista de potenciales complicaciones y edad de la paciente se inicia tratamiento con corticoesteroides sistémicos con prednisolona a dosis inicial de 2.5mg (15mg/5cc) en la mañana como por la tarde, días alternos. Al realizar el seguimiento se observó una reducción considerable de la proptosis (Figura 3) al igual que en otros estudios radiológicos, la disminución del tamaño del hemangioma por lo cual se comenzó a reducir las dosis de prednisolona hasta su suspensión definitiva sin presentarse efectos adversos en la paciente. Estudios de imagenología recientes evidenciaron una remisión completa del hemangioma (figura 4), manteniéndose en vigilancia anual.

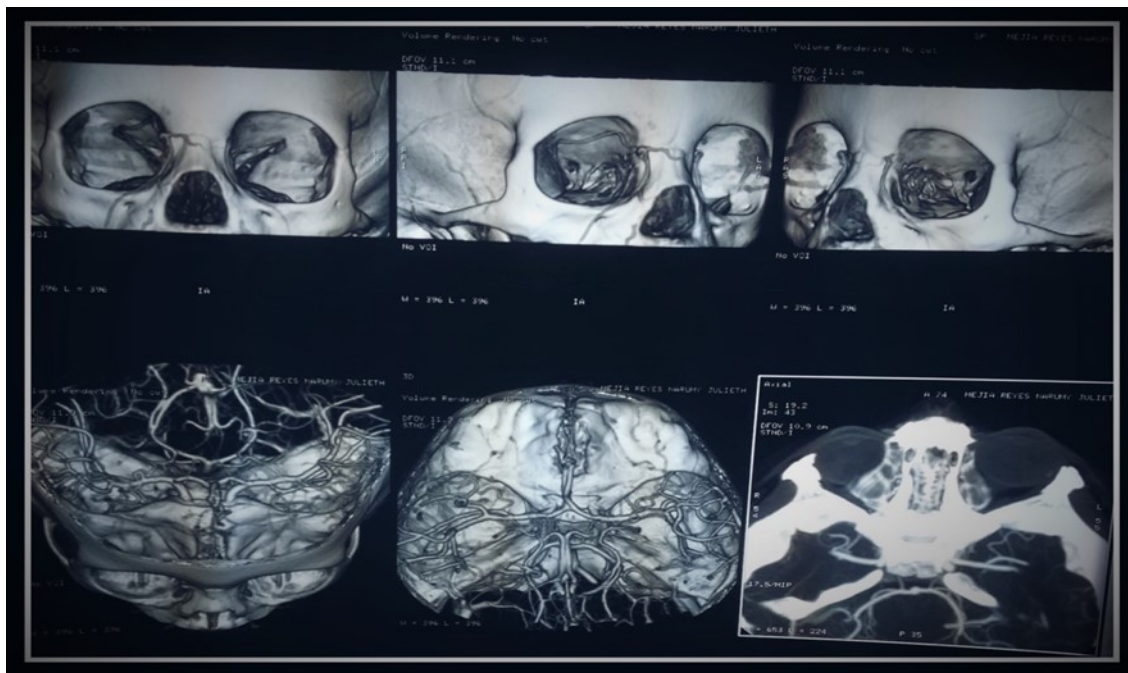


Figura 4: ANGIOTAC la cual en comparación con estudios anteriores muestra que la lesión ocupante de espacio en globo ocular izquierdo ha desaparecido

DISCUSIÓN

La incidencia de las diferentes proptosis y masas de afectación orbitaria en niños varía dependiendo de los estudios, centros de referencia, países y continentes. El 90% de las lesiones ocupantes de espacio en la órbita infantil son benignas. De ellas el 50% son quísticas y dermoides en su mayoría. El 10% restante son malignas donde los rhabdomiomas, neuroblastomas metastásicos, leucemias/linfomas y extensión de retinoblastomas son los más corrientes basándose en cirugías confirmadas con anatomía patológica.^[3,9] Sin embargo, los procesos infecciosos que son tan corrientes en la infancia y dan pseudoproptosis, no son contemplados. Los trabajos de Rootman y Bullock que incluyen casos diagnosticados clínicamente, revelan que las patologías inflamatorias/infecciosas y los tumores vasculares y neurales son los más comunes y habituales.^[10] como ser en nuestro caso donde la paciente con proptosis se enfrenta a diversos posibles diagnósticos por lo que se hizo uso del avance de las técnicas neurorradiológicas (RM, RM con espectroscopia, Angiografía) para su diagnóstico y posterior actitud terapéutica.

