

CAPÍTULO
1.10

Anomalías vasculares orbitarias: malformaciones vasculares

Beatriz Ventas Ayala, Marco Sales Sanz, Montserrat Medina Díaz

DEFINICIONES Y CLASIFICACIÓN

Definimos anomalía vascular orbitaria (AVO) como cualquier alteración morfológica, estructural y/o funcional de las arterias, venas, vasos linfáticos y/o capilares orbitarios. Una correcta clasificación y nomenclatura de estas lesiones es imprescindible de cara a un diagnóstico y manejo correcto de las mismas. Desde hace años, las anomalías vasculares corporales se han clasificado en función de su potencial proliferativo, de acuerdo con lo publicado por la *International Society for the Study of Vascular Anomalies* (ISSVA)(1). De este modo, actualmente se definen dos grandes categorías histológicas (tabla 1)(2): los tumores y las malformaciones vasculares; quedando obsoleta la clasificación hemodinámica empleada previamente. Sin embargo, son varios los autores que aseguran que dicha clasificación no se ajusta con exactitud a las AVOs y proponen un esquema adaptado a la patología orbitaria que seguiremos a continuación (tabla 2)(2,3,4).

Tabla 1. Características de los tumores y malformaciones vasculares (2)

Tumor vascular	Malformación vascular
<ul style="list-style-type: none"> - Crecimiento por hiperplasia endotelial o proliferación - No presentes al nacimiento - Crecimiento inicial desproporcionado que sobrepasa el del niño (*Hemangioma infantil) - Pueden presentar fase de regresión 	<ul style="list-style-type: none"> - Error en la morfogénesis vascular que produce alteraciones estructurales en el plexo vascular - Presentes al nacimiento - Tasa de renovación celular normal - Crecimiento proporcional al individuo

Epidemiología y patogenia: Las malformaciones vasculares orbitarias constituyen las lesiones orbitarias más frecuentes (12-24% según las series); siendo la malformación venosa cavernosa la más frecuente (5,6). Son producidas por errores genéticos en la embriogénesis temprana, y, al derivar todos los componentes vasculares de un plexo primitivo común, las lesiones mixtas son frecuentes en la práctica clínica. La caracterización fenotípica final de la lesión dependerá en parte de la mutación implicada (PIK3/AKT en malformaciones de bajo flujo, vía RAS-MAPK en las de alto flujo) y del efecto del flujo sanguíneo en el remodelamiento de la pared vascular («go with the flow»)(2,4).

MALFORMACIONES VENOSAS

Malformación venosa cavernosa (MVO-1)

Clínica: Malformación de bajo flujo no distensible, previamente conocida como hemangioma cavernoso. Aparece en la cuarta década de la vida, mayoritariamente en mujeres (pueden presentar crecimiento durante el embarazo). Clásicamente se presentan con proptosis indolora y de instauración progresiva fruto del crecimiento de la lesión tras los procesos trombóticos que se producen insitu y no por proliferación endotelial.

Diagnóstico: La Resonancia magnética (RM) es la técnica de elección, aparecen isointensas en T1 e hiperintensas en T2 (parcialmente trombosadas). En la ADC presentan valores $<2,1 \text{ mm/s}^2$ (similares a otras lesiones orbitarias) siendo útiles las curvas de captación de contraste para el diagnóstico diferencial con las mismas al presentar las MVO-1 un realce progresivo y parcheado (fig. 1)(7).

Tabla 2. Clasificación de las malformaciones vasculares orbitarias (2)

Simples	Combinadas	Con asociación sindrómica
Capilares (MC) - Mancha en vino de oporto - Mancha salmón (nevus simplex) - Teleangiectasia Linfáticas (ML) - Microquísticas - Macroquísticas - Mixtas Venosas (MVO) - MVO1 (malformación venosa cavernosa) - MVO2 (variz orbitaria) - MVO3 (MVO2 + infiltración) - MVO4 (glomus) - MVO5 (intraosea) Arterio-venosas (MAV)	Linfático-venosas (MLV) - MLV con predominio de componente venoso - MLV con predominio de componente linfático	- Síndrome de Sturge-Weber (MC) - Teleangiectasia hemorrágica hereditaria - Síndrome del nevus azul (MVO2, MVO3) - Síndrome de Maffucci (MVO2, MVO3) - Síndrome de Wyburn-Mason (CM, MAV)

MC, malformación capilar; ML, malformación linfática; MVO malformación venosa orbitaria; MAV, malformación arterio-venosa; MLV malformación linfático-venosa.

