

Actualización en anomalías vasculares de la órbita en pediatría: diagnóstico por imágenes y tratamiento

Darío Teplisky^a, Ioná Szhafir^a, María C. Mansilla^b, Natalia Torres^c, Romina Tellería^c, Nicolás Affranchino^d, Sergio Sierre^a

RESUMEN

Las anomalías vasculares de la órbita (AVO) son un grupo heterogéneo de patologías que pueden presentarse con frecuencia en el cono orbitario, la región periorbitaria o dentro de la órbita misma. Las AVO se dividen en tumores y malformaciones. Su presentación clínica más frecuente es el exoftalmos, asociado o no a alteración del eje visual. Además, pueden presentar complicaciones agudas, como hemorragia intralesional o celulitis entre las más frecuentes, y complicaciones crónicas, como ambliopía y afectación de la agudeza visual a largo plazo.

La evolución de las técnicas de imágenes, el uso de nuevos fármacos y la utilización de innovadores procedimientos en radiología intervencionista han posibilitado obtener una mejora significativa en los procesos diagnósticos y terapéuticos de estos pacientes, permitiendo un diagnóstico y tratamiento preciso.

Palabras clave: anomalías congénitas, malformaciones vasculares, hemangioma, neoplasias orbitarias.

doi (español): <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2022-02692>

doi (inglés): <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2022-02692.eng>

Cómo citar: Teplisky D, Szhafir I, Mansilla MC, Torres N, et al. Actualización en anomalías vasculares de la órbita en pediatría: diagnóstico por imágenes y tratamiento. *Arch Argent Pediatr* 2023;121(2):e202202692.

^a Servicio de Radiología Intervencionista; ^b Servicio de Oftalmología; ^c Servicio de Dermatología; ^d Servicio de Clínica Pediátrica; Hospital de Pediatría S.A.M.I.C. Prof. Dr. Juan P. Garrahan, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

Correspondencia para Sergio Sierre: sergio.sierre@gmail.com

Financiamiento: ninguno.

Conflicto de intereses: ninguno que declarar.

Recibido: 19-4-2022

Aceptado: 13-7-2022



Esta obra está bajo una licencia de Creative Commons Atribución-No Comercial-Sin Obra Derivada 4.0 Internacional. Atribución — Permite copiar, distribuir y comunicar públicamente la obra. A cambio se debe reconocer y citar al autor original. No Comercial — Esta obra no puede ser utilizada con finalidades comerciales, a menos que se obtenga el permiso. Sin Obra Derivada — Si remezcla, transforma o crea a partir del material, no puede difundir el material modificado.

INTRODUCCIÓN

Las anomalías vasculares son un grupo heterogéneo de patologías que pueden presentarse con frecuencia en la región periorbitaria. La Sociedad Internacional para el Estudio de las Anomalías Vasculares (ISSVA) las clasifica en dos grandes grupos: los tumores vasculares, que presentan un endotelio proliferativo, y las malformaciones vasculares, que son básicamente defectos localizados de la morfogénesis vascular.¹

Los hemangiomas infantiles son el ejemplo más común y frecuente de los tumores vasculares; las malformaciones venosas (MV) y linfáticas (ML) son los exponentes más comunes del subgrupo de malformaciones.²

Las anomalías vasculares de la órbita (AVO) son lesiones benignas, que representan entre el 5 % y el 20 % de todas las lesiones orbitarias en niños.^{2,3}

La presentación clínica más frecuente de las AVO es, en general, el exoftalmos, asociado o no a alteración del eje visual (*Figura 1*). Con menos frecuencia, se encuentran tumores asintomáticos, como es el caso de los hemangiomas infantiles de pequeño tamaño.^{4,5} Las AVO pueden presentar complicaciones agudas, como hemorragia intralesional o celulitis, entre las más frecuentes, y complicaciones crónicas, como ambliopía y afectación de la agudeza visual a largo plazo (*Figura 2*). El diagnóstico y el tratamiento oportunos son determinantes para la salud visual del niño.⁶

El manejo de estas patologías ha mejorado significativamente en los últimos años, especialmente por un mayor conocimiento de ellas, lo cual permite identificar y clasificar precisamente estas lesiones, y decidir la mejor opción terapéutica.⁷⁻⁹ Los últimos hallazgos sobre

FIGURA 1. Paciente de 9 años portadora de una malformación venolinfática de la órbita, con proptosis



FIGURA 2. Paciente de 1 año portador de malformación venolinfática retroocular, con episodio agudo de hemorragia intralesional



la patogénesis de estas lesiones y la evolución de las técnicas de imágenes y de los procedimientos intervencionistas han permitido obtener una mejora significativa en los procesos diagnósticos y terapéuticos de estos pacientes.^{10,11}

CLASIFICACIÓN

La clasificación más aceptada actualmente es la descrita por Mulliken y Glowacki en 1982, adoptada y actualizada por la Sociedad Internacional para el Estudio de las Anomalías Vasculares (ISSVA) (*Tabla 1*).⁷ Esta clasificación divide las anomalías vasculares, de manera general, en tumores y malformaciones vasculares.^{12,13}