En nuestro caso la RM realizada nos indicó la presencia de un proceso neoplásico por lo que se realizaron pruebas para lograr descartar/diferenciar dicho diagnóstico/proceso sin tener una respuesta clara, por ello, fue necesario acudir a La Espectroscopía por Resonancia Magnética (ERM) la cual es una técnica que básicamente realiza un análisis no invasivo del metabolismo del tejido a estudiar, determinando las concentraciones relativas de sus metabolitos y las interacciones producidas entre ellos. De esta manera, a la información morfológica que aporta la RM se suma la información bioquímica que brinda la ERM. Si bien el "Gold standard" para establecer el diagnóstico definitivo de una lesión sigue siendo la biopsia, la ERM ayudaría en determinados casos a evitar biopsias innecesarias (en procesos no tumorales o en tumores no accesibles) y, en otros, a dirigir la biopsia a la zona de mayor anaplasia.^[6,11] En nuestra paciente al realizar la RME y la angiotomografía se logró confirmar el diagnóstico de Hemangioma Infantil retroorbitario.

Inicialmente el término hemangioma incluía todas las anomalías vasculares independientes de su origen, presentación clínica o de su evolución hasta que en 1982 se realizó la primera clasificación biológica de las lesiones vasculares quedando en la categoría de tumores vasculares. Los hemangiomas son los tumores benignos más frecuentes en la infancia.^[3,12]

Aparecen en la primera y segunda semana después del parto, y aumentan de tamaño durante los primeros 6 meses a un año de vida (fase proliferativa), con una detención de su crecimiento (fase estacionaria) y su posterior involución (fase de involución).

El 75% se resuelve durante los siguientes 4 años por ello en muchas ocasiones se aplica el "evaluar y esperar" en la práctica clínica^[13,14]. Los hemangiomas orbitarios frecuentemente están localizados en la región anterior, lesiones más profundas cursan con proptosis en la infancia temprana que pueden provocar obstrucción del eje visual y compromiso del globo ocular^[3,4].

Su diagnóstico se realiza por estudios de imagenología, en la resonancia magnética se observan como masas marginales y bien definidas que, al compararlas con la intensidad del músculo, son iso- a hiperintensas en T1 y moderadamente hiperintensas en T2.

El hallazgo característico son áreas de ausencia de señal en la periferia o dentro del tumor.^[6,11] En la fase involutiva el depósito de grasa en la lesión le confiere un aumento en la intensidad de señal en T1 y T2, luego con la fibrosis se observan áreas de disminución de señal en T2. Tras la administración de medio de contraste, se observa un realce intenso, homogéneo y prolongado durante la fase proliferativa; asimismo, en imágenes de angiorresonancia se puede evidenciar dilatación de las arterias nutricias y de los vasos de drenaje^[6,15]. En nuestro caso la paciente se encuentra entre la edades donde se manifiestan los hemangiomas con todo el esplendor de la fase proliferativa y es una de las causas de proptosis, sin embargo la RM arrojó un probable proceso neoplásico ya que los resultados a la imagenología reportaron un proceso nodular con compromiso de planos musculares sin vacíos centrales y periféricos que es la principal característica radiológica de los hemangiomas en la RM. Se acudió a otras técnicas que nos permitieron corroborar este diagnóstico (ERM y angiotomografía).

El crecimiento de los Hemangiomas Infantiles en la región retro-orbitaria pueden dejar secuelas por compresión como astigmatismo, deformación corneal, estrabismo y en el 40% de los casos ambliopía que son indicaciones para inicio de tratamiento^[14]

El manejo de los hemangiomas infantiles es controvertido debido a su amplio espectro de presentaciones clínicas y la dificultad para predecir que lesiones son inocuas y cuales suponen un riesgo para el paciente. Por ello se recomienda tratar cada caso de manera individual^[12]. Bajo control pediátrico se acelera la regresión de los hemangiomas con esteroides sistémicos en pautas de varios meses.^[9] Los corticosteroides afectan el crecimiento del hemangioma infantil modificando en ambiente pro-angiogenico del tumor suprimiendo los niveles altos de factor del crecimiento endotelial vascular (VEGF-A) así como la modificación de otros genes pro-angiogenicos incluyendo: MCP-1, interleucina 6, MMP-1 y el receptor del activador de plasminogeno uroquinasas.^[16,17] Se utiliza prednisona o prednisolona a una dosis de 2 a 4 mg/kg/día durante un tiempo prolongado (de 5 a 8 semanas) por lo que es muy probable que puedan aparecer efectos secundarios como hirsutismo, alteraciones gastrointestinales, alteraciones del sueño, aspecto cushingoide, miocardiopatía hipertrófica talla baja, necrosis cutánea y pérdida visual por embolia^[3,17].

Dentro otras alternativas terapéuticas esta los corticoides intralesionales (betametasona y triamcinolona) producen reducciones rápidas pero también están descritas múltiples complicaciones ya que la embolización fortuita de los vasos intratumorales por vía retrógrada causa ceguera. Si no remiten, el interferón es la última modalidad terapéutica ^[13,18] La embolización, el uso de las sustancias esclerosantes y la escisión quirúrgica está muy auge en la actualidad. Pero sólo en casos especiales de fácil abordaje y cuando el tumor no manifiesta su regresión se podría intentar esta última técnica. La radioterapia causa demasiados problemas secundarios y está contraindicada. Su uso en casos dramáticos refractarios a toda terapia, da complicaciones secundarias y posibilidad de osteosarcomas por radiación ^[9,19]. En nuestra paciente el tratamiento estaba justificado por la avanzada afectación y el riesgo de ceguera por comienzo de afectación del nervio óptico, por ello, se decidió el inicio de corticoesteroides sistémicos que suele ser la primera línea de tratamiento con un evidente éxito en la involución del hemangioma y consecuente desaparición de la proptosis sin evidencia de efectos adversos.

