

# Linfangioma orbitário: Revisão teórica e caso clínico

F. Mira<sup>1</sup>, C. Paiva<sup>2</sup>, A. Mendes<sup>1</sup>, J. Nolasco<sup>1</sup>, R. Loureiro<sup>3</sup>, T. Rocha<sup>1</sup>, G. Castela<sup>2</sup>

Serviço de Oftalmologia do Hospital de Geral do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

<sup>1</sup>Interno do Internato Complementar de Oftalmologia do Hospital Geral do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

<sup>2</sup>Assistente Hospitalar de Oftalmologia do Hospital Geral do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

<sup>3</sup>Director do Serviço de Oftalmologia do Hospital Geral do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

## RESUMO

**Introdução:** O Linfangioma orbitário é uma lesão veno-linfática pouco comum. Pode manter-se quiescente durante vários anos podendo manifestar-se através de uma proptose aguda, hematoma palpebral ou conjuntival, alterações da motilidade ou mesmo por diminuição da acuidade visual. O diagnóstico é efectuado com recurso a exames imagiológicos, nomeadamente ressonância magnética. O tratamento pode ser conservador ou cirúrgico.

**Material e Métodos:** Os autores apresentam o caso clínico de uma doente do sexo feminino de 10 anos que recorre ao serviço de urgência com hematoma subconjuntival associado a equimose palpebral inferior direita com 2 dias de evolução. Apresentava acuidade visual 10/10 bilateralmente com proptose não axial direita (Hertel 21mm), sem outras alterações. Foi efectuado estudo de imagem, inicialmente através de TC que revelou lesão expansiva intracónica orbitária direita com 16 mm de diâmetro. Foi sugerida a realização subsequente de RM que confirmou a lesão. Optou-se inicialmente por uma atitude expectante com terapêutica médica, ao fim de 7 dias houve agravamento da proptose e aparecimento de diplopia. Foi decidido efectuar excisão cirúrgica da lesão através de orbitotomia superior. Um ano após a cirurgia, a criança encontra-se bem, sem queixas visuais e sem deformação estética.

**Conclusão:** A preservação da visão é um aspecto chave a ter em conta na abordagem dos doentes com Linfangioma orbitário. A evolução clínica, a idade de aparecimento e a repercussão visual são fundamentais na determinação da melhor atitude terapêutica a adoptar.

## Palavras-chave

Linfangioma orbitário, lesão veno-linfática, proptose aguda, orbitotomia.

## ABSTRACT

**Introduction:** The orbital lymphangioma is a rare veno-lymphatic lesion that can be clinically unrecognized for long a time until acute proptosis, conjunctival or periorbital haematoma, restriction of ocular motility and visual problems occur. The diagnosis is done by imaging and the magnetic resonance is the gold standard. The management can be conservative or by surgery.

**Methods:** The authors present a ten-year-old girl with acute conjunctival and periorbital haematoma in the right eye. The patient's visual acuity was 10/10 bilaterally and right nonaxial proptosis (Hertel 21mm) without other changes. She was submitted to computed tomography scan which showed an intraconical mass with 16 mm. Magnetic resonance was done and confirmed

the suspicious of orbital lymphangioma. The patient didn't improve with conservative management. Surgical approach by superior orbitotomy with removal of the lesion was done. One year after surgery she is fine without visual complaints.

**Conclusion:** Visual preservation is crucial in the management of orbital lymphangioma patients. Clinical evolution and age are determinant in choosing the best approach.

### Key-words

Orbital lymphangioma, veno-lymphatic lesion, acute proptosis, orbitotomy

## INTRODUÇÃO

O linfangioma orbitário (LO) é uma lesão veno-linfática pouco frequente. Representa cerca de 4% das lesões ocupantes de espaço na órbita<sup>1</sup>. Podem ser classificados em: superficiais, profundos, combinados e complexos<sup>2</sup>. As lesões podem manter-se quiescentes durante vários anos até à ocorrência de episódios hemorrágicos agudos. Acometem normalmente crianças do género feminino até aos 16 anos de idade. O diagnóstico é essencialmente imagiológico através de ecografia, tomografia axial (TC) e ressonância magnética (RM).

O tratamento pode ser conservador ou cirúrgico, dependendo essencialmente da localização e da repercussão visual.

## MATERIAL E MÉTODOS

Os autores apresentam o caso clínico de uma criança do sexo feminino de 10 anos de idade que recorre ao serviço de urgência devido a hemorragia com hematoma subconjuntival total e zona de equimose palpebral inferior, associado a proptose não axial do olho direito (OD), com cerca de 2 dias de evolução.

