

# Malformaciones linfáticas periorbitarias: A propósito de 2 casos

C. Lorca-García, B. Berenguer, E. de Tomás Palacios, C. Marín Molina

Sección de Cirugía Plástica Infantil. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid

## RESUMEN

**Introducción.** Las malformaciones linfáticas periorbitarias son una entidad poco frecuente cuyo diagnóstico y tratamiento puede suponer un reto para el cirujano. El manejo puede ser conservador, o pueden tratarse mediante escleroterapia, cirugía o combinación de ambas.

**Observación clínica.** Presentamos dos casos de malformaciones linfáticas periorbitarias tratadas mediante escleroterapia (con OK-432 o bleomicina) y cirugía con buenos resultados y mínima morbilidad.

**Comentarios.** La combinación de cirugía y escleroterapia es una buena opción de tratamiento de las malformaciones linfáticas periorbitarias; ya que nos permite ser más conservadores en la exéresis de las mismas y, por ello, las secuelas son menores.

**PALABRAS CLAVE:** Malformación linfática; Escleroterapia; Bleomicina; OK-432; Periorbitaria

## PERIORBITAL LYMPHATIC MALFORMATIONS: REPORT OF TWO CASES

### ABSTRACT

**Introduction.** Periorbital lymphatic malformations are a rare entity in which diagnosis and treatment could be a challenge for surgeons. Management may be conservative, or they can be treated by sclerotherapy, surgery or combination of both.

**Clinic observation.** We present two cases of periorbital lymphatic malformations treated by sclerotherapy (OK-432 or bleomycin) and surgery in which we achieve good results with minimum morbidity.

**Comments.** Surgery combined with sclerotherapy is a good option of treatment for periorbital lymphatic malformations because surgery can be more conservative and therefore, sequelae are lower.

**KEY WORDS:** Lymphatic malformation; Sclerotherapy; Bleomycin; OK-432; Periorbital

## INTRODUCCIÓN

Las malformaciones linfáticas son anomalías vasculares congénitas de bajo flujo que se producen por el desarrollo anómalo de vasos linfáticos cuya patogénesis es aún desconocida<sup>(1)</sup>.

Su clasificación se basa en el tamaño de los linfáticos malformados: macroquísticas (quistes > de 2 cm), microquísticas o mixtas<sup>(2)</sup>.

Las malformaciones linfáticas periorbitarias son una entidad poco frecuente que representan del 1% al 8% de las masas orbitarias<sup>(3,4)</sup>. Dada su baja prevalencia y la complejidad del área anatómica en la que se encuentran, su tratamiento puede suponer un reto para el cirujano. Al igual que el resto de anomalías vasculares, están presentes en el momento del nacimiento aunque muchas pueden pasar años inadvertidas debido a la ausencia de manifestaciones clínicas. Son ligeramente más frecuentes en el sexo femenino<sup>(5,6)</sup> y su presentación clínica es variable (edema, blefaroptosis, proptosis, diplopia, alteraciones visuales, infección o hemorragia)<sup>(6-8)</sup>. El diagnóstico se establece con la historia clínica, el examen físico y pruebas de imagen: la ecografía puede confirmar el diagnóstico pero es la resonancia nuclear magnética la que aporta mayor información<sup>(9)</sup>. El tratamiento de elección es variable según el tipo de lesión y la localización, pudiendo ser conservador, quirúrgico, escleroterapia o combinación de éstos últimos<sup>(10)</sup>.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Presentamos 2 casos de malformaciones linfáticas periorbitarias tratadas en nuestro centro.

