

PATOLOGIA VASCULAR DA ÓRBITA

Diagnóstico Diferencial Clínico e Imagiológico

DANIELA SEIXAS, VÍTOR LEAL, MARIA LUÍS SILVA, MARGARIDA AYRES BASTO
Serviços de Neurorradiologia e de Oftalmologia. Hospital de S. João. Porto

RESUMO

As lesões vasculares da órbita representam um grupo importante da patologia orbitária, dada a sua elevada prevalência, particularmente na população pediátrica. São também o grupo mais controverso de lesões, devido à polémica sobre a sua natureza. Com base em casos da sua experiência, os autores analisam a patologia vascular da órbita, particularmente as suas características clínicas, e imagiológicas, importantes para o diagnóstico.

Palavras-chave: *órbita, malformações arteriovenosas, neoplasias orbitárias, angiomioma*

SUMMARY

ORBITAL VASCULAR PATHOLOGY **Clinical and Imagiological Differential Diagnosis**

Orbital vascular lesions represent an important group of orbital pathology, because of their high prevalence, particularly in the pediatric population. They are also the most controversial group of lesions, due to the polemics in regard to their nature. Based on cases of their experience, the authors analyze the orbital vascular pathology, especially its clinical and imagiological characteristics, important to the diagnosis.

Key words: *orbit, arteriovenous malformations, orbital neoplasms, angiomyoma*

INTRODUÇÃO

A patologia vascular da órbita inclui malformações e neoplasias vasculares. O conhecimento dos seus sinais e sintomas é importante na determinação da investigação imagiológica apropriada. A idade do doente também orienta o diagnóstico, assim como a topografia nos quatro compartimentos orbitários (globo ocular, espaços intra e extra-cónicos, nervo óptico).

MALFORMAÇÕES VASCULARES¹⁻⁵

As malformações vasculares estão envoltas em controvérsia, uma vez que existem conceitos diferentes quanto à sua definição e terminologia. A *Orbital Society*, publicou em 1999 uma declaração de consenso sobre a nomenclatura e as implicações clínicas destas lesões. Classificam as malformações vasculares orbitárias do ponto de vista hemodinâmico (Quadro I), em malformações sem fluxo, com fluxo venoso, e com fluxo arterial, baseando-se para isso em critérios clínicos e imagiológicos. Defendem que esta classificação permite melhores decisões terapêuticas. Contudo, neste trabalho, será utilizada a nomenclatura antiga e mais usual, para se evitar maior confusão e descontinuidade com a literatura. Assim,

Quadro I - Classificação hemodinâmica das malformações vasculares da órbita¹

Malformações sem fluxo
<ul style="list-style-type: none"> • Hemodinamicamente isoladas • Aplicável aos linfangiomas
Malformações com fluxo venoso
<ul style="list-style-type: none"> • Aplicável às varizes primárias • Incluem variedades distensíveis e não distensíveis • Incluem formas mistas com componentes venoso e sem fluxo
Malformações com fluxo arterial
<ul style="list-style-type: none"> • Malformações arteriovenosas ou veias arteriolizadas distais a estas • Aplicável às varizes secundárias

as malformações vasculares da órbita compreendem o linfangioma, a variz orbitária e as malformações arteriovenosas (que são muito raras quando isoladas na órbita).

O linfangioma é uma malformação vascular que se apresenta em idade pediátrica, geralmente na primeira década de vida. Representa menos de 5% dos tumores orbitários da criança. Histologicamente é constituído por canais linfáticos e/ou venosos, limitados por endotélio, com septos de tecido conjuntivo no seu interior. Pode conter áreas císticas e infiltrado linfóide. É mais frequentemente extra-cónico,

contudo não respeita barreiras, atingindo por vezes a pálpebra. Clinicamente, manifesta-se por proptose que pode ser intermitente, agravando-se com infecções concomitantes do tracto respiratório superior (devido ao seu possível conteúdo linfóide); a proptose pode-se acompanhar por ptose (sobretudo quando se estende à pálpebra), diplopia, equimose peri-orbitária, e por hipovisão, quanto atinge grandes dimensões, por compromisso do nervo óptico. Pode ter uma apresentação clínica súbita, quando ocorre hemorragia, que não é infrequente. Nos estudos de imagem, é geralmente uma massa multiloculada, heterogénea, espontaneamente hiperdensa na tomografia computadorizada (TC), que pode remodelar as estruturas ósseas da órbita. As suas características de sinal na imagem por ressonância magnética (RM) são variáveis, dependendo da existência de produtos de degradação da hemoglobina; neste caso são frequentes os