Ao exame oftalmológico constatou-se, além do hematoma subconjuntival, equimose palpebral inferior, proptose não axial direita com desvio do globo ocular para baixo e fora (Hertel de 21mm OD e 18 mm olho esquerdo), reflexos presentes e simétricos, pupilas isocóricas e isorreactivas, movimentos oculares normais e melhor acuidade visual corrigida (MAVC) bilateral de 10/10. Restante exame oftalmológico sem alterações (Fig. 1).

Foi efectuado estudo de imagem, inicialmente através de TC que revelou uma lesão expansiva intracónica orbitária direita entre o músculo recto medial e o nervo óptico, de 16 mm de diâmetro. Foi realizada subsequente uma RM que confirmou a presença de uma formação intra-orbitária

direita envolvendo os espaços intracónicos e extracónicos sobretudo entre o músculo recto medial e nervo óptico apresentando hipossinal em T1 e sinal ligeiramente heterogéneo em T2, com níveis de fluido-fluido e realce periférico após contraste. (Fig. 2).

Resolveu-se internar o doente para vigilância e tratamento médico com dorzolamida tópica 2 id e metilprednisolona endovenosa 1mg/Kg/dia. Ao fim de 7 dias houve agravamento da proptose e aparecimento de diplopia vertical, pelo que se optou por uma atitude cirúrgica.

Efectuou-se orbitotomia por via transpalpebral súpero-interna através da prega palpebral superior com abertura de 12mm. Lateralmente à aponevrose efectuou-se a abertura do septo orbitário o que permitiu a entrada no espaço intracónico com consequente remoção da cápsula da lesão e aspiração do conteúdo serohemático. No final colocou-se dreno com pressão negativa e penso compressivo durante 48 horas afim de evitar o sangramento pós-cirúrgico. O estudo anátomo-patológico confirmou o diagnóstico clínico.

Um mês após intervenção a doente encontrava-se bem, sem proptose ou hematoma, com MAVC de 10/10. Efectuou estudo imagiológico (RM) de controlo ao fim de 3 meses que revelou presença de pequena lesão fibrótica residual.

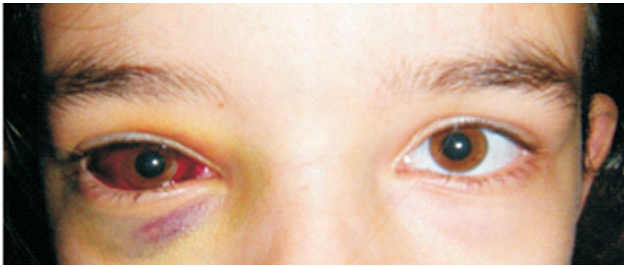
Após um ano, a doente está bem, sem recidiva clínica ou imagiológica.(Figs. 3 e 4).

## DISCUSSÃO

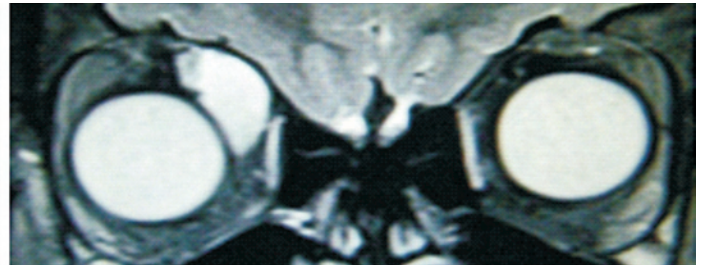
O LO é uma lesão congénita veno-linfática pouco frequente, que representa cerca de 4% das lesões ocupando espaço da órbita<sup>1</sup>.

A Sociedade Internacional de Órbita<sup>3</sup> classifica as malformações vasculares orbitárias em: tipo 1 (sem fluxo), tipo 2 (fluxo venoso) e tipo 3 (fluxo arterial).

Apesar dos LO serem tipicamente classificados como lesões tipo 1, estes também podem apresentar padrões mistos. Em termos oculares podem acometer a conjuntiva, pálpebra e órbita<sup>4</sup>.



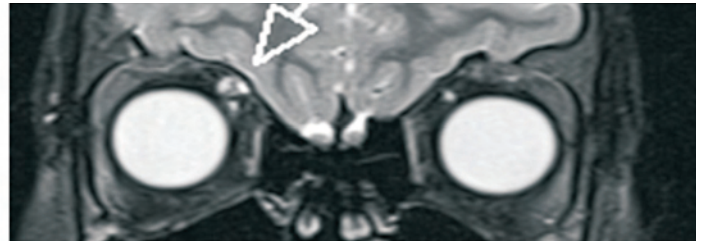
**Fig. 1** | Hematoma subconjuntival.