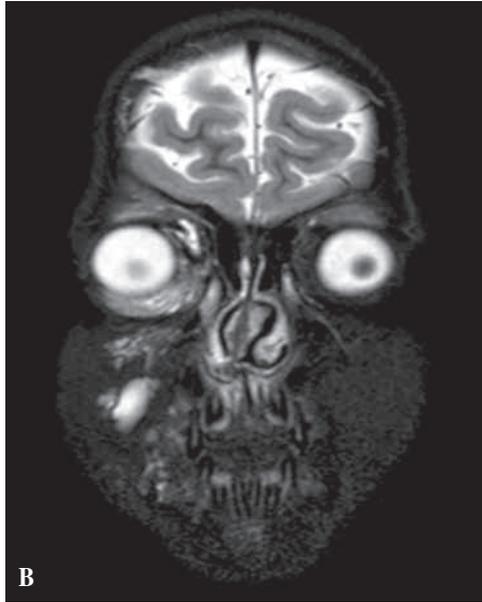
### Caso 1

Paciente, mujer, de 4 años que es diagnosticada de malformación linfática microquística periorbitaria al acudir a urgencias por edema, eritema y proptosis de ojo derecho coincidiendo con un episodio de linfangitis que precisó ingreso y

**Correspondencia:** Dra. Concepción Lorca García. Secretaría de Cirugía Pediátrica y Traumatología Infantil. Planta 3ªD. Hospital Materno-Infantil Gregorio Marañón. Calle O'Donnell, 50. 28007 Madrid.  
E-mail: conchi\_lg@hotmail.com

Recibido: Noviembre 2015

Aceptado: Marzo 2016



**Figura 1.** A) Imagen preoperatoria de la paciente donde se evidencia la deformidad de la zona periorbitaria y malar. B) Corte coronal de RNM preoperatoria.

tratamiento antibiótico intravenoso. Durante el ingreso se realiza ecografía y RNM (Fig. 1) que confirman el diagnóstico de sospecha al evidenciarse una masa de partes blandas que afecta al párpado superior e inferior, con extensión hacia el dorso nasal y en profundidad hacia el espacio intraconal hasta alcanzar el polo posterior del globo ocular; también se extiende inferiormente alcanzando el espacio masticador y el borde cortical de la rama mandibular así como el tejido celular subcutáneo de la zona. Dicha masa es heterogénea y de aspecto microquístico. Una vez solucionado el episodio de linfangitis (Fig. 1), se realiza escleroterapia con 5,5 ml de OK-432 (dilución: 0,01 mg/ml) en párpado superior e inferior, canto interno y externo; al ser una malformación microquística se realiza infiltrado en sábana usando una aguja subcutánea de 25G. Un año después, se realiza nueva escleroterapia con OK-432 (3 ml) en párpado inferior. A los 6 años, se realiza tratamiento combinado: cirugía (exéresis parcial de lesión en párpado superior realizando extirpación de exceso cutáneo y de la malformación linfática subyacente) e infiltración intralesional de 6 ml bleomicina (concentración 1 mg/ml) en párpado superior, inferior y hemilabio superior derechos, usando una aguja subcutánea de 25 G e infiltrando en sábana. Tras ello, permanece estable un año hasta que sufre un nuevo episodio de linfangitis y, tras la resolución del mismo, se vuelve a esclerosar con bleomicina (2 ml) en párpado superior. La última escleroterapia con bleomicina (2 ml en región conjuntival de párpado inferior) se realiza en el 2009, a los 8 años de edad. A pesar de la buena evolución tras las escleroterapias (Fig. 2), a los 9 años sufre nuevo episodio de linfangitis que provoca un aumento considerable del componente intraconal de la lesión y, por tanto, proptosis. Tras la resolución de dicho episodio mediante antibioticoterapia intravenosa, la paciente permanece asintomática hasta el momento actual (Fig. 2).

## Caso 2

Paciente, varón, diagnosticado al nacimiento de malformación linfática periorbitaria en su país de origen que acude a nuestro servicio a los 3 años de edad (Fig. 3). No había sido tratado previamente.

Se realizó RNM para determinar el tipo y la extensión de la lesión evidenciándose una tumoración frontal y palpebral izquierda, heterogénea, polilobulada y multilobulada, de aspecto microquístico, con unos ejes transversal, anteroposterior y craneocaudal aproximados de 5,2 x 1,5 x 6 cm. Presenta una extensión hacia la grasa intraconal y extraconal así como hacia la mejilla ipsilateral. Tras ello, se decide tratamiento combinando cirugía (exéresis parcial de componente frontal y de párpado superior con plicatura del músculo elevador) y escleroterapia con bleomicina (1 mg/ml: 8 ml) del componente intraconal y de la región malar. Al ser una lesión microquística, se realiza punción e infiltrado en sábana con aguja retrobulbar de 25G en la porción intraconal e infiltrado por cuadrícula con aguja subcutánea de 25G en la mejilla (infiltración subcutánea de aproximadamente 0,5 ml por centímetro cuadrado). Este mismo tratamiento combinado se repite en los dos años siguientes para completar la exéresis de la lesión y disminuir el componente intraconal. Se evidencia disminución del tamaño de la lesión en el estudio con RNM realizado a los 6 años de edad (Fig. 4). En el momento actual, el niño tiene 10 años y la lesión permanece estable.