Los hemangiomas son los tumores vasculares benignos más frecuentes de la infancia. Se los subdivide en infantiles (los más comunes y conocidos por los pediatras generalistas) y los congénitos (llamados así porque están completamente desarrollados al nacimiento). En esta actualización nos referiremos exclusivamente a los hemangiomas infantiles (HI), dado que los congénitos son extremadamente raros en la órbita. Los HI se encuentran presentes en entre el 4 % y el 5 % de los lactantes. No están presentes al nacer; sin embargo, puede existir una lesión precursora como un área pálida, rosada o purpúrica, con telangiectasias, que luego aumenta su volumen, toma un color rojo brillante y se vuelve más evidente entre las 3 y las 7 semanas de edad. La lesión luego prolifera durante un período de 3 a 5 meses y posteriormente involuciona durante

varios años.^{14,15}

Por su parte, las malformaciones vasculares se encuentran al nacimiento y se caracterizan por presentar canales vasculares displásicos. A diferencia de los hemangiomas, manifiestan una proliferación celular normal, crecen acompañando el crecimiento del niño y no muestran involución espontánea. Se subdividen, según el canal vascular afectado, en arteriales, venosas, linfáticas, capilares o mixtas; cada una de ellas con particularidades clínicas e imagenológicas que definen su presentación, tratamiento y seguimiento específico.^{7,9,10}

HEMANGIOMAS INFANTILES ORBITARIOS Y PERIORBITARIOS

Los HI ubicados en la región orbitaria y periorbitaria deben ser considerados como una causa posible de afectación del desarrollo visual del lactante. La mayoría suelen ser extraconales, ubicados más frecuentemente en el párpado superior. Aquellos con ubicación más profunda pueden extenderse a través de los planos, incluso intracranealmente a través del canal óptico o la fisura orbitaria superior. Los músculos extraoculares y las glándulas lagrimales raramente se ven afectados.¹⁶

Las complicaciones que pueden generar los HI orbitarios son el astigmatismo, ptosis palpebral, proptosis y estrabismo (*Figura 3*). Una de las principales causas prevenibles de ceguera en niños es la ambliopía que genera la privación del estímulo visual a causa de la obstrucción que ocasiona este tumor vascular.^{3,5}

TABLA 1. Clasificación de las Anomalías Vasculares ISSVA 2018

Tumores vasculares	Malformaciones vasculares
Benignos	Simples
Hemangioma infantil	Capilares
Hemangioma congénito	Linfáticas
Angioma en penacho	Venosas
Granuloma piógeno	Arteriales
Localmente agresivos	Combinadas
Hemangioendotelioma kaposiforme	Fístula arteriovenosa
Sarcoma de Kaposi	Malformación arteriovenosa
Otros	Malformación capilarvenosa
Malignos	Malformación capilarvenolinfática
Angiosarcoma	Malformación venolinfática
Otros	Malformación capilar-linfática

ISSVA Classification of Vascular Anomalies ©2018 International Society for the Study of Vascular Anomalies. Disponible en issva.org/classification

FIGURA 3. Paciente de 4 años portadora de hemangioma intraorbitario, con proptosis secundaria a este



Al examen físico, las lesiones ubicadas en los planos superficiales orbitarios o periorbitarios suelen aparecer como tumores rojizos, mientras que las lesiones subcutáneas suelen ser algo violáceas. En muchas oportunidades estas lesiones no poseen expresión clara visible en piel.¹⁷⁻¹⁹ En general, no tienen cambios durante el llanto o con maniobras de Valsalva, como sucede con las MV.

En caso de extensión al interior de la órbita, estas lesiones pueden causar exoftalmos con desplazamiento del globo ocular.^{17,19} Los hemangiomas profundos típicamente presentan solo manifestaciones cutáneas limitadas, como un tenue cambio de color azul verdoso, además de la tumoración subyacente.

En algunos casos raros, pueden aparecer otras complicaciones, menos frecuentes, incluida la hemorragia local, ulceración del hemangioma,

trombosis localizada, compresión del nervio óptico y remodelación ósea.²⁰

Los HI aparecen frecuentemente como hallazgos aislados, pero en aquellos casos en los cuales la lesión es extensa y segmentaria, es decir, afecta segmentos de la cara, el cráneo y la región cervical, es importante solicitar estudios complementarios para descartar el síndrome PHACE (por su sigla en inglés: *Posterior fossa brain malformations, large facial Hemangiomas, Arterial anomalies, Cardiac anomalies and aortic coarctation, and Eye abnormalities*). Este síndrome, definido como una enfermedad neurocutánea, asocia la presencia de grandes hemangiomas con una o más anomalías estructurales. El rasgo más característico es la presencia de un hemangioma cutáneo de gran tamaño que puede afectar a uno o varios dermatomas (*Figura 4*).²¹⁻²⁴

FIGURA 4. Paciente de 3 años portadora de síndrome de PHACE con hemangioma facial >5 cm de diámetro