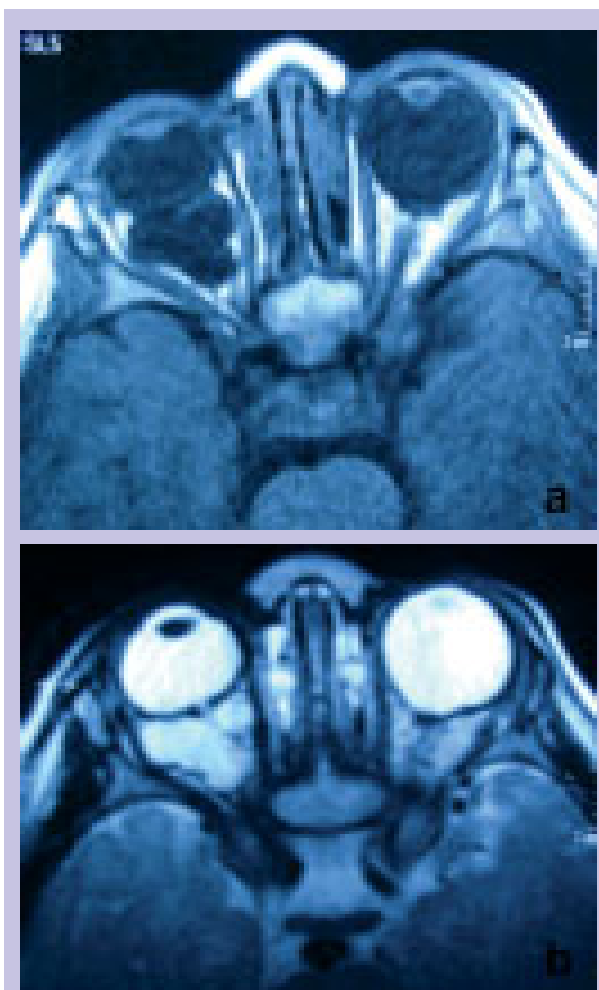


Fig. 1 – Imagens de RM ponderadas em T1 (T1 SE)(1a) e T2 (T2 TSE)(1b), no plano axial, onde se observa na órbita esquerda uma massa intra-cónica, hipointensa em T1 e hiperintensa em T2, multiloculada, que envolve o nervo óptico, comprime o músculo recto lateral e condiciona moldagem da parede medial da órbita. Linfangioma.

níveis líquido-líquido. A captação de produto contraste é variável (apenas o seu componente venoso modifica de características após contraste) (Figuras 1a e 1b).

As varizes orbitárias podem ser primárias, ou secundárias a uma anomalia vascular intracraniana. As varizes primárias são a causa mais frequente de hemorragia orbitária espontânea; correspondem à dilatação de uma ou mais veias orbitárias. Podem ser distensíveis e não distensíveis, dependendo do tamanho da sua comunicação com o sistema venoso sistémico, e do facto de as veias da órbita não conterem válvulas. Quando a comunicação é apreciável, manifestam-se por uma proptose intermitente, que se agrava com manobras que aumentam a pressão venosa dentro da órbita, como a tosse ou o espirro. As varizes com uma pequena comunicação com o sistema venoso sistémico, como apresentam fluxo mais lento, têm tendência à trombose e à hemorragia, apresentando-se geralmente de um modo súbito, com diplopia e dor retrobulbar, para além da proptose. As varizes primárias são massas bem definidas, alongadas ou ovóides, que captam contraste precocemente. Pode ser útil para a sua demonstração, a realização de um estudo de imagem antes e durante a manobra de Valsalva, com extensão das veias do pescoço ou com compressão das veias jugulares. O exame de eleição para estas manobras é a TC, pela sua rapidez de execução (Figuras 2a, 2b e 2c).