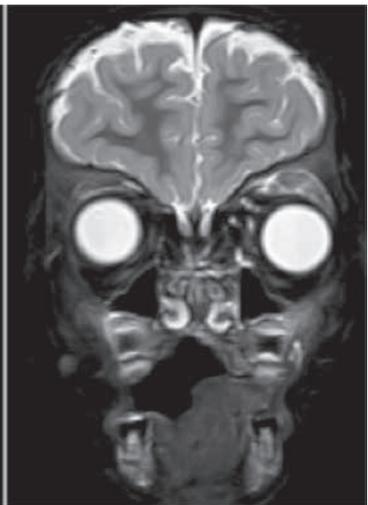
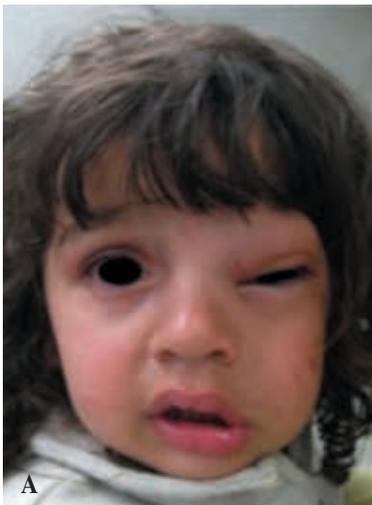
## RESULTADOS

Presentamos 2 casos de malformaciones linfáticas periorbitarias en los que el tratamiento combinado ha resultado ser una buena herramienta terapéutica.

En el primer caso, se realizaron 5 sesiones de escleroterapia y 2 intervenciones quirúrgicas. Presentó 3 episodios de linfan-



**Figura 2.** A) Imagen postoperatoria a los 4 años de inicio del tratamiento donde observamos una disminución de volumen de la región malar y periorbitaria. B) Fotografía de la paciente en la actualidad.



**Figura 3.** A) Imagen preoperatoria donde se observa un aumento de volumen considerable del párpado superior que afecta al campo visual. B) Corte axial y coronal de RNM preoperatoria.

gitis que se resolvieron con ingreso y tratamiento antibiótico intravenoso.

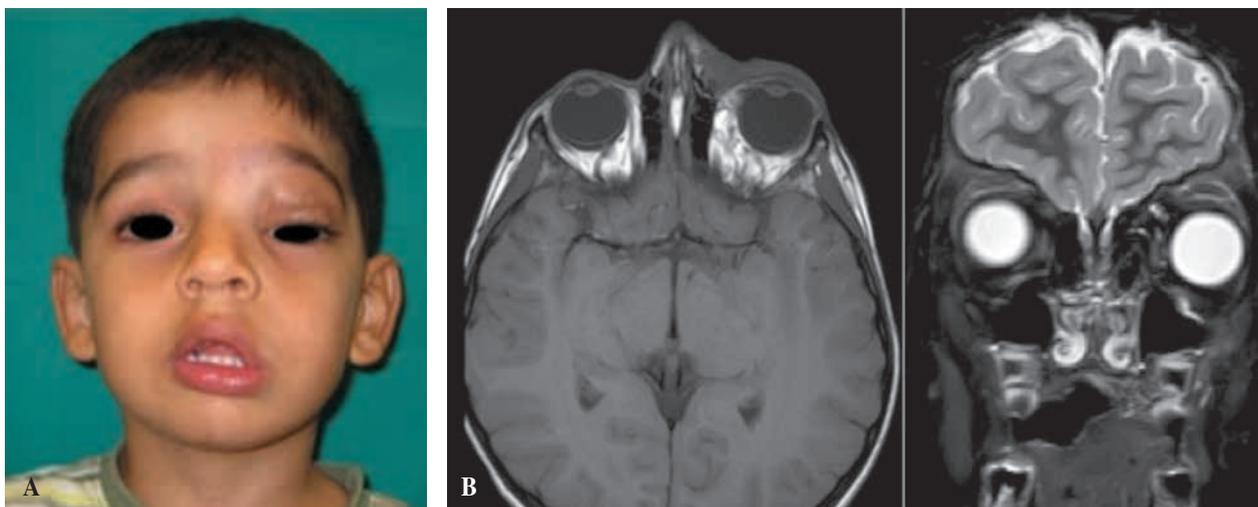
En el segundo caso, se realizaron 3 sesiones de esclerosis combinada con cirugía y no presentó ningún episodio de linfangitis.

