

¿Cuál sería su diagnóstico y su manejo terapéutico?

What should the diagnosis and treatment be?

Mujer de 34 años de edad sin antecedentes de interés que acudió a urgencias refiriendo edema palpebral y leves molestias en ojo izquierdo.

La exploración reveló leve proptosis izquierda sin otros signos patológicos. La paciente fue derivada a las Consultas Externas del Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial de nuestro Hospital para seguimiento.

Cuatro horas después, acudió de nuevo a urgencias postrada en una camilla, con una proptosis mayor, dolor y diplopia después de haber tener un vómito. La exploración reveló en el ojo izquierdo una proptosis de consistencia pétreo, edema bipalpebral, oftalmoplejia completa y pupila de Marcus – Gunn con una Presión intraocular (PIO) > 70 mmHg. El fondo de ojo mostró latido espontáneo y dilatación de la arteria temporal (Fig. 1).

Se solicitó un TC de forma urgente (Fig. 2).

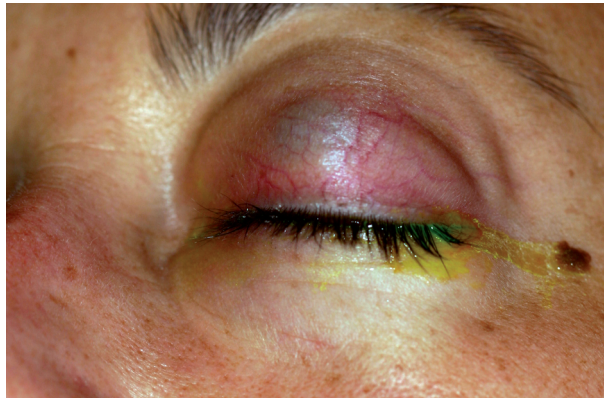


Figura 1. Aspecto inicial de la paciente.
Figure 1. Initial appearance of the patient.

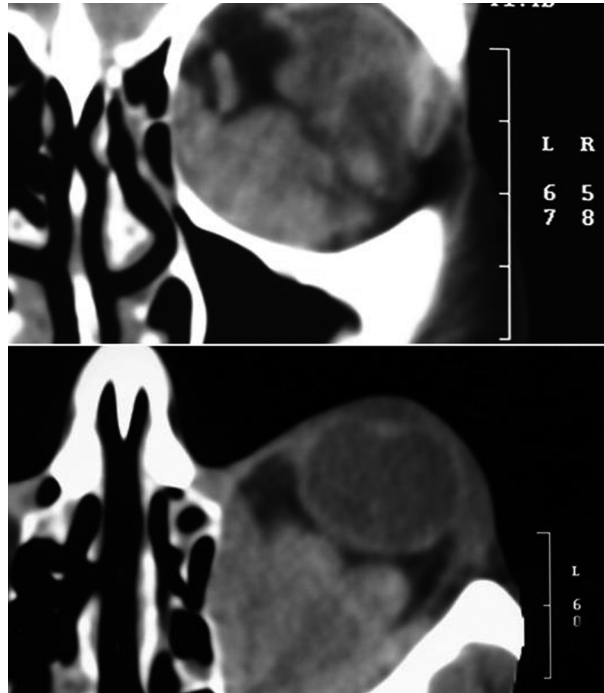


Figura 2. TC inicial que demuestra la presencia de una masa que ocupa la práctica totalidad de la órbita izquierda y que desplaza lateralmente todo el contenido ocular.
Figure 2. Initial CT scan showing mass occupying practically all of left orbit and which is pushing the whole content of the eye sideways.

Female, 34 years old with no medical history of interest, attended the emergency department complaining of an eyelid edema and slight discomfort in the left eye.

The examination revealed slight left-sided proptosis, but no other pathologic signs. The patient was sent to the outpatient section of the department of Oral and Maxillofacial Surgery of our hospital for monitoring.

Four hours later, she was brought into the Emergency Department on a trolley with greater proptosis, pain and diplopia after vomiting. Examination revealed proptosis of the left eye with a stony consistency, edema of both lids, complete ophthalmoplegia, Marcus-Gunn pupil and an intraocular pressure (IOP) of > 70 mmHg. The back of the eye had a spontaneous pulse and the temporal artery was dilated (Fig. 1).

A CT scan was urgently requested (Fig. 2).