Tratamiento y seguimiento: Dada la ausencia de conexión vascular significativa con el resto del sistema venoso de la órbita (bajo riesgo de sangrado) y la presencia de una adventicia definida (sin invasión local), la escisión quirúrgica es habitualmente sencilla y constituye la técnica de elección.

Malformación venosa distensible, variz orbitaria (MVO-2)

Clínica: Lesión de bajo flujo que se caracteriza por su distensibilidad. La disminución del retorno venoso inducida por la maniobra de Valsava «rellena» la lesión pudiendo presentar el paciente dolor, dis-

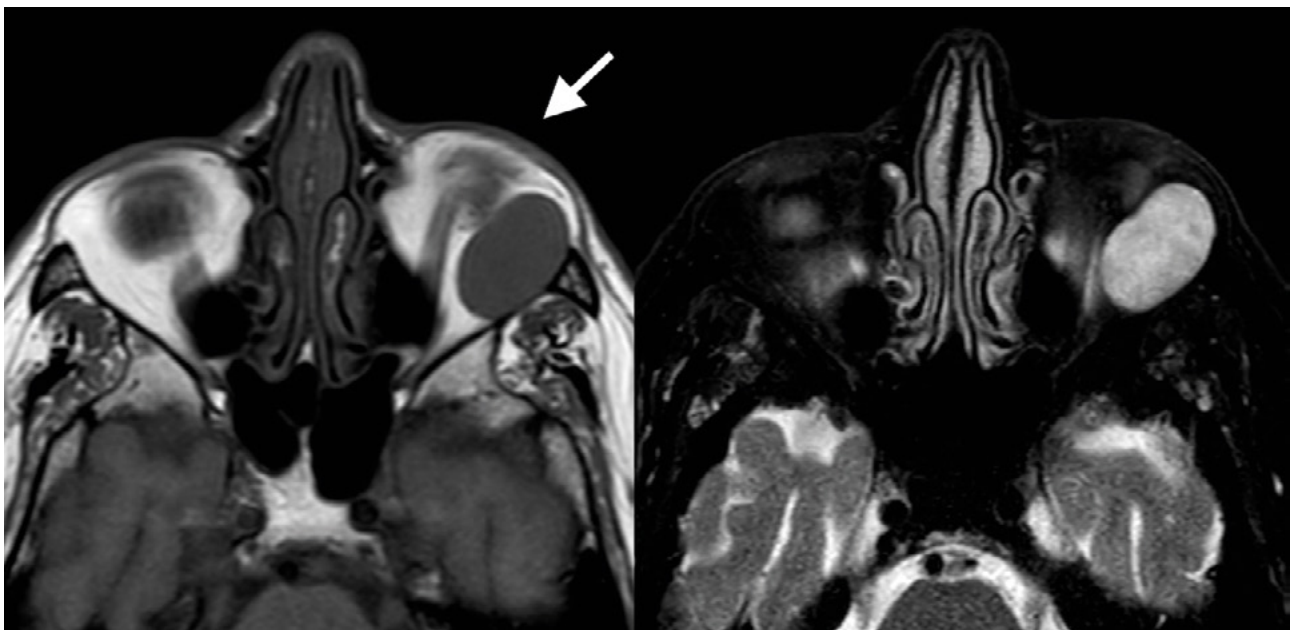


Fig. 1: RM de órbitas MVO-1. Cortes axiales en secuencias ponderadas en T1 (izquierda) y T2 con supresión de la señal de la grasa (derecha). Se intuye un exoftalmos del globo ocular izquierdo tan solo parcialmente visible (flecha blanca en imagen izquierda), secundario a masa extraconal inferolateral con contornos muy bien delimitados, baja señal homogénea en la secuencia T1 y homogéneamente alta en la secuencia T2. Realce intenso y homogéneo (no mostrado), que comienza en la periferia de la lesión y progresa hacia el centro de la misma, y una curva dinámica con realce rápido y casi vertical, típicos de la malformación venosa cavernosa.

minución de agudeza visual, diplopia y exoftalmos con la distensión (fig. 2). La proptosis disminuye o desaparece en reposo, pudiendo aparecer en ocasiones enoftalmos como resultado del remodelamiento óseo y la atrofia grasa producidos por los ciclos repetidos de expansión-regresión.