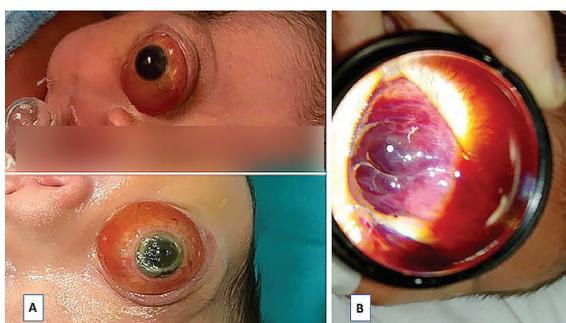


Las lesiones sospechosas de hemangiomas infantiles que no presentan estigmas en la piel deben ser particularmente observadas, teniendo en cuenta el diagnóstico diferencial con lesiones malignas de la órbita. Estos diagnósticos diferenciales incluyen el rhabdiosarcoma, infiltrados leucémicos u otras neoplasias malignas (Figura 5).^{5,25}

Diagnóstico por imágenes

La evolución natural que siguen los hemangiomas infantiles es muy característica: por fases. Primero, sucede la fase proliferativa, que se inicia durante el último trimestre de embarazo, en el útero materno, que continúa durante las primeras semanas de vida. Esta etapa se caracteriza por la intensa vascularización de la

FIGURA 5. Paciente de 2 meses de vida portador de rhabdiosarcoma. Al examen con lupa de 20 dioptrías, se observa una lesión rojo brillante, multilobulada, que desplaza el globo ocular y protruye a través de la hendidura ocular

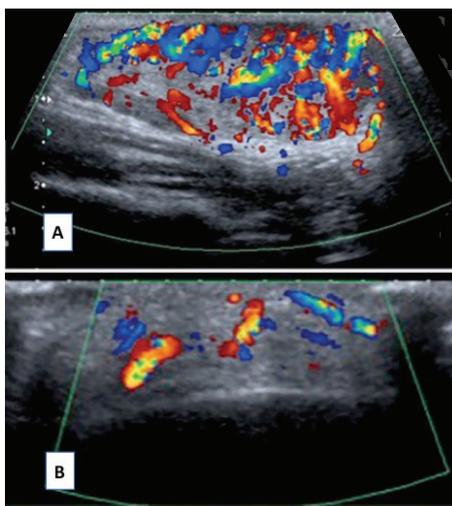


lesión. Entre el año y los 5 años de vida, sucede la fase de estabilidad, donde el hemangioma lentamente empieza a disminuir de tamaño. Por último, más allá de los 5 años de vida, sucede la fase de regresión, donde en general el hemangioma desaparece y es reemplazado casi en su totalidad por tejido fibrótico y grasa.^{3,5,14}

Estas fases se correlacionan bien con el método de diagnóstico por imágenes de mayor utilidad

para estas lesiones. La ecografía Doppler debe ser el primer estudio complementario para solicitar. En lesiones superficiales, estas pueden delimitarse adecuadamente, sin extensión a planos profundos y sin compromiso de estructuras adyacentes. La ecografía resulta suficiente para evaluar la extensión de la lesión y sus características; así se evita realizar estudios de mayor complejidad y costo, como la resonancia magnética (RM).

FIGURA 6. Hemangioma infantil. Ecografía Doppler color. A: Corte longitudinal, fase proliferativa (hipervascularizado). B: Corte longitudinal, fase de regresión (reemplazo grasa, disminución de la señal Doppler)



El examen morfológico y Doppler color muestra lesiones sólidas, circunscriptas, con ecogenicidad variable, que durante su fase proliferativa presentan intensa vascularización. En la fase de regresión, se produce atrofia y reemplazo por tejido fibroadiposo. En esta etapa, la ecografía Doppler muestra disminución del flujo sanguíneo y aumento de la ecogenicidad de la lesión, dado el reemplazo graso que se produce (Figura 6).²⁶

La RM es una excelente herramienta diagnóstica complementaria, que solo debiera ser indicada en casos en que exista duda diagnóstica o sea necesaria una evaluación más completa de la extensión de la lesión, cuando la ecografía muestre extensión a la región retroorbitaria y/o no se logre definir adecuadamente los límites de la lesión. Esto se debe a que en su mayoría requiere anestesia general para poder realizarse adecuadamente en lactantes y niños pequeños (Figura 7).^{3-5,15,16}

En la fase proliferativa, se presentan como lesiones bien definidas lobuladas, isointensas en T1, hiperintensas y homogéneas en T2, con un realce homogéneo en la serie poscontraste. Durante la fase de regresión, existe disminución del flujo vascular, visible por la disminución del realce poscontraste y un incremento del tejido fibroadiposo, haciendo la lesión más heterogénea.²⁷

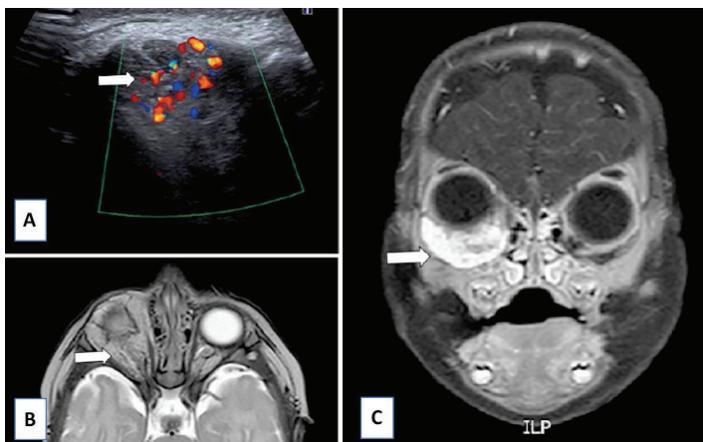
Tratamiento

El enfoque multidisciplinario y el avance en las opciones terapéuticas han logrado que