En ambos, se consiguió estabilidad de la lesión y no repercusión en la función visual.

## DISCUSIÓN

Las malformaciones linfáticas periorbitarias deben diferenciarse de los hemangiomas, las malformaciones venosas, los rhabdiosarcomas y los linfomas<sup>(6,7)</sup>. Para ello, es

fundamental una buena historia clínica y exploración física así como una prueba de imagen. La RNM es la prueba que aporta mayor información en el diagnóstico pues permite determinar el tipo, tamaño y localización de la lesión ayudando con ello también a planear el tratamiento<sup>(11)</sup>. Sin embargo, la ecografía es una prueba no invasiva que puede confirmar el diagnóstico ya que aporta información sobre la forma y el tamaño de los quistes así como si ha habido sangrado en su interior; además, se puede realizar sin sedación por lo que se podría considerar como la primera prueba a solicitar<sup>(9,12)</sup>. En cualquier caso, ante una malformación linfática periorbitaria es importante descartar una malformación vascular intracraneal pues en más del 50% de los pacientes existe combinación de estas lesiones<sup>(13)</sup>.



**Figura 4.** A) Imagen postoperatoria a los 6 años de edad. La disminución de volumen del párpado superior ha permitido una mejoría del campo visual del paciente. B) Corte axial y coronal de RNM donde se evidencia disminución del volumen de la lesión.

La presentación clínica de las malformaciones linfáticas periorbitarias es variable. Pueden permanecer asintomáticas si el tamaño es pequeño o, si son de gran tamaño, provocar distorsión anatómica y problemas funcionales severos como proptosis, blefaroptosis, estrabismo, ambliopía, e incluso ceguera. Las complicaciones más frecuentes son el sangrado y la infección; ambas provocan un aumento súbito en el tamaño de la lesión con la consecuente necesidad de tratamiento urgente. En el caso 1, se produjeron varios episodios de linfagitis a lo largo de la evolución y todos requirieron ingreso y tratamiento antibiótico intravenoso, ya que es frecuente que estos episodios sean refractarios al tratamiento antibiótico por vía oral. Estas complicaciones a veces precisan tratamiento agresivo para evitar las alteraciones funcionales descritas previamente<sup>(6,7,9)</sup>.

En el arsenal terapéutico de las malformaciones linfáticas periorbitarias se encuentran la cirugía, la escleroterapia, la combinación de ambas o el manejo conservador.

Como las malformaciones linfáticas son lesiones benignas, las de pequeño tamaño sin repercusión funcional o estética, pueden ser observadas periódicamente y tratar las complicaciones cuando aparezcan<sup>(9)</sup>.

La cirugía sigue siendo uno de los pilares del tratamiento, sobre todo en las malformaciones microquísticas<sup>(6,7,9)</sup>. La exéresis completa es prácticamente imposible en la mayoría de las lesiones pues normalmente infiltran estructuras nobles o son de gran extensión, impidiendo la extirpación completa sin repercusión funcional. Por ello, generalmente se realizan exéresis parciales que permiten la mejoría sintomática y del aspecto estético<sup>(6,7,14)</sup>. Ante situaciones de emergencia como una proptosis aguda con exposición corneal o un síndrome compartimental orbitario, que ponen en peligro la integridad ocular, son necesarias intervenciones quirúrgicas urgentes como la tarsorrafia o la descompresión orbitaria mediante orbitotomías<sup>(6,7)</sup>.

