

Patología vascular órbito-palpebral en niños: una serie de casos

María Fernanda Barros Centeno, Celeste Mansilla

Servicio de Oftalmología, Hospital de Pediatría Prof. Dr. Juan P. Garrahan, Buenos Aires, Argentina

Recibido: 18 de enero de 2022.

Aceptado: 10 de mayo de 2022.

Autor corresponsal

Dra. María Fernanda Barros
Hospital "Prof. Dr. Juan P. Garrahan"
Pichincha 1890
(1245) Buenos Aires, Argentina.
+54 11 4122-6000
mariaf.barrosc@gmail.com

Oftalmol Clin Exp (ISSNe 1851-2658)
2022; 15(2): e178-e184.

Resumen

Objetivos: Conocer la patología vascular órbito-palpebral más prevalente, determinar los métodos complementarios usados en el diagnóstico y describir los tratamientos instaurados en cada caso.

Materiales y métodos: Estudio observacional retrospectivo de una serie de casos de los pacientes que acudieron con diagnóstico de patología vascular en órbita y/o párpados en el Hospital Garrahan. Se realizó una evaluación descriptiva, incluyendo los siguientes parámetros: signos oftalmológicos, tratamiento realizado, respuesta al tratamiento, métodos de imágenes.

Resultados: En total fueron 14 pacientes. Según la clasificación ISSVA: 3 hemangiomas infantiles (21,43%), 6 malformaciones linfáticas (42,86%), 4 malformaciones venolinfáticas (28,57%) y 1 de fístula carótido-cavernosa de alto flujo (7,14%). Los tratamientos empleados fueron: betabloqueante para los hemangiomas, escleroterapia para las malformaciones y embolización para la fístula arteriovenosa. En tanto a la edad de diagnóstico, los hemangiomas tuvieron edad promedio de 1 mes de vida, mientras que en las malformaciones vasculares fue de 4,5 años. El signo oftalmológico más manifiesto fue proptosis (8 casos) seguido por estrabismo (6 casos). La amplia mayoría de casos obtuvo una resolución clínica de su cuadro de base (93%). Dentro de los métodos de imágenes más utilizados se encontró en primer lugar la ecografía (78%) seguido por la resonancia magnética (64%).

Conclusión: La patología vascular más prevalente en nuestro medio fue la malformación linfática, el método complementario más utilizado fue la

ecografía, los tratamientos para cada caso fueron betabloqueante para los hemangiomas, escleroterapia para las malformaciones y embolización para la fístula arteriovenosa.

Palabras clave: hemangioma infantil, malformación linfática, malformación venolinfática, fístula carótido-cavernosa, betabloqueantes, escleroterapia, embolización.

Orbitopalpebral vascular pathology in children: a case series

Abstract

Objetivos: To know what the most prevalent orbitopalpebral vascular pathology is and also to determine the complementary imaging methods used, as well as to describe the treatments established in each case.

Materials and method: A retrospective observational case-series study of orbitopalpebral vascular pathology was performed. A descriptive evaluation was performed, including parameters as ophthalmological signs, treatment performed, response to treatment, imaging methods were evaluated.

Results: A total of 14 patients were found, from which 3 infantile hemangiomas (21.43%), 6 lymphatic malformations (42.86%), 4 lymphaticovenous malformations (28.57%), and 1 high flow carotid cavernous fistula (7.14%) were obtained according to the ISSVA classification. The treatments as beta-blocker for hemangiomas, sclerotherapy for malformations, and embolization for arteriovenous fistula were used. About the age of diagnosis, hemangiomas had an average age of 1 month, while in vascular malformations it was 4.5 years. The most common ophthalmological sign was proptosis (8 cases), followed by strabismus (6 cases). A clinical resolution of their basic symptoms was obtained in the vast majority of cases (93%). Among the imaging methods, ultrasound was found as the most used (78%), followed by magnetic resonance imaging (64%).

Conclusions: Lymphatic malformation was the most prevalent vascular pathology in our environment, the most used complementary method was ultrasound, the treatments for each case were beta-blocker for hemangiomas, sclerotherapy for

malformations, and embolization for arteriovenous fistula.

Key words: infantile hemangioma, lymphatic malformation, lymphaticovenous malformation, carotid-cavernous fistula, beta-blockers, sclerotherapy, embolization.

Patologia vascular órbito-palpebral em crianças: uma série de casos

Resumo

Objetivos: Conhecer a patologia vascular órbito-palpebral mais prevalente, determinar os métodos complementares utilizados no diagnóstico e descrever os tratamentos instituídos em cada caso.