el tratamiento de los hemangiomas orbitarios evolucione en las últimas décadas. Para la mayoría de los casos en donde no existe riesgo de ambliopía, compromiso del nervio óptico o lesión corneal, se debe apuntar a un tratamiento conservador y seguimiento mediante control clínico y ecográfico. En aquellos casos en que sea necesario actuar para evitar las complicaciones posibles del hemangioma, actualmente se considera el propranolol como el fármaco de elección; la cirugía queda como último recurso. El propranolol es un fármaco betabloqueante aprobado por la Administración de Alimentos y Medicamentos de los Estados Unidos (FDA) para el tratamiento de los hemangiomas infantiles que presentan riesgo de complicaciones. La administración de propranolol tiene un 90-95 % de respuesta reportada a las pocas semanas de comenzar el tratamiento. Se administra 1-3 mg/kg/día por vía oral. La terapia es en general necesaria durante 6 meses.²⁸

En la práctica habitual, previo al tratamiento, se debe confeccionar una historia clínica completa –con especial énfasis en antecedentes de patología pulmonar y cardiológica– y realizar un examen físico y cardiovascular que incluya medición de frecuencia cardíaca (FC) y tensión arterial (TA). El mayor efecto del propranolol oral sobre la FC y la TA se observa luego de 1 a 3 horas de su administración, por lo cual deben ser monitorizadas luego de la primera toma, especialmente en los niños más pequeños. El monitoreo puede ser realizado en forma ambulatoria, aunque en ocasiones, puede ser

FIGURA 7. Hemangioma orbitario. A: Ecografía, corte longitudinal a nivel de la órbita. Se observa lesión heterogénea, hipervascularizada al examen Doppler color. B: Resonancia magnética del mismo paciente, secuencia T2, corte axial sin contraste. Lesión levemente hiperintensa que compromete la región orbitaria derecha con extensión al cono ocular. C: Secuencia T1, corte coronal con gadolinio. Lesión con refuerzo homogéneo en la región orbitaria inferior derecha



necesaria la internación del paciente.

La mayoría de los pacientes no tienen recaída una vez finalizado el tratamiento, pero un pequeño número de niños puede mostrar nuevo crecimiento tumoral, por lo que requerirá la restitución del betabloqueante.^{28,29}

La aplicación local de maleato de timolol al 0,5 % también ha sido descrita; presenta menos efectos adversos sistémicos, pero también menor eficacia. Su uso se encuentra limitado a las lesiones superficiales.³⁰

MALFORMACIONES VASCULARES ORBITARIAS Y PERIORBITARIAS

Clasificación y diagnóstico

Las malformaciones vasculares son defectos congénitos localizados del desarrollo vascular. Pueden afectar arterias, venas y/o vasos linfáticos. Según su hemodinamia, también pueden ser clasificadas en malformaciones de alto flujo y bajo flujo. Son más frecuentes en cabeza y cuello; aunque son raras en la órbita, pueden afectarla como también a la región periorbitaria y el cono ocular.^{8,10}

Al tratarse de una patología congénita, pueden ser evidentes desde el nacimiento o manifestarse luego durante el desarrollo y crecen en conjunto con el paciente, sin involucionar. En algunos casos se hacen evidentes recién en la pubertad, ya que el aumento de estrógenos y testosterona influyen directamente debido a la presencia de receptores para dichas hormonas en las malformaciones.^{9,11}

No se han reportado casos de malformaciones de alto flujo (arteriovenosas) orbitarias, por lo que nos limitaremos a describir las malformaciones de bajo flujo que afectan a la órbita (linfáticas y venosas). Cabe destacar que es la lesión combinada, la malformación venolinfática (MVL), la que se encuentra con más frecuencia a este nivel.⁵

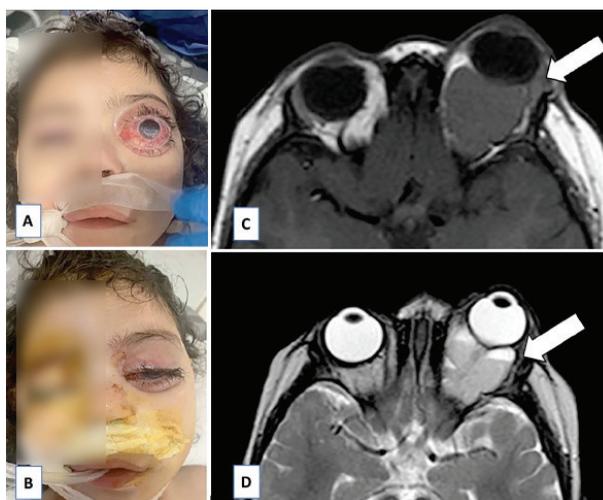
Malformaciones venolinfáticas

Las ML consisten en dilataciones quísticas de los canales linfáticos revestidos por endotelio vascular. Por lo general, no hay comunicación con el sistema linfático sistémico funcional, aunque las lesiones suelen variar de tamaño en el contexto de una enfermedad viral sistémica.^{8,9}

Las MV son las malformaciones vasculares más frecuentes en general. Se originan por una alteración en el desarrollo del endotelio vascular, generando venas anormales que carecen de mecanismos valvulares funcionales, con alteraciones en el flujo sanguíneo que llevan a la dilatación progresiva, estasis sanguínea y la consecuente trombosis aguda o crónica (flebolitos). En muchos casos, durante un evento trombotico agudo se hacen evidentes, debido a la inflamación y al dolor que este genera.³¹

Las MVL constituyen hasta el 4 % de todas las lesiones orbitarias referidas a centros pediátricos de tercer nivel.⁵ Suelen presentarse como lesiones únicas en cabeza y cuello, pueden afectar tanto piel, tejido celular subcutáneo y músculo como mucosas.