La escleroterapia es un tratamiento en auge de las malformaciones linfáticas periorbitarias, sobre todo de las macroquísticas. En el pasado, era un tratamiento proscrito para las lesiones intraconales debido al riesgo de ceguera por el aumento de presión intraorbitaria. A día de hoy, existen numerosos estudios que demuestran que la escleroterapia es efectiva en el tratamiento de las malformaciones linfáticas<sup>(7,14-16)</sup>. Concretamente, los agentes esclerosantes usados en nuestros casos (OK-432 y bleomicina) consiguen buenos resultados con pocos efectos adversos<sup>(17,18)</sup>. La mayoría exponen que la escleroterapia está indicada en las malformaciones linfáticas macroquísticas pero Chaudri y cols. y Yang y cols. demuestran que la bleomicina es segura y efectiva en el tratamiento de las malformaciones microquísticas<sup>(14,19)</sup>. Independientemente del tipo de lesión, la escleroterapia se puede hacer guiada con ecografía con lo que se consiguen tratar lesiones de menor tamaño sin dañar las estructuras vecinas<sup>(20)</sup>. En muchos casos la escleroterapia se usa de manera coadyuvante después de la cirugía en lesiones irresecables o recidivantes<sup>(6,14)</sup> pero nosotros usamos la escleroterapia combinada con cirugía sin que ello interfiera en el postoperatorio ni en los resultados.

Greene y cols.<sup>(7)</sup> presentan la serie de casos de malformaciones linfáticas periorbitarias más larga hasta el momento; estableciendo un algoritmo de tratamiento para las mismas. En dicha serie, de 42 pacientes, los procedimientos realizados con mayor frecuencia son la escleroterapia y la cirugía (resecciones parciales mayoritariamente); pero se describen incluso 2 casos de exenteración, indicada si falla la expansión orbitaria y hay pérdida de visión.

Aunque se consiga la estabilidad de estas lesiones, es muy probable que precisen nuevos procedimientos (bien cirugía, escleroterapia o combinación); ya que la malformación puede seguir progresando, aumentar de tamaño o complicarse, teniendo un pronóstico poco favorable para la visión a largo

plazo si no se consigue la extirpación completa. Por ello, estos pacientes probablemente sean candidatas a tratamiento con nuevos fármacos antiangiogénicos como la rapamicina (sirolimus). La rapamicina es un fármaco que inhibe la vía de m-TOR, proteína que interviene en numerosos procesos celulares, entre ellos la angiogénesis. Su uso en anomalías vasculares ha permitido una disminución del tamaño y una mejoría clínica significativa con efectos secundarios dosis-dependientes tolerables (mucositis, dolor de cabeza, hipercolesterolemia, elevación de las enzimas hepáticas o neutropenia). De ahí, su indicación en los casos de anomalías vasculares irrecesables, refractarias a tratamientos o en localizaciones críticas<sup>(21,22)</sup>.

## CONCLUSIONES

El tratamiento combinado mediante cirugía y escleroterapia de las malformaciones linfáticas periorbitarias consigue buenos resultados con escasa morbilidad. El manejo de este tipo de lesiones debe estar orientado a cada caso en particular ya que, dependiendo del tamaño, la localización y la aparición o no de complicaciones, la actuación será diferente. Por ello, es importante un diagnóstico adecuado mediante la historia, la exploración y las pruebas de imagen.