A causa mais comum de varizes orbitárias secundárias são as fístulas arteriovenosas, e dentro destas, a fístula carótido-cavernosa. Esta última condiciona um aumento da pressão venosa na órbita, com dilatação das veias orbitárias e congestão passiva dos restantes tecidos desta região. Podem ter origem traumática ou espontânea, sendo que as espontâneas são mais comuns em mulheres de meia-idade, e geralmente do tipo indirecto. Um doente com uma fístula carótido-cavernosa, surge com um olho vermelho, associado a proptose e sopro pulsáteis (por vezes com frémito), e com diplopia e dor retrobulbar; pode-

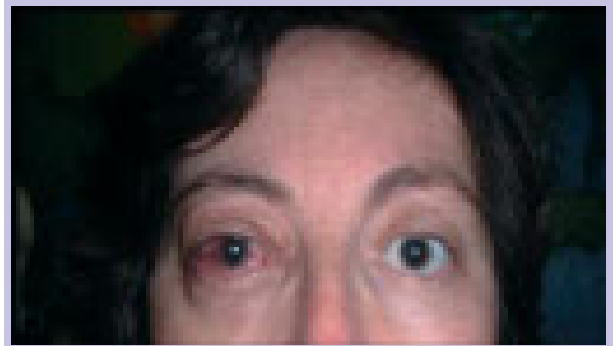


Fig. 3 – Doente com fístula carótido-cavernosa direita, que apresenta proptose e olho vermelho homolaterais.

-se observar quemose e congestão das veias episclerais (Figura 3). A TC e a RM revelam veias orbitárias dilatadas e tortuosas, por vezes trombosadas. É possível observar-se também espessamento dos músculos extra-oculares, por congestão passiva (Figuras 4a e 4b).

NEOPLASIAS VASCULARES³⁻⁹

As neoplasias vasculares mais frequentes são o hemangioma capilar na criança, e o hemangioma cavernoso no adulto.

O hemangioma capilar surge geralmente durante o primeiro ano de vida. É o tumor orbitário benigno mais comum na população pediátrica. Representa uma proliferação hamartomatosa de capilares e células endoteliais, limitada por septos conjuntivos. Pode apresentar grandes vasos de nutrição e de drenagem, provenientes de ramos das artérias carótidas externa e/ou interna. Surge mais frequentemente no quadrante supero-medial da órbita, no compartimento extra-cónico. Tipicamente é multicompartmental, e tal como o linfangioma, atinge muitas vezes a pálpebra. Tem uma clínica peculiar: cresce em regra rapidamente durante os primeiros meses de vida (12-24), para depois involuir espontaneamente. Quando é superficial