FIGURA 8. Paciente de 2 años portadora de malformación venolinfática retroocular. A: Episodio de sangrado intralesional que requirió drenaje percutáneo. B: Posdrenaje inmediato se evidencia corrección de proptosis. C: Resonancia magnética, secuencia T1 corte axial, que evidencia lesión isointensa. D: secuencia T2, corte axial, que evidencia lesión hiperintensa (flechas)



Son lesiones compresibles, que pueden variar de tamaño con las maniobras de Valsalva. En algunos casos, también pueden aumentar su tamaño súbitamente luego de traumatismos, con episodios de sangrado intralesional, resecciones parciales, e incluso debido a la influencia hormonal durante la pubertad y/o embarazo.³²

Las MVL que afectan la órbita no suelen ser visibles al nacimiento, pero se vuelven clínicamente evidentes en la primera década de vida en la mayoría de los casos.^{5,6} Los principales síntomas incluyen la presencia de una masa, proptosis, desplazamiento del globo ocular, hemorragia y/o dolor. El aumento de tamaño puede estar asociado a episodios de trombosis o hemorragia dentro de la lesión y la deformidad puede aparecer de forma súbita y generar una alteración cosmética significativa (*Figura 8*).^{5,6,33}

La hemorragia ocurre en más de la mitad de estos pacientes, puede ser recurrente, asociarse a proptosis y conducir a neuritis óptica por un mecanismo de inflamación y compresión.^{5,6}

Diagnóstico por imágenes

Las características imagenológicas dependerán de la evolución de la lesión. Por lo general, hay múltiples quistes que pueden contener linfa, sangre o sus productos de degradación, especialmente si la hemorragia ha sido el síntoma de presentación clínica (*Figura 9*). En términos generales, para todas las anomalías vasculares, la ecografía Doppler y la RM son los métodos de imágenes de preferencia para la correcta y completa evaluación y seguimiento de los pacientes con esta patología. La mayoría de los pacientes con MVL requerirán al menos una vez la realización de ambos estudios.^{34,35}

La ecografía Doppler debe ser siempre el primer estudio para realizar. Se observarán

imágenes heterogéneas, con ecogenicidad mixta, es decir, áreas anecoicas que corresponden a zonas quísticas predominantemente linfáticas y áreas ecogénicas que pueden corresponder a zonas de inflamación tisular asociada en algunos casos a sangrado difuso. Se puede encontrar la presencia de flebolitos, depósitos de calcio característicos de las MV, como imágenes ecogénicas con sombra acústica, en los casos de MVL predominantemente venosas. En los casos de MVL predominantemente linfáticas, se podrá identificar la presencia de sangrado intraquístico y observarse cambios en la ecogenicidad del líquido en las lesiones linfáticas.³⁵

La RM permite evaluar la extensión y relación con estructuras adyacentes. Las secuencias recomendadas incluyen imágenes ponderadas en T1 (pre- y poscontraste) y T2, con saturación grasa. Las imágenes, clásicamente, pueden presentar señal intermedia en T1 e hiperintensidad en T2, con relación a su contenido o a la presencia de hemorragia o trombosis. La inyección de gadolinio permite observar un refuerzo difuso de los canales venosos, a diferencia de las ML puras, que no presentan habitualmente realce. En las secuencias ponderadas en T2, los flebolitos aparecen como áreas focales de hipointensidad (*Figura 10*).³⁶

Tratamiento

La indicación terapéutica se da en caso de episodios de proptosis a repetición, la presencia de dolor y/o por razones estéticas. A diferencia de los hemangiomas, aproximadamente el 50 % de las MVL de la órbita se pueden manejar de forma conservadora una vez hecho el diagnóstico. Los episodios de proptosis e inflamación aguda presentan, en general, buena respuesta al

FIGURA 9. Ecografía de malformación linfática orbitaria. Se evidencian múltiples macroquistes separados por tabiques (flechas)