**Fig. 2** | RM com ponderação T2.



**Fig. 3** | 1 ano após cirurgia.



**Fig. 4** | Pequena lesão fibrótica residual.

Estes podem ainda ser subdivididos em 4 grupos: Superficiais; Profundos; Combinados; Complexos (quando existe extensão além órbita).

Ocorrem em crianças com menos de 16 anos de idade sendo mais frequentes no género feminino<sup>5,6</sup>. As lesões podem manter-se quiescentes até à ocorrência de episódios hemorrágicos (espontâneos, em contexto de traumatismo ou infecções das vias respiratórias superiores) com aparecimento de quadro agudo de proptose e/ou hemorragia palpebral e/ou conjuntival. Outras formas menos comuns de apresentação são: restrição da motilidade ocular, dor, diplopia, exposição corneana, ambliopia e neuropatia óptica compressiva<sup>7</sup>.

Em LO muito extensos podem existir lesões na região cerebral ipsilateral, estando nestes casos indicado o estudo cerebral através de RM.<sup>4,8</sup>

As lesões superficiais permitem um diagnóstico mais precoce uma vez que se apresentam como pequenas lesões rosa-violáceo localizadas junto da conjuntiva e pálpebra. As lesões profundas são de diagnóstico mais tardio, muitas vezes na sequência de sintomatologia aguda, havendo nestes casos necessidade de recorrer aos exames imagiológicos. Na ecografia ocular modo B, estes apresentam-se como lesões indefinidas, heterogêneas com septos que formam pseudoquistos. No modo A visualizam-se com estruturas internas irregulares, de reflectividade média-baixa<sup>9</sup>.

As lesões apresentam-se na TC como uma massa tipo quística<sup>10</sup> ao passo que a RM demonstra normalmente uma

lesão multilobulada e septada com hiposinal em T1 e hipersinal em T2.

Em situações recorrentes poderá ser efectuada a biópsia para descartar outros diagnósticos. Em termos histopatológicos, o LO apresenta-se muitas vezes como lesão não capsulada com septos fibrosos composta por agregados linfóides, macrófagos e hemorragia, tal como na peça cirúrgica do presente caso clínico.

O diagnóstico diferencial é efectuada com hemangioma cavernoso, rabdomiossarcoma, varizes orbitárias e celulite orbitária.

O diagnóstico clínico de LO nem sempre implica uma abordagem cirúrgica, existem um conjunto de factores a ter em conta como sejam: a evolução clínica, a idade da criança, a repercussão estética e, principalmente, a AV. A experiência do médico e as expectativas do doente e dos familiares também deverão ser factores a ter em conta. O uso da corticoterapia sistémica, embora pouco utilizada, tem indicação em situações de proptose dolorosa, perda de visão ou alteração da motilidade de forma aguda. Durante os últimos anos novos fármacos e formas de tratamento foram apresentadas, desde a utilização de agentes esclerosantes intralesionais como o OK-432 (Picibanil, promove a produção de IL-6 e TNF- $\alpha$  com aumento da permeabilidade endotelial e consequente atrofia da lesão),<sup>11</sup> o sulfato sódio tetradecil e o sódio morruato, apesar de nenhum ainda ter sido aprovado para este fim, existem alguns estudos que reportam uma diminuição de 10 a 85% no volume da lesão<sup>12-13</sup>.

Mais recentemente, Hill et al utilizaram a drenagem percutânea e a ablação dos quistos. Trataram os macroquistos com quimiablação dupla (sulfato de tetradecil e etanol) e os microquistos com doxiciclina intralesional, obtendo bons resultados<sup>14</sup>.

A cola de fibrina tem-se tornado num coadjuvante importante na excisão cirúrgica, uma vez que permite que os componentes quísticos adquiram um componente sólido, mais fácil de mobilizar e remover<sup>15-16</sup>. Existem também descrições de casos em que se efectua somente a aspiração das lesões, permanecendo a cola de fibrina nas lesões<sup>16</sup>.

A remoção cirúrgica é uma opção terapêutica reservada para situações com repercussão visual ou deformidade estética, devendo ser efectuada por um cirurgião com experiência em cirurgia orbitária. Mesmo assim, a excisão completa raramente é possível sendo a recorrência comum. Malhotra et al demonstraram também a eficácia da aspiração do conteúdo dos quistos com posterior injeção de cianoacrilato intralesional para auxiliar a excisão<sup>17</sup>.

Em casos mais complicados pode haver necessidade de associar a descompressão orbitária ou em último caso, a exentração orbitária.

Não existe cura para o LO e a abordagem destas lesões pode ser tão ampla incluindo: terapia oclusiva para ambliopia, lubrificação ocular, cirurgia de blefaroptose associada a remoção da lesão superficial ou profunda.