Diagnóstico: El diagnóstico es clínico, pero precisa de confirmación mediante una prueba de imagen como el TAC. Se realiza durante la maniobra de Valsalva, lo que permite evidenciar la lesión y la ingurgitación de los vasos aberrantes durante la misma (fig. 3). Pueden aparecer flebolitos. En la RM aparecen isointensos en T1 e hiperintensos en T2 con intenso realce al contraste. La presencia de $>2,8 \text{ mm/s}^2$, en ADC es un índice 100% sensible y específico (8).

Tratamiento y seguimiento: La actitud terapéutica depende de la implicación clínica. Como en el resto de lesiones orbitarias, intentamos ser conservadores dado el riesgo de sangrado (estas lesiones presentan alto grado de conexión vascular) y daño de estructuras nobles; reservando la resección para aquellos casos que presenten dolor incoercible y que no responda a tratamiento médico, neuropatía óptica compresiva u otras manifestaciones incapacitantes. El tratamiento habitual se basa en la máxima «glue and excise»: aplicación intralesional de un agente esclerosante (aplicado previamente por vía percutánea o intraquirúrgica) seguido de escisión completa de la misma si es posible. La cirugía o



Fig. 2: Imagen de paciente con MVO-2 derecha. La fotografía de arriba está realizada en reposo mientras que la de abajo durante la realización de la maniobra de Valsalva evidenciándose la aparición de exoftalmos derecho durante la misma.

escleroterapia aisladas pueden ser una opción en algunos casos, aunque la última puede conducir a un «efecto masa» residual.

MALFORMACIÓN LINFÁTICA (ML)

Clínica: Produce una proptosis progresiva que puede empeorar súbitamente y ser dolorosa en el contexto de un sangrado intralesional agudo (quiste de chocolate), y, dado el tejido linfoide presente, se caracteriza por aumentar de tamaño en contexto de

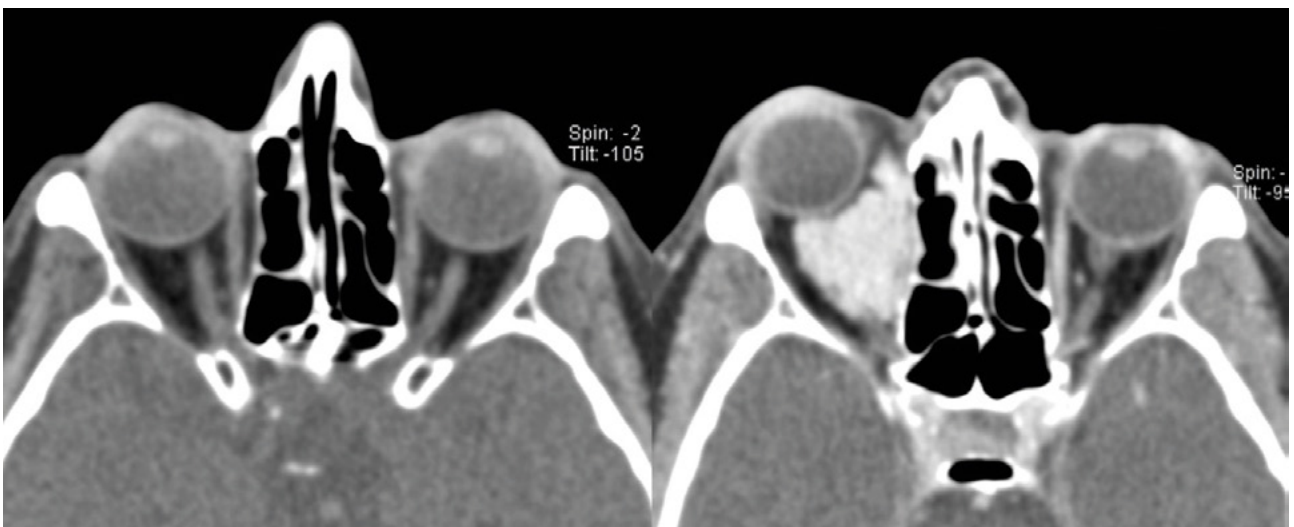


Fig. 3: TAC orbitario MVO-2 (correspondientes a la paciente de la Imagen 2). Reconstrucciones axiales de estudio volumétrico, previa (izquierda) y posterior a la administración de contraste intravenoso (derecha). La imagen de la izquierda está realizada en reposo, mientras que la derecha se ejecutó durante la realización de doble maniobra de Valsalva (directa e indirecta). El estudio realizado en reposo es rigurosamente normal, mientras que la aplicación de las maniobras de Valsalva pone en evidencia una llamativa dilatación venosa correspondiente a una variz orbitaria.

infecciones de vías respiratorias altas concomitantes. En función del tamaño de los quistes (mayor o menor de 2 cm) pueden clasificarse en macroquísticas (escaso componente estromal, efecto masa), microquísticas (comportamiento infiltrativo) o mixtas. Pueden presentar extensión extraorbitaria y asociarse a malformaciones vasculares intracraneales.