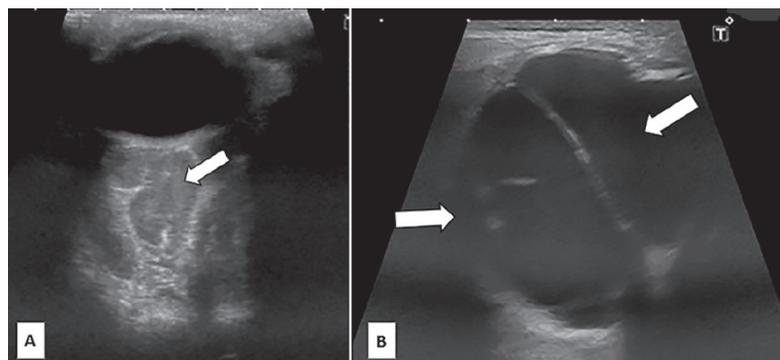
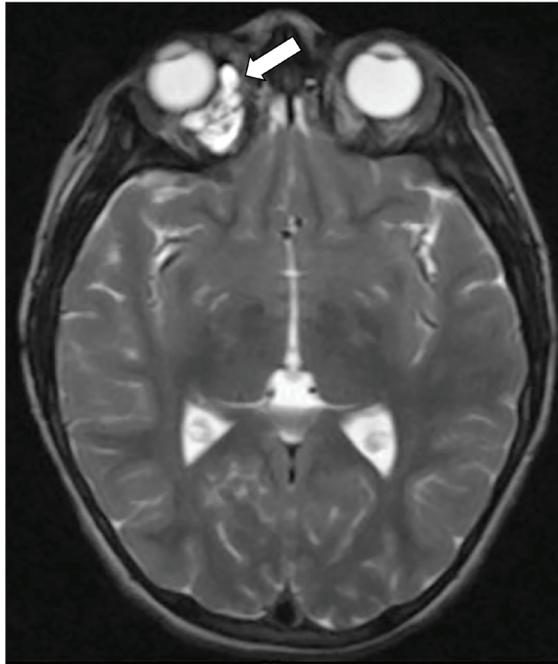


FIGURA 10. Resonancia magnética nuclear, corte axial, en secuencia T2, que evidencia lesión hiperintensa retroocular

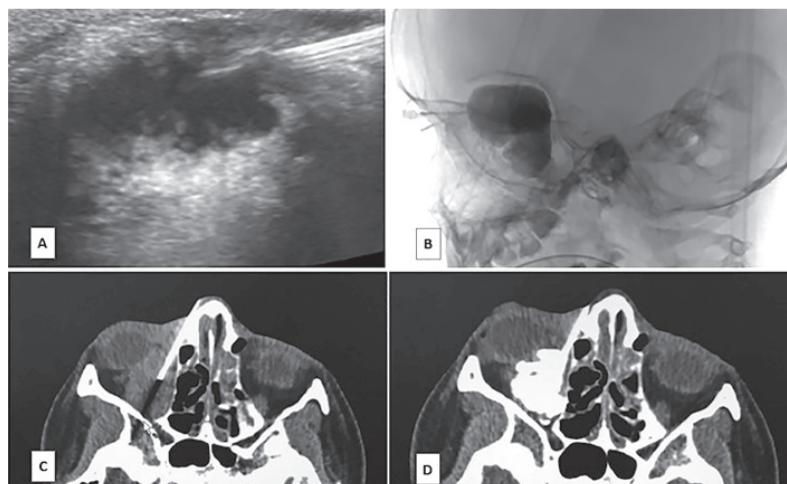


tratamiento inicial con corticoides orales.^{5,6}

Más allá del tratamiento médico-farmacológico, la primera opción terapéutica invasiva es la esclerosis percutánea.⁹ Este procedimiento es llevado a cabo bajo anestesia general. El paso inicial consiste en la punción de la lesión orbitaria bajo guía ecográfica o tomográfica, según el caso. Una vez abordada la lesión, se realiza el estudio de la hemodinamia y angioarquitectura

de esta mediante una flebografía, y posterior a esto se realiza la escleroterapia, inyectando agentes esclerosantes (tetradecil sulfato de sodio, doxiciclina, bleomicina, entre los más frecuentes) que producen inflamación y consecuente daño del endotelio, generando fibrosis. Esta fibrosis lleva a una retracción y disminución del tamaño de la lesión y menor frecuencia de los eventos de dolor y sangrado (*Figura 11*).^{9,37-40}

FIGURA 11. Tratamiento percutáneo de una malformación venolinfática ocular. A: Punción bajo guía ecográfica del componente superficial. B: Inyección de contraste bajo control radioscópico. C-D: Punción bajo guía tomográfica y control luego de la inyección de esclerosante (bleomicina)



Estos procedimientos percutáneos han desplazado a la cirugía en los últimos años, aunque en casos muy complejos puede ser necesaria la combinación de escleroterapia y cirugía.^{33,38}

El uso de antiangiogénicos orales como el sirolimus (o rapamicina) ha demostrado efectividad y seguridad en pacientes con malformaciones vasculares complejas. Existen casos donde es posible combinar el sirolimus oral con la escleroterapia y/o la cirugía. Esta opción presenta día a día más literatura científica que la avala y demuestra excelentes resultados a corto y mediano plazo. Un ejemplo de esto son aquellas malformaciones orbitarias con extensión intraconal importante, en las cuales la escleroterapia no es suficiente para tratar toda la lesión y la cirugía no permitiría la resección completa por la compleja anatomía de los tejidos adyacentes a la lesión.^{12,41-44}