Trombosis aguda de variz orbitaria. A propósito de un caso

Acute thrombosis of an orbital varix. A case report

G. Gómez Oliveira¹, F. Lorenzo Franco², G. Rodríguez³, J.L. López Cedrún⁴, Á. Martínez⁵

Con el diagnóstico de trombosis aguda de variz orbitaria y dado el elevado riesgo de ceguera de la paciente, se decidió realizar una descompresión orbitaria urgente. Bajo anestesia general y mediante un abordaje subciliar, se practicó una resección del suelo orbitario izquierdo con preservación del nervio infraorbitario para conseguir disminuir la presión intraorbitaria (Fig. 3). Tras la cirugía, la movilidad ocular, el fondo de ojo, la PIO y las pupilas volvieron a la normalidad (Fig. 4).

A las 24 horas se realizó una TC de control así como una RNM para valorar la evolución del cuadro (Figs. 5 y 6).

Comentado el caso con el Servicio de Neuroradiología se decidió realizar arteriografía con el fin de diagnosticar el origen exacto de la variz así como para llevar a cabo un eventual tratamiento definitivo de la misma, no evidenciándose alteraciones vasculares relevantes.

Diez meses después de la cirugía la paciente no ha vuelto a tener sintomatología alguna relacionada con su patología.

Discusión

Las varices orbitarias son masas intraorbitarias infrecuentes. Son consideradas malformaciones venosas congénitas^{1-3,5}. Están constituidas por vasos venosos anómalos de bajo flujo y baja presión que presentan comunicación directa con el sistema venoso sistémico.^{2,3,5} Pueden estar formadas por un solo vaso venoso o por un plexo.⁸ Habitualmente, se manifiestan como una masa unilateral aunque en la literatura se describen casos bilaterales.^{6,9,11,12}

Afectan con mayor frecuencia a personas jóvenes sin diferencias en cuanto al sexo.^{5,8,9,11,12}

With the diagnosis of acute thrombosis of the orbital varix and given the high risk of blindness of the patient, urgent orbital decompression was decided on. Under general anesthesia and using a subciliary approach, resection of the left orbital floor was carried out with preservation of the infraorbital nerve in order to reduce the intraorbital pressure (Fig. 3). After the surgery, ocular mobility, the back of the eye, IOP and the pupils returned to normal (Fig. 4).

After 24 hours a CT scan was carried out in addition to MRI in order to evaluate the outcome (Figs. 5 and 6).

The case was discussed with the Department of Neuroradiology and it was decided that an arteriography should be carried out in order to diagnose the exact origin of the varix and to possibly carry out definitive treatment. No relevant vascular disturbance was observed.

Ten months after the surgery the patient has shown no symptoms related with the pathology.

Discussion

Orbital varices are uncommon intraorbital masses. They are considered congenital venous malformations.^{1-3,5} They are made up of anomalous venous vessels with low flow and low pressure that are directly communicated with the systemic venous system.^{2,3,5} They may be made up of a single venous vessel or by a plexus.⁸ They commonly manifest as a unilateral mass although in the literature bilateral cases have been described.^{6,9,11,12}

They more commonly affect young people and there are no differences with regard to sex.^{5,8,9,11,12}

They can be primary (congenital) or secondary to orbital trauma or to considerable hemodynamic changes.^{8,12}

They tend to be located in the anteromedial portion of the orbit and the most common origin is the superior ophthalmic vein although any venous segment of the orbit can be involved.^{9,11} On rare occasions they may appear in the conjunctiva, sclera or lid.¹¹

Clinically they appear as acute, transitory proptosis sometimes accompanied by diplopia, induced by changes in intra-

1 Médico Residente. Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial.

2 Médico Adjunto. Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial.

3 Médico Adjunto. Servicio de Oftalmología.

4 Jefe de Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial.

5 Jefe de Servicio de Neuroradiología.

CHU Juan Canalejo. La Coruña, España.

Correspondencia:

Dr. Guillermo Gómez Oliveira

c/ Almirante Mourelle 29 2º

15011 La Coruña, España.

Email: guis@canalejo.org

Pueden ser primarias (congénitas) o secundarias a traumatismos orbitarios ó a cambios hemodinámicos importantes.^{8,12}

Se suelen localizar en la porción anteromedial de la órbita y su origen más habitual es la vena oftálmica superior aunque cualquier segmento venoso de la órbita puede estar implicado.^{9,11} En raras ocasiones pueden aparecer en la conjuntiva, esclera ó párpado.¹¹