Por su variedad, las controversias y resultados interdisciplinarios se hacen más complejo y es difícil conseguir una visión integrada de los procesos tumorales retro-orbitarios. El papel del clínico en estos casos es llegar a una sospecha adecuada y para ello es importante familiarizarnos con los cuadros de aparición, y recordar historias como la referida en este artículo. Nos queda la enseñanza de que la sospecha clínica se puede lograr recordando dos aspectos importantes: el conocimiento de los diagnósticos diferenciales y el uso de pruebas diagnósticas.

FINANCIAMIENTO

Autofinanciado

CONFLICTOS DE INTERÉS

Los autores declaran no tener conflictos de interés con la publicación del presente artículo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Foguet Boreu Q, Coll de Tuero G. *Proptosis ocular: a propósito de un caso*. MEDIFAM Vol. 12 – Núm. 1 – Enero. 2002; 12: 66-70.
2. Shields JA, Kaden IH, Eagle RC, et al. Orbital dermoidcysts: Clinicopathologic correlations, classification, and management. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 1997; 13: 265-276.
3. Salazar-Murillo R. García-Pacheco S. González-Blanco MJ. Bolívar-Montesa P. Campos-García S. Propranolol: tratamiento de hemangioma capilar con afección orbitaria. *Arch Soc Esp Oftamol*. 2002; 87(12): 411-414.
4. Valle L. Barabini L. Gress S. Hemangioma periorbitario tratado con propranolol. *Rev Asoc Med Arg*. Vol 122(4): 14-18-
5. Kramer D, Muñoz P, Alfaro P, Aranibar L, Cárdenas L. Vidal C, Morovic CG, Whittle C. Propranolol en el tratamiento de los hemangiomas de la infancia *Rev Chilena Pediatría* 2010;81 (6) 523-530.
6. Jiménez M., Gómez G., Criales JL., Mora M. Patología orbitaria en la población pediátrica: revisión de hallazgos mediante resonancia magnética. *Anales de Radiología México* 2015; 14:191-208.
7. Cordisco MR. Lesiones vasculares en la infancia. *Dermatol Pediatr Lat, Argentina* 2005; 3 (2): 101-114.
8. Wilches C, Henao L. Serrano LM. Imágenes de tumores benignos y malignos de la órbita en la población pediátrica. *Rev Colomb Radiol*. 2009; 20(3):2719-27.
9. Fonseca A. Sandomingo, Abelairas J. Gómez, Rodríguez J. Sánchez, Peralta J. Calvo. Actualización en cirugía oftálmica pediátrica, Patología orbitaria en la infancia cap. 55, p. 640-673.
10. Shields JA, Kaden IH, Eagle RC, et al. Orbital dermoidcysts: Clinicopathologic correlations, classification, and management. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 1997; 13: 265-276.
11. Surur A., Cabral J.F., Marangoni A., Marchegiani S., Palacios C., Herrera E., Suárez J., Aportes de la Espectroscopía por resonancia magnética en las lesiones cerebrales. *RAR - Volumen 74 - Número 3 – 2010*.
12. Fornaguera Y. Hemangioma infantil. *Rev Cub Angiol Cir Vasc*. 2015; 16(1)
13. Bullock JD. Orbital tumor's in childhood. *Ophthalmology* 1986; 93: 384-387.
14. Grachetti A. Sojo M. García-Mónaco R. Hemangiomas Infantiles. *Arch Argent Pediatr*. 2013; 111(6):537-545.

15. Mahmood F. Mafee, Afshin Karimi, Jay Shah, Mark Rapoport y Sameer A. Ansari, Anatomía y patología oculares: función de la resonancia magnética y la tomografía computarizada, Clínicas Radiológicas de Norteamérica 2006:135-136.
16. Greenberg S. Bischoff J. Patogénesis del hemangioma infantil. Br J Dermatol. 2013; 69(1):12-19.
17. Zanetta A. Tiscornia C. Álvarez S. Rodríguez H. Lanoel A. Hemangioma infantil, eficacia del tratamiento con propranolol. Rev Faso. 2011; 18(1): 27-30.
18. Neuman D, Isenberg SJ, Rosebaum AL, et al. ultrasonographically guided injection of corticosteroids for the treatment of retroseptal capillary hemangiomas in infants. JAAPOS 1997; 1: 34-70.
19. Aldave AJ, Shields CL, Shields JA. Surgical excision of selected amblyogenic periorbital capillary hemangiomas. Ophthalmic Surg Lasers 1999; 30: 754-757.

CORRESPONDENCIA

Celim Yem Chau

Email: Celimchau@hotmail.com

ISSN: 2215-4248

Revista Hispanoamericana de Ciencias de la Salud