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES DE LAS ANOMALÍAS VASCULARES DE LA ÓRBITA

En la práctica clínica, existen tumores invasivos de la órbita como el fibrosarcoma congénito.¹¹ Esta lesión tumoral maligna se presenta generalmente en recién nacidos y bebés como masas palpables, con piel sana, aunque se observaron lesiones con piel violácea e inclusive úlceras que pueden confundirse con hemangiomas.⁴⁵ El neuroblastoma, el rhabdomyosarcoma y los retinoblastomas de crecimiento exofítico también pueden tener una presentación clínica inicial muy similar a la que tendrían algunas AVO, por lo que estos diagnósticos diferenciales deben ser tenidos en cuenta.^{2,11,41,45} Como regla general, las lesiones malignas tienen crecimiento rápido y generan remodelación de los planos óseos adyacentes, cosa infrecuente en las AVO.³³⁻³⁵ En todos los casos en que los especialistas tratantes tengan dudas sobre la benignidad de la lesión, deberá indicarse una biopsia para descartar lesiones malignas.²

En resumen, el conocimiento básico de las anomalías vasculares y de la patología vascular de la órbita le facilitaría al pediatra la detección precoz de las anomalías vasculares de la órbita; esto aceleraría la consulta y eventual derivación a un centro que cuente con herramientas para su abordaje multidisciplinario. Los diferentes especialistas intervinientes (radiólogos, intervencionistas, oftalmólogos, dermatólogos, entre otros) podrán aplicar los

métodos diagnósticos y las opciones terapéuticas apropiadas para cada lesión, en pos de preservar la salud visual de cada paciente. ■

REFERENCIAS

1. ISSVA International Society for the Study of Vascular Anomalies. Classification of Vascular Anomalies. 2018. [Acceso: 15 de noviembre de 2021]. Disponible en: <https://www.issva.org/classification>
2. Castillo BV Jr, Kaufman L. Pediatric tumors of the eye and orbit. *Pediatr Clin North Am.* 2003; 50(1):149-72.
3. Haik BG, Karcioğlu ZA, Gordon RA, Pechous BP. Capillary hemangioma (infantile periocular hemangioma). *Surv Ophthalmol.* 1994; 38(5):399-426.
4. Very M, Nagy M, Carr M, Collins S, Brodsky L. Hemangiomas and vascular malformations: analysis of diagnostic accuracy. *Laryngoscope.* 2002; 112(4):612-5.
5. Sullivan TJ. Vascular Anomalies of the Orbit—A Reappraisal. *Asia Pac J Ophthalmol (Phila).* 2018; 7(5):356-63.
6. Barnacle AM, Theodorou M, Maling SJ, Abou-Rayyah YL. Sclerotherapy treatment of orbital lymphatic malformations: a large single-centre experience. *Br J Ophthalmol.* 2016; 100(2):204-8.
7. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg.* 1982; 69(3):412-22.
8. Merrow AC, Gupta A, Patel MN, Adams D. 2014 Revised classification of vascular lesions from the International Society for the Study of Vascular Anomalies: radiologic-pathologic update. *Radiographics.* 2016; 36(5):1494-516.
9. Sierre S, Teplisky D, Lipsich J. Malformaciones vasculares: actualización en diagnóstico por imágenes y tratamiento. *Arch Argent Pediatr.* 2016; 114(2):167-76.
10. Wassef M, Blei F, Adams D, Alomari A, et al. Vascular anomalies classification: recommendations from the International Society for the Study of Vascular Anomalies. *Pediatrics.* 2015; 136(1):e203-14.
11. Enjolras O. Classification and management of the various superficial vascular anomalies: hemangiomas and vascular malformations. *J Dermatol.* 1997; 24(11):701-10.
12. Adams DM, Ricci KW. Vascular Anomalies: Diagnosis of Complicated Anomalies and New Medical Treatment Options. *Hematol Oncol Clin North Am.* 2019; 33(3):455-70.
13. Monroe EJ. Brief Description of ISSVA Classification for Radiologists. *Tech Vasc Interv Radiol.* 2019; 22(4):100628.
14. Munden A, Butschek R, Tom WL, Marshall JS, et al. Prospective study of infantile haemangiomas: incidence, clinical characteristics and association with placental anomalies. *Br J Dermatol.* 2014; 170(4):907-13.
15. Baselga Torres E, Bernabéu Wittel J, van Esso Arbolave DL, Febrer Bosch MI, et al. Consenso español sobre el hemangioma infantil. *An Pediatr (Barc).* 2016; 85(5):256-65.
16. Low CM, Stokken JK. Typical Orbital Pathologies: Hemangioma. *J Neurol Surg B Skull Base.* 2021; 82(1):20-6.
17. Xue L, Sun C, Xu DP, Liu ZM, Wang XK. Clinical Outcomes of Infants With Periorbital Hemangiomas Treated With Oral Propranolol. *J Oral Maxillofac Surg.* 2016; 74(11):2193-9.
18. Alniemi ST, Griepentrog GJ, Diehl N, Mohny BG. Incidence and clinical characteristics of periocular infantile hemangiomas. *Arch Ophthalmol.* 2012; 130(7):889-93.
19. Tavakoli M, Yadegari S, Mosallaei M, Aletaha M, et al. Infantile Periocular Hemangioma. *J Ophthalmic Vis Res.* 2017; 12(2):205-11.
20. Spence-Shishido AA, Good WV, Baselga E, Frieden IJ. Hemangiomas and the eye. *Clin Dermatol.* 2015; 33(2):170-82.