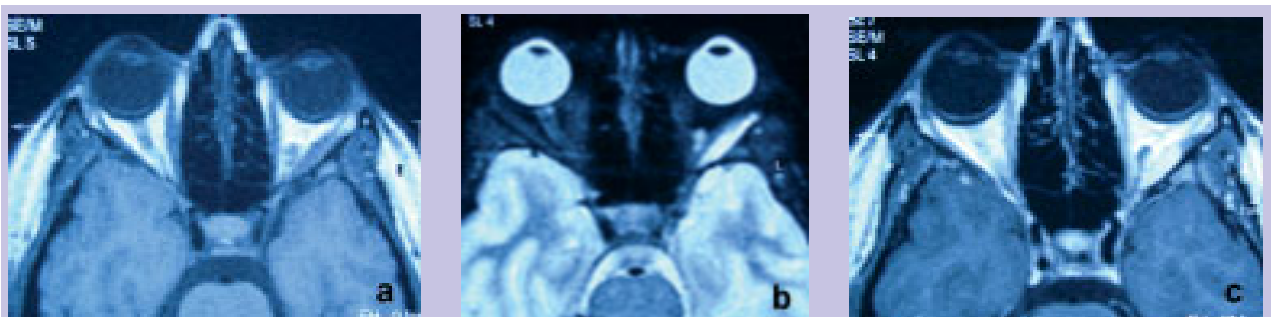


Fig. 2 – Imagens de RM ponderadas em T1 (T1 SE)(2a), T2 (T2 STIR)(2b), e T1 após contraste (T1 SE)(2c), no plano axial, onde se observa uma massa alongada extra-cónica, adjacente à parede lateral da órbita esquerda, que se comporta com isossinal em T1 e hipersinal em T2, com captação intensa e homogénea de produto de contraste. Variz orbitária primária.

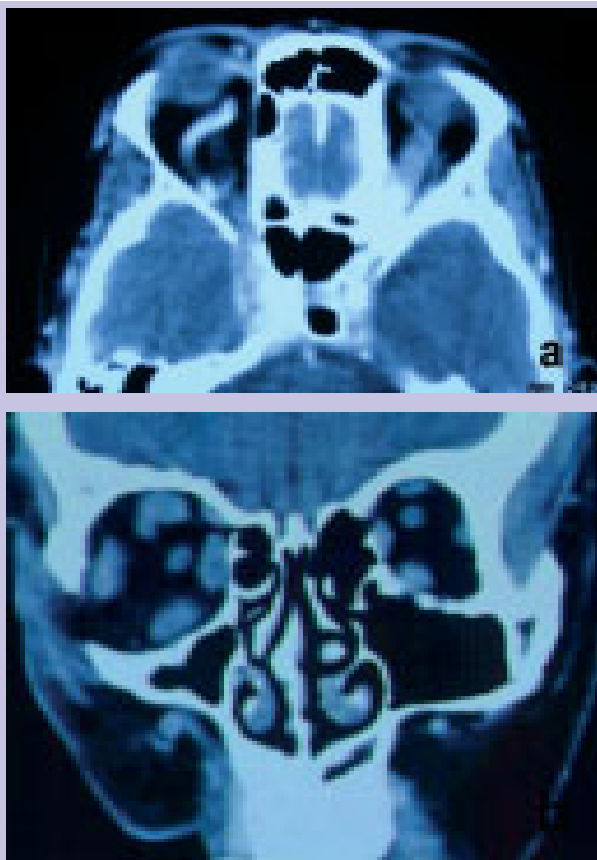


Fig. 4 – Imagens de TC em janela de tecidos moles após contraste, no plano axial (4a), onde se observa proptose e dilatação da veia oftálmica superior à direita, associadas a alargamento do seio cavernoso ipsilateral; no plano coronal (4b), visualiza-se espessamento dos músculos extra-oculares da órbita direita. Alterações orbitárias secundárias a fístula carótido-cavernosa direita.

pode conferir um tom azulado à pele. A proptose e a ptose que pode condicionar, aumentam com o choro da criança. A hipovisão acontece quando alcança grandes dimensões. Nos estudos de imagem, surge como uma massa lobulada, de bordos irregulares, com sinais de hemorragia frequentes, e que realça de uma forma intensa após contraste (Figuras 5a, 5b e 5c).

O hemangioma cavernoso é também um hamartoma, constituído por espaços vasculares dilatados (cavernosos), com sangue no seu interior, revestidos por endotélio, e limitados por uma pseudocápsula. Contudo, segundo alguns autores, em muitos aspectos comporta-se mais como uma malformação vascular de baixo fluxo. Apresenta-se indistintamente, com proptose indolor e hipovisão progressivas, em geral acompanhadas de diplopia. É uma massa bem definida, arredondada, que respeita sempre o contorno do globo ocular. Raramente pode ser intra-ósseo ou intramuscular. É espontaneamente hiperdenso nos