A decisão terapêutica requer a estreita colaboração entre a Oftalmologia e a Neurorradiologia. É fulcral explicar ao doente e aos familiares a dificuldade de controlo e a possibilidade de recidiva da lesão.

O presente caso clínico reflecte o caso típico de uma menina que recorre ao SU devido a hematoma conjuntival, equimose periorbitária e proptose axial aguda. A realização de exames imagiológicos permitiram estabelecer como diagnóstico mais provável o LO. A abordagem através de orbitotomia permitiu a excisão da lesão e a colocação de drenagem com pressão negativa poderá ter contribuído para o não aparecimento de recidivas.

O follow-up de aproximadamente um ano permite afirmar o sucesso terapêutico, uma vez que não se verificou recidiva clínica nem imagiológica.

## CONCLUSÃO

O LO é um diagnóstico que requer o apoio da imagiologia. Apesar de ser uma lesão benigna, apresenta altas taxas de recidiva. A preservação da visão e a prevenção da ambliopia devem ser aspectos chave na abordagem destes doentes.

## BIBLIOGRAFIA

1. Chung EM, Smirniotopoulos JG, Spech Charles S, Schoerder JW, Cube R. Pediatric orbit tumors and tumorlike lesions: nonosseous lesions and the extraocular orbit. *Radiographics*. 2007; 27:1777-1799.
2. Konal Sha, Brian Leatherbanow. Orbital lymphangiomas: a review of management strategies. *Curr Opin Ophthalmol* 2012; 23:433-438.
3. Harris GJ. Orbital vascular malformations: a consensus statement on terminology and its clinical implications. *Orbital Society. Am J Ophthalmology* 1999; 127:453-455.
4. Moravia S, Cecilio F, Eduardo M, Abelardo A. Malformación orbitaria venoso-linfática sin flujo. Diagnóstico ecográfico. Caso clínico. *Rev Mex Oftalmol*; 2004; 78(2): 77-82.
5. Wrigt JE . Orbital Vascular Anomalies. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol* 1974; 78:606-616.
6. Harris GJ. Orbital Lymphangioma vs primary orbital varices: the clinical importance of pathophysiological differentiation. Scientific Exhibit 8, American Academy Ophthalmology Annual Meeting, San Francisco, 1985.
7. Leatherbarrow B. *Oculoplastic Surgery* (2nd edition). Informa Healthcare 2011.
8. Katz SE, Rootman J, Vangveerayong S, Graeb D. Combined venous lymphatic malformations of the orbit (so-called lymphangiomas). Association with noncontiguous intracranial vascular anomalies. *Ophthalmology* 1998; 105:176-184.
9. Neurorfer M, Kessler A, Stolovitz Ch, Dray JP, Lowenstein A. Intraorbital tumors in childhood, color Doppler. *Proceedings XVIII SIDUO Congress* 2000. Sauramps medical.pp261.
10. GraebDA, Rootman J,Robertson WD, et al. Orbital lymphangiomas: clinical, radiologic and pathologic characteristics. *Radiology* 1990; 175:417-421.
11. Suzuki Y, Obana A, Lohto Y, et al. Management of orbital lymphangioma using intralesional injection of OK-432. *Br J Ophthalmol* 2000; 84:614-617.
12. Poonyathalang A, Preechawat P, Jiarakongmun P, Pongpech S. Sclerosing therapy for orbital lymphangioma using sodium tetradecyl sulfate. *Jpn JOphthalmol* 2008; 52:298-304.
13. Schwarz RM, Ben Simon GJ, Cook T, Goldberg RA. Sclerosing therapy as first line treatment for low flow vascular lesions of the orbit. *Am J Ophthalmol* 2006; 141:333-339.

14. Hill RH, Shiels WE, Foster JA, et al. Percutaneous drainage and ablation as first line therapy for macrocystic and microcystic orbital lymphatic malformations. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2012; 28:119–125.
15. Boulos PR, Harissi-Dagher M, Kavalec C, et al. Intralesional injection of Tisseel fibrin glue for resection of lymphangioma and other thin walled orbital cysts. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2005; 21:171–176.
16. Hayasaki A, Nakamura H, Hamasaki T, et al. Successful treatment of intraorbital lymphangioma with tissue fibrin glue. *Surg Neurol* 2009; 72:722–724.
17. Malhotra AD, Parikh M, Garibaldi DC, et al. Resection of an orbital lymphangioma with the aid of an intralesional liquid polymer. *Am J Neuroradiol* 2005;26:2630–2634.

---

Trabalho apresentado sob o formato de poster no 55º Congresso de Oftalmologia

**CONTACTO**

filipemiraferrera@gmail.com