21. Frieden IJ, Reese V, Cohen D. PHACE syndrome. The association of posterior fossa brain malformations, hemangiomas, arterial anomalies, coarctation of the aorta and cardiac defects, and eye abnormalities. *Arch Dermatol.* 1996; 132(3):307-11.
22. Metry DW, Garzon MC, Drolet BA, Frommelt P, et al. PHACE syndrome: current knowledge, future directions. *Pediatr Dermatol.* 2009; 26(4):381-98.
23. Garzon MC, Epstein LG, Heyer GL, Frommelt P, et al. PHACE Syndrome: Consensus-Derived Diagnosis and Care Recommendations. *J Pediatr.* 2016; 178:24-33.e2.
24. Rotter A, Samorano LP, Rivitti-Machado MC, Oliveira ZNP, Gontijo B. PHACE syndrome: clinical manifestations, diagnostic criteria, and management. *An Bras Dermatol.* 2018; 93(3):405-11.
25. Tu Y, Jakobiec FA, Leung K, Freitag SK. Distinguishing Benign from Malignant Circumscribed Orbital Tumors in Children. *Semin Ophthalmol.* 2018; 33(1):116-25.
26. Spierer O, Neudorfer M, Leibovitch I, Stolovitch C, Kessler A. Colour Doppler ultrasound imaging findings in paediatric periorbital and orbital haemangiomas. *Acta Ophthalmol.* 2012; 90(8):727-32.
27. Albanese G, Mohandas P, Wells L, Ravenscroft J, et al. Orbital infantile haemangioma: radiological features and treatment - case series and literature review. *Orbit.* 2019; 38(1):67-71.
28. Léauté-Labrèze C, Dumas de la Roque E, Hubiche T, Boralevi F, et al. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med.* 2008; 12;358(24):2649-51.
29. Koka K, Mukherjee B, Agarkar S. Effect of oral propranolol on periorbital Capillary Hemangiomas of Infancy. *Pediatr Neonatol.* 2018; 59(4):390-6.
30. Kramer D, Cossio ML, Downey C. Hemangiomas de la infancia tratados con timolol maleato al 1% en crema. *Rev Chil Pediatr.* 2016; 87(1):69-70.
31. Vikkula M, Boon LM, Mulliken JB. Molecular genetics of vascular malformations. *Matrix Biol.* 2001; 20(5-6):327-35.
32. Legiehn GM, Heran MK. Venous malformations: classification, development, diagnosis, and interventional radiologic management. *Radiol Clin North Am.* 2008; 46(3):545-97, vi.
33. Waner M, O TM. Multidisciplinary Approach to the Management of Lymphatic Malformations of the Head and Neck. *Otolaryngol Clin North Am.* 2018; 51(1):159-72.
34. Restrepo R. Multimodality imaging of vascular anomalies. *Pediatr Radiol.* 2013; 43(Suppl 1):S141-54.
35. Dubois J, Alison M. Vascular anomalies: what a radiologist needs to know. *Pediatr Radiol.* 2010; 40(6):895-905.
36. Flors L, Leiva-Salinas C, Maged IM, Norton PT, et al. MR imaging of soft-tissue vascular malformations: diagnosis, classification, and therapy follow-up. *Radiographics.* 2011; 31(5):1321-40; discussion 1340-1.
37. Kumar S, Kumar V, Kumar S, Kumar S. Management strategy for facial venous malformations. *Natl J Maxillofac Surg.* 2014; 5(1):93-6.
38. Berenguer B, Burrows PE, Zurakowski D, Mulliken JB. Sclerotherapy of craniofacial venous malformations: complications and results. *Plast Reconstr Surg.* 1999; 104(1):1-11; discussion 12-5.
39. Burrows PE, Mason KP. Percutaneous treatment of low flow vascular malformations. *J Vasc Interv Radiol.* 2004; 15(5):431-45.
40. Legiehn GM, Heran MK. A Step-by-Step Practical Approach to Imaging Diagnosis and Interventional Radiologic Therapy in Vascular Malformations. *Semin Intervent Radiol.* 2010; 27(2):209-31.
41. Szhafir I, Teplisky D, Lambert G, Affranchino N, et al. The Impact of Adjuvant Sirolimus Therapy in the Surgical Management of Scrotal Slow-Flow Vascular Malformations. *Urology.* 2021; 147:270-4.
42. Alba-Linero C, García-Lorente M, Rachwani-Anil R, Luque-Aranda G, et al. Treatment of orbital lymphatic malformation with oral sirolimus: a case report. *Arq Bras Oftalmol.* 2022; S0004-27492022005006218.
43. Purt B, Rana HS, Whitescarver TD, Chou E. Novel treatment of recurrent orbital venolymphatic malformation with sirolimus and rivaroxaban. *Orbit.* 2021;1-8. [En prensa].
44. Shoji MK, Shishido S, Freitag SK. The Use of Sirolimus for Treatment of Orbital Lymphatic Malformations: A Systematic Review. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg.* 2020; 36(3):215-21.
45. Chung EM, Smirniotopoulos JG, Specht CS, Schroeder JW, Cube R. From the archives of the AFIP: Pediatric orbit tumors and tumorlike lesions: nonosseous lesions of the extraocular orbit. *Radiographics.* 2007; 27(6):1777-99.