Fig. 5 – Imagens de RM ponderadas em T1 (T1 SE)(5a) e T2 (T2 TSE)(5b) no plano axial, e ponderadas em T1 após contraste (T1 FATSAT)(5c) no plano sagital, onde se observa uma massa na órbita esquerda, heterogênea, com componentes intra e extra-cónicos e palpebral, multiloculada, que se comporta com isossinal em T1 e hipersinal em T2, e realça heterogeneamente após contraste. Hemangioma capilar.

estudos de TC, podendo justificar remodelação óssea. As calcificações no seu interior são pouco comuns. Caracteristicamente, na imagem por RM, apresenta hipossinal à periferia, que corresponde à pseudocápsula, que representa os tecidos comprimidos em redor do tumor. A captação de contraste é variável (Figuras 6a e 6b).

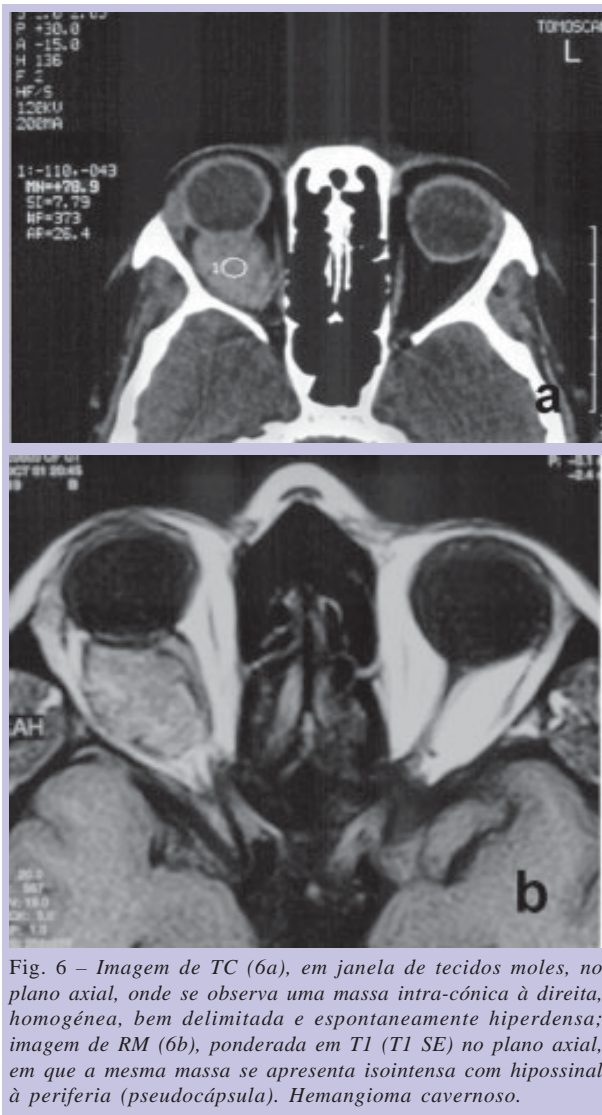


Fig. 6 – Imagem de TC (6a), em janela de tecidos moles, no plano axial, onde se observa uma massa intra-cônica à direita, homogênea, bem delimitada e espontaneamente hiperdensa; imagem de RM (6b), ponderada em T1 (T1 SE) no plano axial, em que a mesma massa se apresenta isointensa com hipossinal à periferia (pseudocápsula). Hemangioma cavernoso.

Existem outras neoplasias vasculares que podem ocorrer na órbita, mais raras, tais como o hemangiopericitoma e o angiossarcoma. São neoplasias malignas, e ubíquas, não exclusivas da órbita, e mais frequentes noutras localizações.