Materiais e métodos: Estudo observacional retrospectivo de uma série de casos de pacientes atendidos no Hospital Garrahan com diagnóstico de patologia vascular na órbita e/ou pálpebras. Foi realizada avaliação descritiva, incluindo os seguintes parâmetros: sinais oftalmológicos, tratamento realizado, resposta ao tratamento, métodos de imagem.

Resultados: No total foram 14 pacientes. De acordo com a classificação do ISSVA: 3 hemangiomas infantis (21,43%), 6 malformações linfáticas (42,86%), 4 malformações veno-linfáticas (28,57%) e 1 fístula carótido-cavernosa de alto fluxo (7,14%). Os tratamentos utilizados foram: betabloqueador para hemangiomas, escleroterapia para malformações e embolização para fístula arteriovenosa. Quanto à idade de diagnóstico, os hemangiomas tiveram idade média de 1 mês, enquanto nas malformações vasculares foi de 4,5 anos. O sinal oftalmológico mais manifesto foi proptose (8 casos) seguido de estrabismo (6 casos). A grande maioria dos casos obteve resolução clínica de seus sintomas basais (93%). Entre os métodos de imagem mais utilizados, a ultrassonografia foi encontrada em primeiro lugar (78%), seguida pela ressonância magnética (64%).

Conclusão: A patologia vascular mais prevalente em nosso meio foi a malformação linfática, o método complementar mais utilizado foi o ultrassom, os tratamentos para cada caso foram betabloqueador para hemangiomas, escleroterapia para malformações e embolização para fístula arteriovenosa.

Palavras-chave: hemangioma infantil, malformação linfática, malformação veno-linfática, fístula carótido-cavernosa, betabloqueadores, escleroterapia, embolização.

Introducción

Las lesiones vasculares orbitarias representan un grupo importante en el marco de patología ocular por su elevada prevalencia, especialmente en pacientes pediátricos¹. Además pueden presentarse en edades muy tempranas y afectar la alineación, ocluir el eje visual y/o la motilidad ocular, causar proptosis y desfiguración facial².

Se considera que este grupo de lesiones representa el 10% de todas las patologías de órbita y su diagnóstico suele sospecharse debido a alguno de sus síntomas clínicos: tumoración orbitaria, alteración en los movimientos oculares, dolor, proptosis o sangrado activo debido a una complicación de la lesión (hemorragia, trombosis)³. En algunos casos la lesión vascular puede ser un hallazgo durante la investigación por imágenes de un estrabismo o ante la sospecha de un tumor maligno¹⁻².

La clasificación actual de anomalías vasculares de la Sociedad Internacional para el Estudio de Anomalías Vasculares (ISSVA) puede aplicarse a lesiones orbitales y las subdivide en tumores vasculares benignos, intermedios y malignos; y malformaciones vasculares⁴. En el grupo de tumores benignos predomina el hemangioma infantil, que es el más frecuente en la infancia^{2-3, 5}. Las malformaciones vasculares se subdividen en malformaciones de bajo y alto flujo^{1-2, 6-8}. Las primeras pueden ser malformaciones capilares, venosas y linfáticas puras o combinaciones con distinta proporción de estos componentes; mientras que las segundas son malformaciones arteriovenosas^{7, 9}. A su vez, las malformaciones linfáticas puras se pueden dividir en macroquísticas, microquísticas y mixtas^{7, 10-12}. El hemangioma y la malformación venosa linfática son las dos presentaciones más comúnmente vistas en pacientes pediátricos^{2, 7, 11}.

Dentro de los métodos de imágenes más utilizados encontramos la ecografía con doppler y resonancia nuclear magnética^{1-3, 11-12}.

Actualmente se considera que el tratamiento de elección del hemangioma son los betabloqueantes, de preferencia administración oral como ser el propanolol⁵, pero también hay opciones de formas tópicas como el timolol^{3, 13-14}. Los tratamientos descritos para las malformaciones vasculares

van desde tratamiento médico con nuevas drogas: agentes esclerosantes (típicamente para las linfáticas macroquísticas y para las venosas) y embolizaciones, según el caso, hasta intervenciones quirúrgicas (radiológicas o a cielo abierto) y alternativas como terapia fotodinámica y fotocoagulación con láser, con distintos grados de efectividad^{5, 7, 8-12}.