Clínicamente se manifiestan como una proptosis aguda y transitoria, a veces acompañada de diplopia, inducida por cambios en la presión intraorbitaria como maniobras de Valsalva, posición supina, tos o vómitos, que desaparece con el reposo.^{2-5,9} A veces esta clínica está ausente y se manifiesta únicamente como un edema progresivo o una masa palpebral.¹¹

Ocasionalmente, las varices pueden sufrir trombosis y hemorragia, pudiendo incluso a llegar a producir un síndrome compartimental orbitario con dolor intenso, pérdida de agudeza visual, náuseas y vómitos, aunque, afortunadamente esto sea poco frecuente.^{1-3,8,9,11}

El diagnóstico se basa en la clínica y radiología. Ésta última incluye la TC, RM, ECO - Doppler y arteriografía. Hay autores que defienden que los cambios en los hallazgos radiológicos observados antes y después de realizar una maniobra de Valsalva o una compresión yugular son diagnósticos de variz orbitalia.^{5,9,11}

La TC de alta resolución con contraste proporciona una visión excelente de las varices así como de los posibles flebolitos en su interior, considerados por muchos autores como diagnósticos.^{1-3,5,11,12}

La RM aporta mayor definición en cuanto a las partes blandas aún a pesar de sus limitaciones: baja resolución ósea, artefactos con el movimiento del paciente y largo tiempo de realización.^{4,5,9,11,12}

El ECO - Doppler muestra una imagen típica del flujo sanguíneo cuando se realiza durante una maniobra de Valsalva. Inicialmente se observa un stop del flujo seguido por una inversión de la dirección del mismo.⁵ Es útil para diferenciar lesiones vasculares de no vasculares, para demostrar la cantidad de flujo que presenta, su localización anatómica, así como para el seguimiento a largo plazo.^{5,9,10}

La anatomía patológica confirma el diagnóstico en caso necesario.^{1,6,9,11}

No existe consenso en la literatura sobre qué opción terapéutica es la más adecuada, aunque sí está claro que el tratamiento debe ser lo más conservador posible.^{2-5,7,9,11} Como opciones terapéuticas disponemos de cirugía, embolización, inyección de agentes esclerosantes y electrotrombosis.⁸

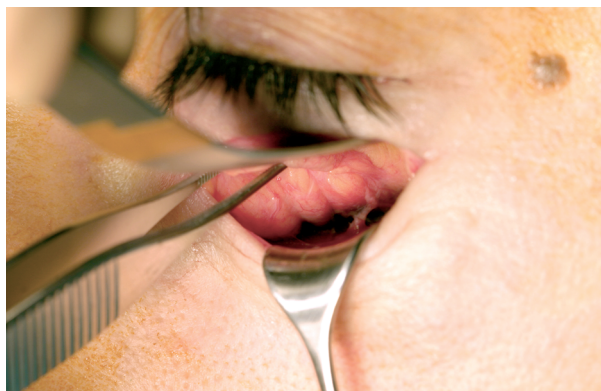


Figura 3. Aspecto intraoperatorio en donde se aprecia la variz trombosada.

Figure 3. Intraoperative view showing thrombosed varix.



Figura 4. Aspecto postoperatorio de la paciente.

Figure 4. Postoperative appearance of patient.

orbital pressure such as Valsalva maneuvers, supine position, cough or vomiting, that disappear with rest.^{2-5,9}

Sometimes these clinical symptoms are absent and they appear only as a progressive edema or an eyelid mass.¹¹

Occasionally varices can suffer thrombosis and hemorrhaging, and they may even lead to an orbital compartmental syndrome with intense pain, loss of visual acuity, nausea and vomiting, although fortunately these are very uncommon.^{1-3,8,9,11}

The diagnosis is based on clinical and radiological findings that include CT, MRI, Echo-Doppler and arteriography. There are authors that are of the opinion that the changes in the radiological findings before and after carrying out a Valsalva maneuver or jugular compression, are diagnostic of orbital varix.^{5,9,11}

A high-resolution CT scan with contrast provides an excellent view of varices as

well as any possible phleboliths on the inside, which are considered by many authors as diagnostic.^{1-3,5,11,12}

MRI provides greater definition with regard to soft tissue despite its limitations: low bone resolution, artifacts with patient movement and lengthy procedure.^{4,5,9,11,12}