## BIBLIOGRAFÍA

- Wiegand S, Eivazi B, Barth PJ, von Rautenfeld DB, Folz BJ, Mandic R, et al. Patogénesis de lymphangiomas. *Virchows Arch.* 2008; 453: 1-8.
- Finn MC, Glowacki J, Mulliken JB. Congenital vascular lesions: clinical application of a new classification. *J Pediatr Surg.* 1983; 18: 894-900.
- Purohit BS, Vargas MI, Ailianou A, Merlini L, Poletti PA, Platon A, et al. Orbital tumours and tumour-like lesions: exploring the armamentarium of multiparametric imaging. *Insights Imaging.* 2016; 7: 43-68.
- Malhotra AD, Parikh M, Garibaldi DC, Merbs SL, Miller Nr, Murphy K. Resection of an orbital lymphangioma with the aid of an intralesional liquid polymer. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2005; 26: 2630-4.
- Gurelik M, Ozum U, Erdogan H, Aslan A. Orbital lymphangioma and its association with intracranial venous angioma. *Br J Neurosurg.* 2004; 18: 168-70.
- Wiegand S, Eivazi B, Bloch LM, Zimmermann AP, Sesterhenn AM, Schulze S, et al. Lymphatic Malformations of the Orbit. *Clin Exp Otorhinolaryngol.* 2013; 6: 30-5.
- Greene AK, Burrows PE, Smith L, Mulliken JB. Periorbital lymphatic malformation: clinical course and management in 42 patients. *Plast Reconstr Surg.* 2005; 115: 22-30.
- Reem RE, Golden RP. Periocular hemangiomas and lymphangiomas. *Pediatr Clin North Am.* 2014; 61: 541-53.
- Greene AK, Perlyn CA, Alomari AI. Management of lymphatic malformations. *Clin Plast Surg.* 2011; 38: 75-82.
- Greene AK, Mulliken JB. Vascular anomalies. En: Neligan PC, ed. *Plastic Surgery.* Seattle: Elsevier; 2013. p. 690-3.
- Khan SN, Sepahdari AR. Orbital masses: CT and MRI of common vascular lesions, benign tumors, and malignancies. *Saudi J Ophthalmol.* 2012; 26: 373-83.
- Choi DJ, Alomari AI, Chaudry G, Orbach DB. Neurointerventional management of low-flow vascular malformations of the head and neck. *Neuroimaging Clin N Am* 2009; 19: 199-218.
- Bisdorff A, Mulliken JB, Carrico J, Robertson RL, Burrows PE. Intracranial vascular anomalies in patients with periorbital lymphatic and lymphaticovenous malformations. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2007; 28: 335-41.
- Yang X, Jin Y, Lin X, Chen H, Ma G, Hu X, et al. Management of periorbital microcystic lymphatic malformation with blepharoptosis: Surgical treatment combined with intralesional bleomycin injection. *J Pediatr Surg.* 2015; 50: 1393-7.
- Vlahovic A, Gazikalovic A, Adjić O. Bleomycin sclerotherapy for lymphatic malformation after unsuccessful surgical excision: case report. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 2015; 35: 365-7.
- Chen WL, Huang ZQ, Chai Q, Zhang DM, Wang YY, Wang HJ, et al. Percutaneous sclerotherapy of massive macrocystic lymphatic malformations of the face and neck using fibrin glue with OK-432 and bleomycin. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2011; 40: 572-6.
- Mohan AT, Adams S, Adams K, Hudson DA. Intralesional bleomycin injection in management of low flow vascular malformations in children. *J Plast Surg Hand Surg.* 2015; 49: 116-20.
- Yoon JS, Choi JB, Kim SL, Lee SY. Intralesional injection of OK-432 for vision-threatening orbital lymphangioma. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2007; 245: 1031-5.
- Chaudry G, Guevara CJ, Rialon KL, Kerr C, Mulliken JB, Greene AK, et al. Safety and efficacy of bleomycin sclerotherapy for microcystic lymphatic malformation. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2014; 37: 1476-81.
- Paramasivam S, Fay A, Fifi J, Berenstein A. O-015 image guided bleomycin sclerotherapy for orbital lymphatic malformation. *J Neurointerv Surg.* 2014; 6: A8-9.
- Hammill AM, Wentzel M, Gupta A, Nelson S, Lucky A, Elluru R, et al. Sirolimus for the treatment of complicated vascular anomalies in children. *Pediatr Blood Cancer.* 2011; 57: 1018-24.
- Klim D, Benjamin L, Wysong A, Howvsepian D, Teng J. Treatment of complex periorbital venolymphatic malformation in a neonate with a combination therapy of sirolimus and prednisolone. *Dermatol. Ther.* 2015; 28: 218-21.