Por lo anteriormente expresado, el objetivo de este trabajo fue evaluar la patología vascular órbita-palpebral más prevalente y determinar los métodos complementarios usados en el diagnóstico, como también describir tratamientos instaurados en cada caso.

Materiales y métodos

Se realizó un estudio observacional retrospectivo de una serie de casos atendidos entre junio 2020 y diciembre 2020. La población en estudio incluyó a todos los pacientes que acudieron con diagnóstico de patología vascular en órbita y/o párpados al servicio de oftalmología del Hospital Juan P. Garrahan en el plazo estipulado. Esa población se ordenó según la clasificación para anomalías vasculares del ISSVA. Se analizaron de forma descriptiva, variables demográficas (edad y sexo) y clínicas (extensión de la lesión, compromiso palpebral, compromiso tarsal), tratamiento realizado, respuesta al tratamiento, métodos de imágenes empleados. Los datos de los pacientes fueron resguardados mediante una codificación bajo el número de historia clínica.

El proyecto se desarrolló adhiriendo a los principios establecidos en la Declaración de Helsinki. En todos los casos se preservó la confidencialidad de los datos personales de los pacientes incluidos en el estudio, cumplimentado los aspectos legales vigentes en la Argentina (Habeas data, Ley 25326/00).

Resultados

Se examinaron en el servicio 14 pacientes con patología vascular de compromiso orbitario y/o palpebral (tabla 1). De ellos, tres fueron hemangio-

Tabla 1. Patología vascular de compromiso orbitario y/o palpebral.

TIPO DE PATOLOGÍA VASCULAR	N (%)	TRATAMIENTO	RETRATAMIENTO
Hemangioma infantil	3 (21.43%)	Betabloqueante	No
Malformación linfática	6 (42.86%)	Escleroterapia	Si, 1 de 6
Malformación venolinfática	4 (28.57%)	Escleroterapia	Si, 3 de 4
Fístula carótido-cavernosa	1 (7.14%)	Embolización	No
Total	14 (100%)		

mas infantiles (HI) (fig. 1), todos de sexo femenino tratados con betabloqueantes; seis malformaciones linfáticas con marcado predominio de sexo femenino, la mayoría tratados con escleroterapia guiada por control radiológico, al igual que los cuatro casos de malformación venolinfática, y un caso de fístula carótido-cavernosa de alto flujo, tratada con embolización. Necesitaron retratamiento por recidiva 3 malformaciones venolinfáticas y 1 linfática pura. El rango etario de aparición de signos clínicos fue desde el nacimiento hasta los 12 años, con una media de 3,6 años y una mediana de 1,67 años, pero característicamente los HI se manifestaron en una edad promedio de 1 mes de vida, mientras que en las malformaciones vasculares fue de 4,5 años. El signo oftalmológico más manifiesto fue la proptosis (8 casos), seguido por el estrabismo (6 casos). La localización más común fue órbita con asociación a párpado inferior. Hubo 5 casos con hallazgos vasculares asociados extra-orbitarios/palpebrales. La amplia mayoría de casos obtuvo una resolución clínica de su cuadro de base (93%). Dentro de los métodos de imágenes más utilizados se encontró en primer lugar la ecografía (78%), seguido por la resonancia magnética (64%). En las figuras 2 y 3 se presentan dos casos y los estudios descriptos y la escleroterapia guiada bajo control radiológico.

Discusión

A pesar de que en la bibliografía los hemangiomas son la patología vascular órbita-palpebral



Figura 1. Hemangioma en párpado superior postratamiento de 2 meses con timolol 0,5% con reducción de lesión de canto interno y desaparición de la que se hallaba en tercio medio contigua.

más frecuente⁵, en esta muestra esto no ocurrió. Quizás se deba a que en muchas ocasiones son controlados y seguidos por el pediatra o dermatólogo infantil del centro periférico y que, al ser nosotros centro de mayor complejidad y de derivación, no nos lleguen estos casos a la consulta. El tratamiento de elección fueron los betabloqueantes como lo observado en la bibliografía⁸. Dentro de nuestros 3 pacientes de hemangioma infantil, 2 casos fueron exclusivamente palpebrales de pequeño tamaño (menor a 2 mm) y se trataron con timolol tópico 0,5% una vez al día, presentando ambos casos aclaramiento de la lesión; solamente un caso tuvo compromiso orbitario y recibió tratamiento con propranolol