Echo-Doppler shows a typical blood flow image when carried out during Valsalva maneuvers. Initially the flow can be seen to stop and a reverse flow follows.⁵ This is useful for differentiating vascular lesions from non-vascular lesions, and also it will demonstrate the quantity of the existing flow, the anatomic location, and it will be useful for long-term monitoring.^{5,9,10} The pathologic anatomy will confirm the diagnosis if necessary.^{1,6,9,11}

There is no consensus in the literature as to which is the more suitable therapeutic option, although it is clear that the treatment should be as conservative as possible.^{2-5,7,9,11} The therapeutic options available include surgery, embolization, sclerosing agents and electrotrombosis.⁸

Surgery includes urgent orbital decompression and excision of the varix. The approach varies depending on the location of the varix. Thus, for medial lesions an anterior or lat-

La cirugía incluye la descompresión orbitaria urgente y la resección de la variz. El abordaje varía en función de la localización de la variz. Así, para las lesiones mediales se puede utilizar una orbitotomía anterior y lateral o una de blefaroplastia superior;¹¹ para lesiones anteriores o inferiores un abordaje subciliar y orbitotomía anterior;^{7,9} para lesiones laterales una cantotomía lateral.⁹

Sin embargo, la cirugía es técnicamente complicada,^{1,8} y con un elevado riesgo de ceguera debido a hemorragia o daño al nervio óptico o a la arteria oftálmica.^{3,8,11} Por ello, se reserva para casos seleccionados como episodios repetidos sintomáticos ó trombosis no resueltas,² defectos funcionales,^{3,7-9} dolor intratable,^{7-9,11} compromiso estético,^{2,3,7,8,11} compresión del nervio óptico,⁸ desplazamiento del globo ocular,^{2,9,11} hemorragia con riesgo de ceguera y como método diagnóstico.¹¹ Sin embargo, Wright y cols.,¹¹ en una revisión de 158 pacientes, utilizan cirugía hasta en un 58% de los casos.

La electrotrombosis y la inyección de agentes esclerosantes suelen considerarse en combinación con otras técnicas y casi nunca se utilizan de forma aislada.⁸

La embolización endovascular se puede realizar mediante cateterización femoral percutánea con buenos resultados.¹³ Sin embargo, existen autores que prefieren cateterizar directamente la variz en la órbita tras exposición quirúrgica de la misma.⁸ Esta técnica es más útil en casos de varices de tipo sacular o segmentario más que para varices formadas por un plexo venoso.⁸ Está contraindicada en casos de trombosis o hemorragia activa.^{8,13}

Conclusión

La variz orbitaria es una entidad muy infrecuente y de tratamiento poco claro. Son raras sus complicaciones aunque cuando aparecen pueden llegar a poner en peligro la visión del paciente, obligándonos a realizar un diagnóstico y tratamiento urgentes.

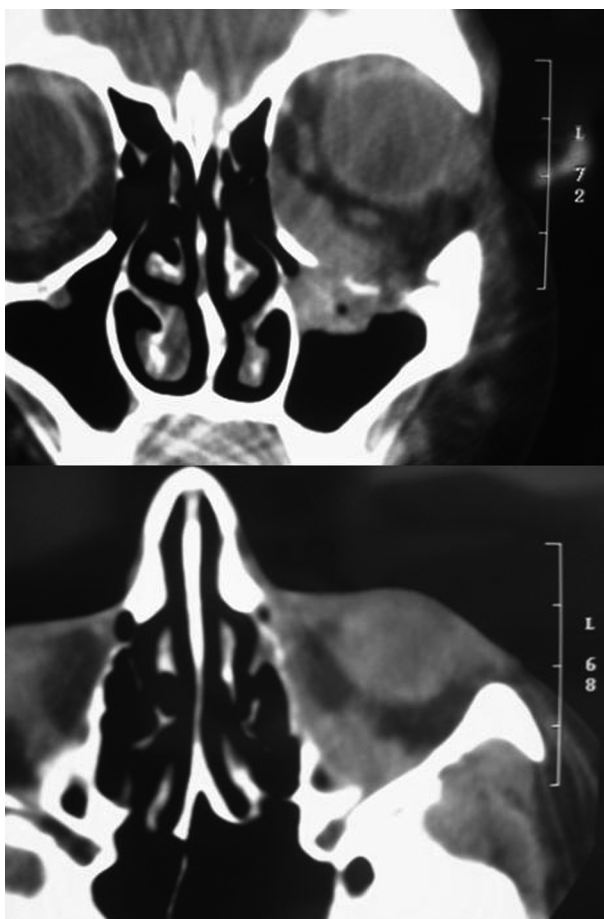


Figura 5. TAC de control en donde se demuestra una herniación del contenido orbitario en el seno maxilar así como una reducción de tamaño de la variz.