O hemangiopericitoma tem origem nos pericitos que envolvem os capilares e as vénulas. É preferencialmente um tumor do sistema músculo-esquelético. Pode desenvolver-se em qualquer idade, sendo mais frequente entre os 40 e os 50 anos. Histologicamente é constituído por numerosos espaços vasculares limitados por endotélio, rodeados por pericitos em proliferação; podem ser lobulados, e geralmente apresentam cápsula de tecido conjuntivo. Atinge com mais frequência os quadrantes superiores da órbita; localiza-se raramente na glândula lacrimal e nas meninges do nervo óptico. Clinicamente condiciona proptose progressiva, que se acompanha de

dor ocular em um terço dos doentes. Quanto às suas características imagiológicas apresenta-se como uma massa de tecidos moles bem delimitada, mas por vezes com carácter mais irregular e infiltrativo. Na TC, apresenta densidade homogênea, podendo estar associado a erosão óssea. Na imagem por RM manifesta-se em geral por isossinal nas ponderações T1 e T2, com captação marcada de produto de contraste.

Para melhor ilustração destas neoplasias raras, descrevemos um caso clínico de uma doente do sexo feminino, de 53 anos, que recorreu ao Serviço de Urgência por proptose progressiva com diplopia intermitente, acompanhada de dor retrobulbar episódica, com seis meses de evolução. Na TC das órbitas realizada na admissão, observou-se uma massa intra-cônica, espontaneamente hiperdensa, de densidade homogênea, que desviava o nervo óptico medialmente, com captação de produto de contraste. Condicionava moldagem da parede lateral da órbita e compressão do músculo recto lateral (Figuras 7a, 7b e 7c). No estudo por RM realizado já no internamento, apresentava isossinal nas sequências ponderadas em T1, e hipersinal na ponderação T2, realçando após gadolínio de um modo heterogêneo (Figuras 8a, 8b e 8c). O diagnóstico anátomo-patológico após cirurgia foi de angioleiomioma (Figura 9). Esta é uma neoplasia benigna, com origem no músculo liso dos vasos, que surge entre os 30 e os 50 anos de idade, mais frequente no sexo feminino. Existem menos de 20 casos descritos na literatura mundial com localização orbitária, uma vez que é um tumor com preferência para as extremidades, sobretudo as superiores (mãos). No entanto, considerando o caso clínico desta doente de meia-idade, com uma massa orbitária intra-cônica com as características apresentadas, a primeira hipótese de diagnóstico seria a de hemangioma cavernoso.

CONCLUSÃO

Os tumores vasculares da órbita podem ser estudados por diferentes métodos de imagem. A ultrassonografia, é muitas vezes o primeiro exame de imagem a ser realizado, em geral pelo Oftalmologista. A angiografia digital de subtração é cada vez menos utilizada no diagnóstico diferencial das patologias vasculares da órbita; actualmente está reservada para o diagnóstico das anomalias vasculares intracranianas com repercussão na órbita, e para quando existe a possibilidade de tratamento endovascular.^{8,9} A TC é especialmente importante no Serviço de Urgência, e nas situações em que se suspeita de variz orbitária primária, com recurso à manobra de Valsalva. A RM é o exame de escolha para o esclarecimento das lesões vascula-

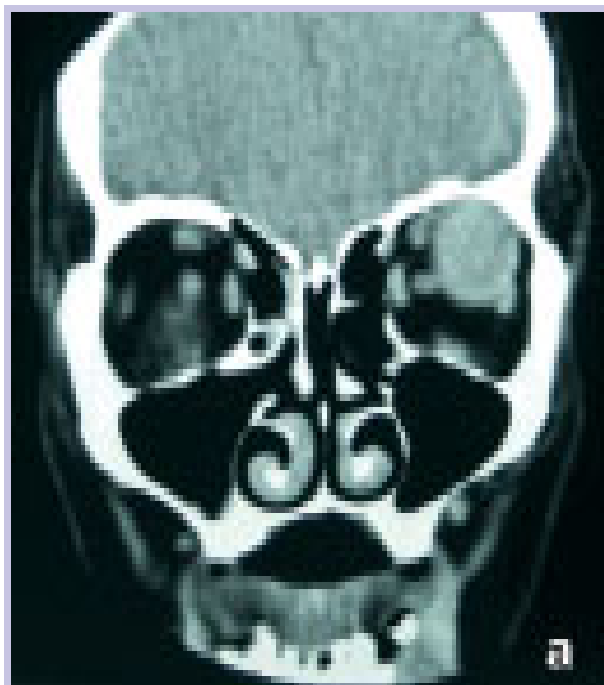


Fig. 7 – Imagens de TC em janela de tecidos moles, no plano coronal (7a), no plano axial após contraste (7b), e em janela óssea no plano axial (7c), onde se observa uma massa intracônica à esquerda, hiperdensa, com captação de contraste, e que justifica desvio medial do nervo óptico e moldagem da parede lateral da órbita. Angioleiomioma.