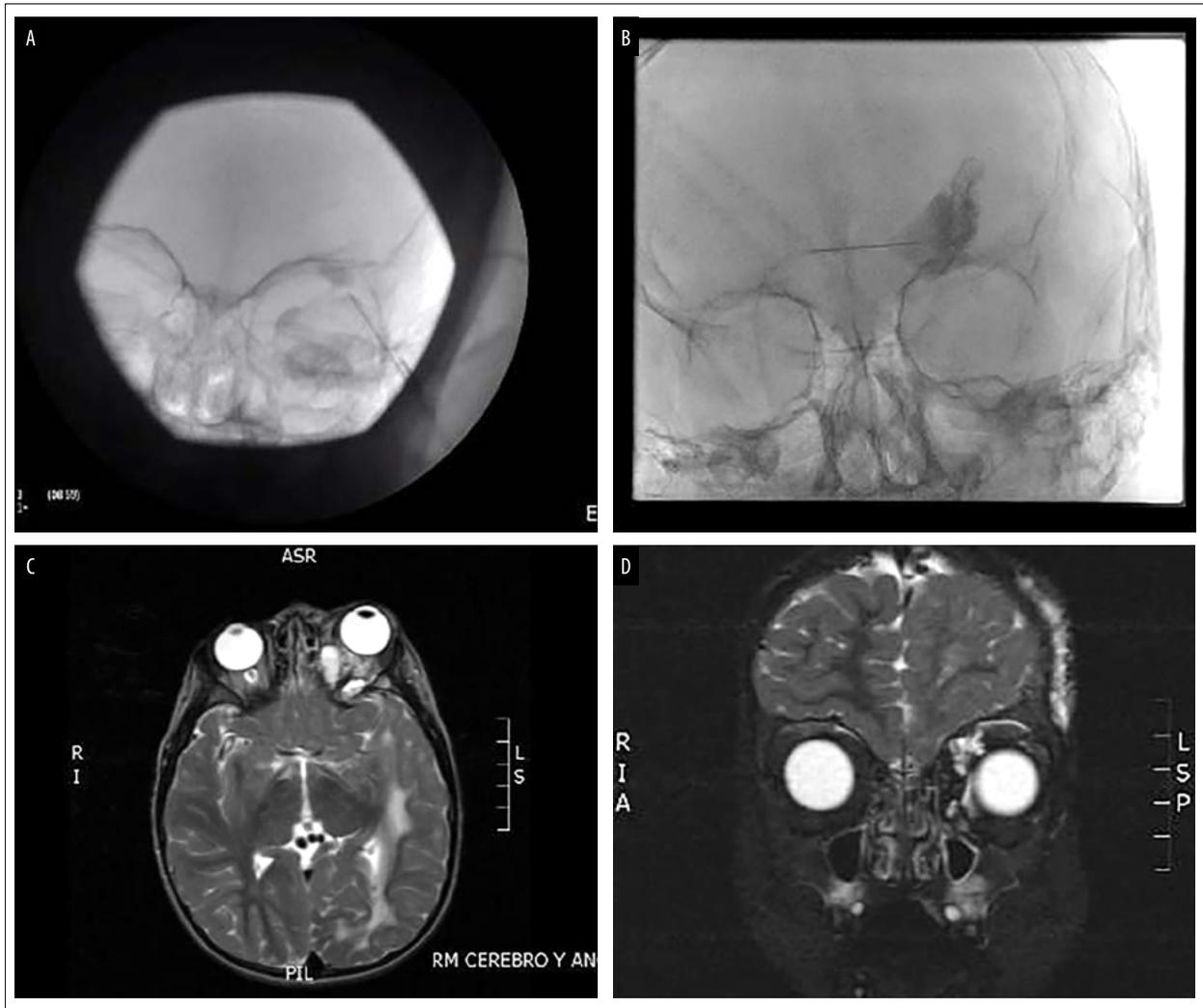


Figura 2. A y B) Escleroterapia con control radiológico realizado. C y D) Resonancia magnética control (corte sagital y coronal respectivamente) de paciente con malformación venolinfática en órbita, párpado superior y región supraciliar. Recibió tratamiento con escleroterapia y retratamiento a los 4 años, asociado a fístula arteriovenosa dural tratada, cavernoma supratentorial, malformación venolinfática microquistica en paladar y mejilla izquierda.

vía oral a una dosis de 1 mg/kg/día por 14 meses con una mejoría significativa hasta su desaparición. En la bibliografía autores como Boccarda y colaboradores sugieren dosis mayores por menos período de tiempo (3 mg/kg/día por 6 meses)⁶.