Figure 5. Monitoring using CAT scan which shows a herniation of orbital content in the maxillary sinus as well as a reduction of the varix size.



Figura 6. RNM mostrando la variz trombosada en la porción lateral de la órbita sin compromiso de espacio del nervio óptico.

Figure 6. MRI showing thrombosed varix in the lateral portion of the orbit which is not compromising the optic nerve area.

eral orbitotomy can be carried out, or an upper blepharoplasty.¹¹ For anterior or inferior lesions a lower lid approach and anterior orbitotomy can be carried out,^{7,9} and for lateral lesions a lateral canthotomy can be used.⁹

However, the surgery is technically complicated^{8,1} and there is a high risk of blindness due to hemorrhaging or damage to the optic nerve or to the ophthalmic artery.^{3,8,11} Therefore, it is just used in specific cases when there are repetitive symptomatic episodes or unresolved thrombosis,² functional defects,^{3,7-9} untreatable pain,^{7-9,11} aesthetic reasons,^{2,3,7,8,11} compression of the optic nerve,⁸ displacement of the eyeball,^{2,9,11} hemorrhaging with risk of blindness and as a method of diagnosis.¹¹ However Wright et al.,¹¹ in a review of 158 patients, used surgery in 58% of the cases. Electrothrombosis and the injection of sclerosing agents tend to be performed in combination with other techniques, and they are rarely used on their own.⁸

Endovascular embolization can be carried out by means of percutaneous femoral catheterization and the results are good.¹³ However, there are authors who prefer direct catheterization of the varix within the orbit after surgical exposure.⁸ This technique is the most useful in cases of sac or segmental types of varices as opposed to those that are made up of a venous plexus.⁸ This is contraindicated in cases of thrombosis or active hemorrhaging.^{8,13}

Bibliografía

1. Menon SV, Shome D, Mahesh L, Subramanian N, Krishnakumar S, Biswas J, y cols. Thrombosed orbital varix - a correlation between imaging studies and histopathology. *Orbit* 2004;23:13-8.
2. Islam N, Mireskandari K, Rose GE. Orbital varices and orbital wall defects. *Br J Ophthalmol* 2004;88:1092-3.
3. Islam N, Mireskandari K, Burton BJ, Rose GE. Orbital varices, cranial defects and encephaloceles: and unrecognized association. *Ophthalmology* 2004;111:1244-7.
4. Guigon - Souquet B, Grubian - Netter S, Macarez R, Giordano P, Bazin S. Uncomplicated orbital varix: a difficult therapeutic problem. *J Fr Ophthalmol* 2002;25:840-2.
5. Secil M, Soylev M, Ada E, Saatci AO. Orbital varices: imaging findings and the role of color doppler sonography in the diagnosis. *Comput Med Imaging Graph* 2001;25:243-7.
6. Yazici B, Yazici Z, Gelisken O. An unusual case: bilateral orbital varices. *Acta Ophthalmol Scand* 1999;7:453-5.
7. Kim JW, Stewart WB, Spencer WH, Ellis DS. Accute expansion of an orbital vascular malformation. *Arch Ophthalmol* 1999;117:844-5.
8. Weill A, Cognard C, Castaings L, Robert G, Moret J. Embolization of an orbital varix after surgical exposure. *AJNR Am J Neuroradiol* 1998;1:921-3.
9. Rubin PA, Remulla HD. Orbital venous anomalies demonstrated by spiral computed tomography. *Ophthalmology* 1997;104:1463-70.
10. Kawaguchi S, Nakase H, Noguchi H, Yonezawa T, Morimoto T, Sakaki T. Orbital varix diagnosed by color doppler flow imaging - case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 1997;37:616-9.
11. Wright JE, Sullivan TJ, Garner A, Wulc AE, Moseley IF. Orbital venous anomalies. *Ophthalmology* 1997;104:905-13.
12. Cohen JA, Char DH, Norman D. Bilateral orbital varices associated with habitual bending. *Arch Ophthalmol* 1995;113:1360-2.
13. Takechi A, Uozumi T, Kiya K. Embolization of orbital varix. *Neuroradiology* 1994;36:487-9.

Conclusión

Orbital varix is a very rare entity and its treatment is somewhat unclear. Complications are unusual although when these appear the patient's vision can be at risk, and diagnosis and treatment will be urgently needed.