Diagnóstico: En la RM aparecen isointensas en T1 e hiperintensas en T2 con presencia de niveles en los quistes (fig. 4).

Tratamiento y seguimiento: Siempre que sea posible se prefiere observación. Drenaje percutáneo o quirúrgico urgente en caso de proptosis súbita y síndrome compartimental orbitario en el contexto de hemorragia, o en lesiones fácilmente accesibles de escaso riesgo quirúrgico. Cuando predomine el efecto masa se prefiere la escleroterapia de los quistes con diferentes agentes (etanol, bleomicina, tetradecil sulfato de sodio, morruato de sodio, etanol, OK.432) de cara a disminuir el ratio lumen/estroma; siendo el principal riesgo de esta técnica el síndrome compartimental orbitario secundario a la inflamación derivada del mismo. Si predomina la infiltración y la esclerosis se ve dificultada por el pequeño tamaño del quiste se puede plantear debulking. Los anti-VEGF e inhibidores de la vía m-TOR son opciones prometedoras en el manejo de estos pacientes (9,10).

MALFORMACIONES ARTERIO-VENOSAS

Clínica: Lesión de alto flujo que se caracteriza por una comunicación entre arterias y venas a través de un nido capilar anormal que evita el lecho capilar de alta resistencia (a diferencia de las fistulas arterio-venosas en las que no existe ningún tipo de red capilar entre ambos componentes). Clínicamente son característicos la proptosis pulsátil y los vasos episclerales ingurgitados.

Diagnóstico: En el TAC destaca el realce con contraste y la RM muestra vacíos de flujo. La angiografía es la técnica diagnóstica de elección (llenado rápido proximal del sistema arterial y sistema venoso distal dilatado).

Tratamiento y seguimiento: Manejo individualizado, se prefiere observación. En casos en los que la implicación clínica lo requiera, la arteriografía diagnóstico-terapéutica con embolización selectiva seguida o no de la resección del nido es de elección. La resección incompleta es habitual (dada la proximidad de estructuras nobles y el alto riesgo de sangrado) y suele conducir a nueva angiogénesis y recurrencias más difusas y difíciles de manejar. El tratamiento con anti-VEGF podría tener un papel en el manejo de estas lesiones en un futuro.