Similar al estudio de Nassiri y colaboradores, el signo oftalmológico más encontrado en nuestro grupo de pacientes con malformación linfática y venolinfática fue la proptosis⁹. Como

describieron Saha y colaboradores, observamos otras presentaciones tales como restricción de la motilidad ocular, desfiguración facial, blefaroptosis mecánica y neuropatía óptica compressiva¹⁰. Otra cuestión por resaltar es, tal como lo describieron Bisdorff y colaboradores, que algunas malformaciones linfáticas pueden estar asociadas a anomalías vasculares cerebrales tales como: malformaciones arteriovenosas, caver-

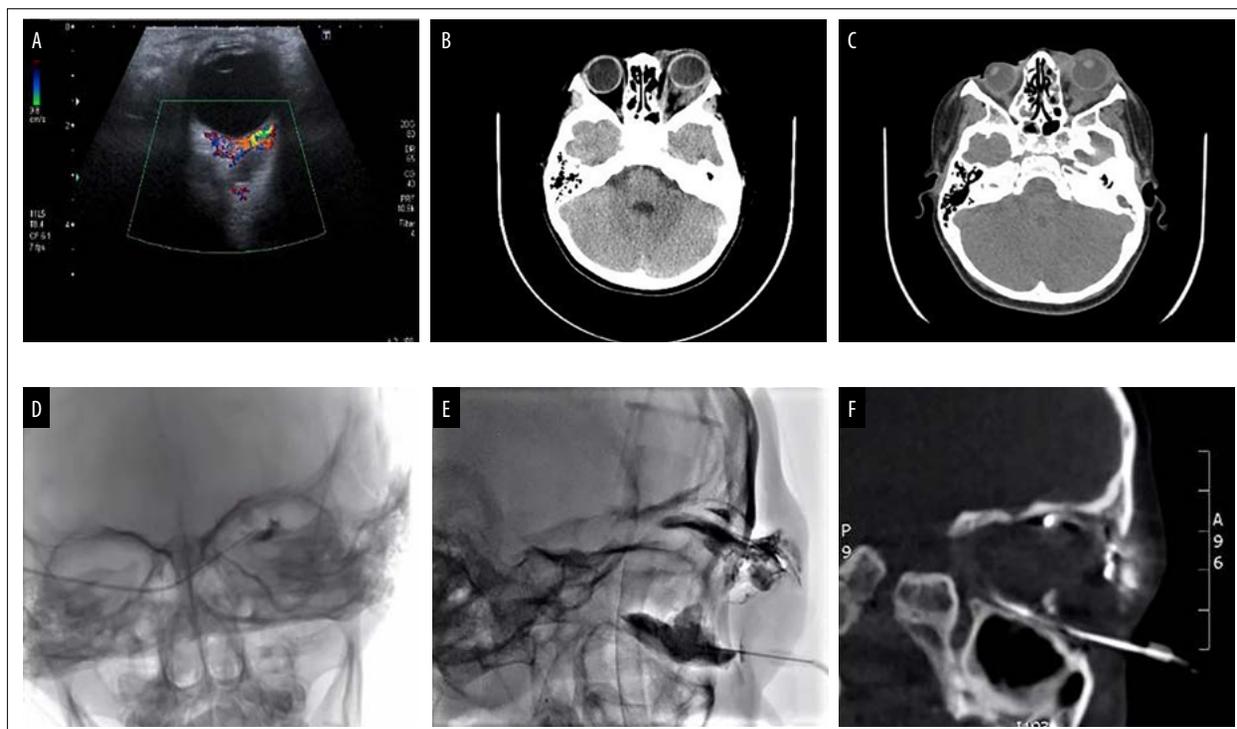


Figura 3. Paciente con malformación linfática orbitaria tratada con esclerosante. Patología asociada: microftalmía, leucoma, atrofia iridiana. A) Ecografía Doppler color, imagen orbitaria. B y C) Tomografía computada en corte sagital. D, E y F) Procedimiento de escleroterapia realizada bajo control radiológico.

nomas, anomalías venosas congénitas, las cuales deben ser buscadas sistemáticamente¹¹. En nuestro grupo de pacientes hubo un caso con malformación venolinfática asociado a fístula dural y cavernoma.