Fig. 8 – Imagens de RM no plano axial, ponderadas em T1 (T1 SE)(8a), em T2 (T2 TSE)(8b), e em T1 após contraste (T1 SE)(8c), onde se observa uma massa na órbita esquerda, intracônica, isointensa em T1 e hiperintensa em T2, com captação heterogênea de contraste. Angioleiomioma.

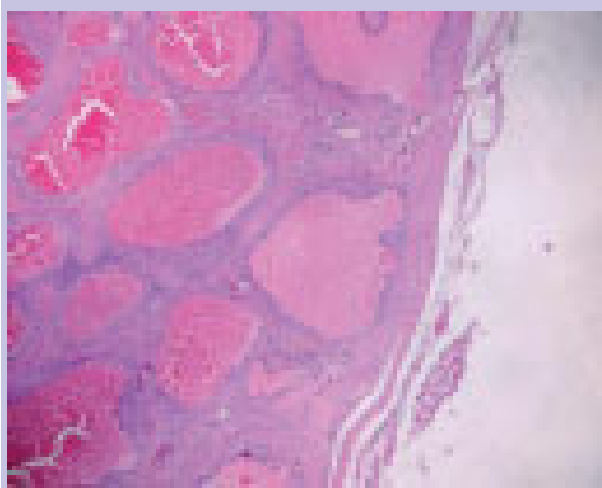


Fig. 9 – Numerosos espaços vasculares rodeados de paredes espessas de músculo liso.

res da órbita, especialmente quando estas não revelam a sua natureza vascular ao exame oftalmológico.

A idade do doente, e os sinais e sintomas deste tipo de patologia, complementados pela imagem, como foi exemplificado ao longo deste trabalho, têm em conjunto um papel de relevo no diagnóstico diferencial destas lesões. Os exames de imagem são também preciosos auxilia-

res na decisão terapêutica, e até na via de abordagem cirúrgica, quando a cirurgia é uma opção.

BIBLIOGRAFIA

- 1.HARRIS GJ: Orbital vascular malformations – A consensus statement on terminology and its clinical implications. Orbital society. Am J Ophthalmol 1999;127:453-55
- 2.ROOTMAN J: Vascular malformations of the orbit – Hemodynamic concepts. Orbit 2003;22:103-20
- 3.BILANIUK LT: Orbital vascular lesions - Role of imaging. Radiol Clin North Am 1999;37:169-83
- 4.MAFEE MF: Orbit: Embriology, anatomy and pathology. In: Som PM, Curtis HD, eds. Head and neck imaging. St. Louis. Mosby 2003;1:612-23
- 5.MÜLLER-FORELL W, PITZ S: Orbital pathology. Eur J Radiol 2003;49:105-42
- 6.HACHISUGA T, HASHIMOTO H, ENJOJI M: Angioleiomyoma – A clinicopathologic reappraisal of 562 cases. Cancer 1984;54:126-30
- 7.RAMESH P, ANNAPUREDDY SR, KHAN F, SUTARIA PD: Angioleiomyoma: a clinical, pathological and radiological review. Int J Clin Pract 2004;58:597-91
- 8.DUVOISIN B, ZANELLA FE, SIEVERS KW: Imaging of the normal and pathological orbit. Eur Radiol 1998;8:175-88
- 9.TAN WS, WILBUR AC, MAFEE MF: The role of the neuroradiologist in vascular disorders involving the orbit. Radiol Clin North Am 1987;25:849-61