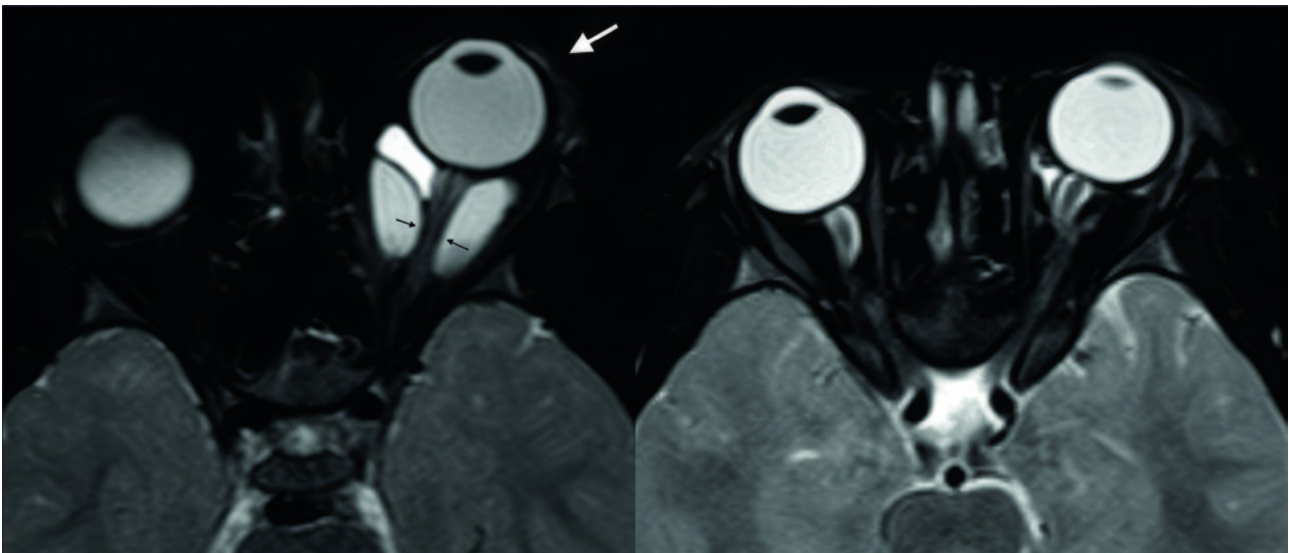


Fig. 4: RM orbitaria ML. Secuencias ponderadas en T2 en el plano axial, previa (izquierda) y posterior a tratamiento con bleomicina (derecha), que demuestran un llamativo exoftalmos izquierdo (flecha blanca) en el estudio pre-terapéutico secundario a una masa brillante, polilobulada, con lóculos de distinta intensidad de señal, que engloba el fascículo óptico (flechas negras) que ocupa completamente el compartimento intraconal; corregido tras el tratamiento. Todos los hallazgos descritos son virtualmente patognomónicos de malformación linfática macroquística.

MENSAJES CLAVE A RECORDAR

- Las AVO se clasifican en función de su potencial proliferativo y naturaleza histológica de acuerdo con la ISSVA.
- En el manejo de las AVO se prioriza la observación siempre que sea posible dado el riesgo de recidiva, sangrado y daño de estructuras nobles. Hay que individualizar siempre el tratamiento.
- La malformación venosa cavernosa es una lesión no distensible que se trata mediante escisión quirúrgica mientras que la variz orbitaria se caracteriza por una proptosis inducible por la maniobra de valsalva y su tratamiento se basa en «glue and excise».
- La malformación linfática presenta cambios clínicos en relación con el sangrado y las infecciones respiratorias, el tratamiento de elección es la escleroterapia, sobretodo en las lesiones macroquísticas.
- Las malformaciones arterio-venosas presentan un nido capilar anormal entre arterias y venas mientras que las fistulas son una comunicación directa entre las mismas.

BIBLIOGRAFÍA

1. International society for the study of vascular anomalies. ISSVA classification for vascular anomalies, <https://www.issva.org/UserFiles/file/ISSVA-Classification-2018.pdf>; 2018 [consultada el 9 de julio de 2022]
2. Tawfik, HA, Dutton, JJ. Orbital Vascular Anomalies: A Nomenclatorial, Etiological, and Nosologic Conundrum. *Ophthalmic Plast Reconstr Sur.* 2022; 38(2): 108-121.3. Rootman, DB, Diniz, SB, Cohen, LM. Clinical Assessment and Lesion-Specific Management of Orbital Vascular Malformations. *J Neurol Surg B Skull Base.* 2021; 82(1): 116-128
3. Colletti, G, Biglioli, F, Poli, T, et al. Vascular malformations of the orbit (lymphatic, venous, arteriovenous): Diagnosis, management and results. *J Craniomaxillofac Surg.* 2019; 47(5), 726-740
4. Shields JA, Shields CL, Scartozzi R. Survey of 1264 patients with orbital tumors and simulating lesions. *Ophthalmology.* 2004; 111(5): 997e1008
5. Bonavolont_a G, Strianese D, Grassi P, et al: An analysis of 2,480 space-occupying lesions of the orbit from 1976 to 2011. *Ophthalmic Plastic Reconstr Surg.* 2013; 29(2): 79e86
6. Xian J, Zhang Z, Wang Z, et al. Evaluation of MR imaging findings differentiating cavernous haemangiomas from schwannomas in the orbit. *Eur Radiol* 2010; 20(9): 2221-2228
7. Kalin-Hajdu E, Colby JB, Idowu O, et al: Diagnosing distensible venous malformations of the orbit with diffusion weighted magnetic resonance imaging. *Am J Ophthalmol.* 2018; 189: 146-154
8. Abdelaziz O, Hassan F, Elessawy K, Emad-Eldin S, Elessawy RE. Image guided percutaneous bleomycin and bevacizumab sclerotherapy of orbital lymphatic malformations in children. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2019; 42(03): 433-440
9. Lackner H, Karastaneva A, Schwinger W, et al. Sirolimus for the treatment of children with various complicated vascular anomalies. *Eur J Pediatr* 2015; 174(12): 1579-1584