En cuanto al tratamiento de las lesiones de bajo flujo, coincidente a lo encontrado en la bibliografía¹², la escleroterapia fue la primera opción terapéutica en los pacientes que presentaron lesiones macroquísticas. Los agentes utilizados fueron el tetradecil sulfato sódico, la doxiciclina y el alcohol, mientras que la bleomicina se optó en las del tipo microquísticas.

El único caso que se presentó con malformación vascular de alto flujo (fístula carótido-cavernosa) fue tratado exitosamente con Onyx® mediante embolización del trayecto fistuloso. Este tratamiento es uno de los recomendados por Lee y colaboradores¹³.

Coincidiendo con Sierre, generalmente para las anomalías vasculares, la ecografía doppler y la resonancia magnética son los métodos de pre-

ferencia para la correcta y completa evaluación y seguimiento de los pacientes¹⁴. En nuestra serie fueron los métodos de imagen más utilizados.

Se considera una limitación de este estudio el hecho de que se trata de una serie de casos con un número reducido de pacientes, probablemente debido al corto lapso de tiempo considerado. De todos modos, tratándose de una patología poco frecuente, creemos que los datos pueden ser de utilidad.

Conclusión

La patología vascular más prevalente en edad pediátrica en nuestro medio fue la malformación linfática. Es fundamental identificarla a tiempo y clasificarla adecuadamente para dirigir los recursos hacia un tratamiento adecuado que conlleve una pronta recuperación funcional ocular con los fines de evitar ambliopías o desfiguraciones faciales y/u orbitarias significativas.

El desarrollo de este trabajo nos permitió conocer la prevalencia de las lesiones vasculares palpebrales y orbitarias en niños de nuestro medio, en un período de tiempo determinado, quizás algo acotado. Pero al menos nos puede servir para direccionar oportunamente los cuidados y tratamientos necesarios de casos futuros.

Referencias

1. Seixas D, Leal V, Silva ML, Basto MA. Patología vascular da órbita: diagnóstico diferencial clínico e imagiológico. *Acta Med Port* 2006; 19: 477-483.
2. Bilaniuk LT. Vascular lesions of the orbit in children. *Neuroimaging Clin N Am* 2005; 15: 107-120.
3. Heran Dreyfus F, Galatoire O, Koskas P *et al.* Pathologie vasculaire orbito-palpébrale. *J Fr Ophthalmol* 2016; 39: 804-813.
4. International Society for the Study of Vascular Anomalies. *ISSVA Classification of vascular anomalies 2018* [online]. Milwaukee, USA: ISSVA, 2018. Available at: <https://www.issva.org/UserFiles/file/ISSVA-Classification-2018.pdf>
5. Satterfield KR, Chambers CB. Current treatment and management of infantile hemangiomas. *Surv Ophthalmol* 2019; 64: 608-618.
6. Boccara O, Maruani A, Léauté-Labrèze C. Anomalies vasculaires bénignes agressives de l'enfant et de l'adolescent. *Bull Cancer* 2018; 105: 610-625.
7. Shouchane-Blum K, Yassur I, Sternfeld A *et al.* Orbital lymphatic-venous malformation accompanied by an intraocular vascular malformation: a rare case study. *Case Rep Ophthalmol* 2021; 12: 396-401.
8. Al-Haddad C, El Salloukh NA, El Moussawi Z. β -blockers in the treatment of periocular infantile hemangioma. *Curr Opin Ophthalmol* 2019; 30: 319-325.
9. Nassiri N, Rootman J, Rootman DB, Goldberg RA. Orbital lymphaticovenous malformations: current and future treatments. *Surv Ophthalmology* 2015; 60: 383-405.
10. Saha K, Leatherbarrow B. Orbital lymphangiomas: a review of management strategies. *Curr Opin Ophthalmol* 2012; 23: 433-438.
11. Bisdorff A, Mulliken JB, Carrico J *et al.* Intracranial vascular anomalies in patients with periorbital lymphatic and lymphaticovenous malformations. *AJNR Am J Neuroradiol* 2007; 28: 335-341.
12. Alomari A, Dubois J. Interventional management of vascular malformations. *Tech Vasc Interv Radiol* 2011; 14: 22-31.
13. Lee BB, Do YS, Yakes W *et al.* Management of arteriovenous malformations: a multidisciplinary approach. *J Vasc Surg* 2004; 39: 590-600.
14. Sierre S, Teplisky D, Lipsich J. Vascular malformations: an update on imaging and management. *Arch Argent Pediatr* 2016; 114: 167-176.