

CAPÍTULO
1.12

Tumores orbitarios benignos en la infancia

Joan Prat Bartomeu, Ester Casas Gimeno, Hugo González Valdivia

GLIOMA DE NERVIÓ OPTICO

Los gliomas de la vía óptica (GVO) son neoplasias de bajo grado que afectan la vía visual precortical y son mucho más comunes en niños que en adultos.

Los GVO pueden ocurrir esporádicamente o en asociación con la neurofibromatosis tipo 1 (NF1). Las formas esporádicas se localizan en un tramo de la vía óptica mientras que las asociadas a NF1 suelen afectar a varias partes de la vía óptica con diferente gravedad. Los niños sin NF1 pueden desarrollar GVO esporádico siendo de patogenia desconocida, pero con una duplicación del BRAF como alteración genética más común.

La NF1 está causada por variantes patogénicas del gen NF1, ubicado en el cromosoma 17q11.2 y causa GVO en un 15-20%, generalmente antes de los 4,5-5 años. Dicho gen codifica la proteína neurofibromina, la cual regula el RAS, una vía de supresión tumoral.

Centraremos nuestra discusión en los gliomas del nervio óptico (GNO) en niños debiendo de ser considerados ante una pérdida visual. Las manifestaciones clínicas pueden ser de varios tipos según la parte de la vía óptica afectada. Los más característicos son: la pérdida visual, los defectos del campo visual, las alteraciones pupilares, la atrofia del disco óptico, el exoftalmos y el estrabismo. Los trastornos hormonales y otras manifestaciones del SNC son propios de los gliomas quiasmáticos.

Un aspecto muy importante relacionado con el GVO de la NF1 es su diagnóstico, puesto que no están indicadas las resonancias magnéticas seriadas en pacientes con manchas café con leche debido a su bajo rendimiento. Los niños con NF1 deben ser sometidos a exploraciones oftalmológicas

cada 6 o 12 meses según la edad para encontrar signos clínicos de GVO. Solamente han probado ser útiles los controles de la AV y por OCT. Los protocolos internacionales recomiendan tomar la AV con el test de Teller en los más pequeños y con el HOTV a partir de los 3,5 o 4 años siendo medida en unidades logMAR. Los controles OCT pueden ser a nivel de la capa de fibras nerviosas circumpapilares o de la capa de células ganglionares (1).

El diagnóstico de GNO se realiza en base de neuroimágenes, principalmente por resonancia magnética, observando un aumento de tamaño del nervio óptico (fig. 1). En secuencias T2 podremos observar independientemente los cambios del nervio respecto a los de su vaina (fig. 2). A nivel intracraneal en nervio no está enfundado y observaremos directamente el nervio agrandado entre el foramen óptico y el quiasma.

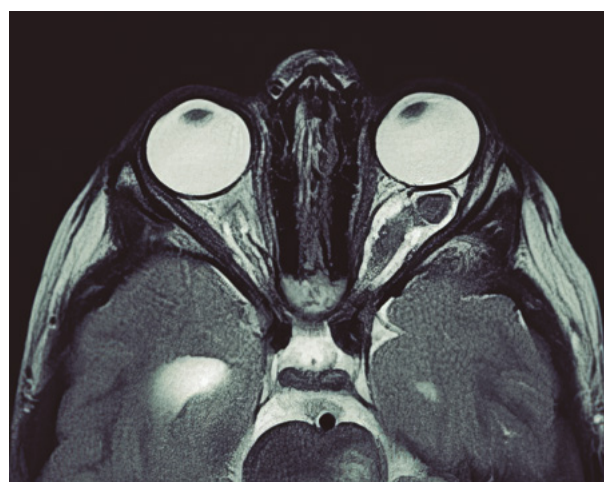


Fig. 1: Resonancia magnética orbital en corte axial y secuencia T2: aumento de tamaño del nervio óptico y su vaina por glioma de nervio óptico izquierdo en un niño con NF1.



Fig. 2: Resonancia magnética orbitaria en corte coronal y secuencia T2: glioma de nervio óptico izquierdo de pequeño tamaño.

La biopsia a menudo es innecesaria y conlleva el riesgo de pérdida de la visual. Cuando se obtiene tejido, la histología más común es el astrocitoma pilocítico juvenil de grado I de la OMS, aunque ocasionalmente se han notificado astrocitomas pilomixoides y astrocitomas fibrilares difusos de grado II.

Los patrones de crecimiento de las GNO son variables: algunos permanecen estables durante años y nunca crecen, mientras que otros muestran patrones de crecimiento rápidos o lentos durante muchos años. Raramente los GNO de la NF1 pueden reducir su tamaño hacia la edad adulta.

El tratamiento se reserva para aquellos pacientes con defectos visuales más que en relación con el tamaño del tumor (tabla 1). El tratamiento médico debe ser el inicialmente indicado y debemos considerar varios fármacos con diferentes funciones. La quimioterapia estándar está basada en la combinación entre carboplatino y vincristina, así como en la monoterapia con vinblastina, y se caracteriza por presentar importantes efectos secundarios y eficacia limitada. El bevacizumab es más eficaz, pero se asocia a una alta tasa de recurrencia. Los inhibidores del MEK (selumetinib, trametinib) gozan cada vez de mayor popularidad debido a su buena relación beneficio/riesgo. Se ha observado mejoría de la AV en 21% de los niños, estabilidad

Tabla 1. Indicaciones de tratamiento médico en GNO

1. Pérdida de la agudeza visual mayor o igual a 0,2 logMAR
2. Reducción del campo visual, aunque debido a la corta edad de muchos de los pacientes no es posible realizar una campimetría formal
3. Déficit visual mayor a 2 logMAR por la edad
4. Aumento de tamaño del tumor

en el 68% y empeoramiento en solo el 12%. Las reacciones adversas son poco relevantes: náusea, vómitos, diarrea, aumento creatin-cinasa, acné y paroniquia (2).

La radioterapia externa se reserva para adolescentes o adultos siendo beneficiosa en el 90% de los casos. Sin embargo, con frecuencia se observan complicaciones tales como: trastornos endocrinológicos, enfermedad cerebrovascular, empeoramiento visual, tumores malignos secundarios y déficits neurocognitivos. La radioterapia convencional está siendo substituida por otras variantes más respetuosas como el haz de protones (3).

La cirugía se reserva para niños que teniendo un defecto visual grave presenten dolor, desfiguración o queratopatía por exposición. La cirugía del GNO de la porción orbitaria puede realizarse a través de abordajes transconjuntivales, orbitotomía lateral o, ocasionalmente, craneotomía. En la resección del glioma se puede dejar un poco de tumor en el vértice orbitario y otro a unos 2 mm del globo para reducir las complicaciones relacionadas con las lesiones nerviosas y de la vascularización del globo.

NEUROFIBROMA PLEXIFORME ORBITARIO/ PERIOCLAR

El neurofibroma plexiforme (NFP) es un tumor benigno de células de Schwann que tiene un patrón infiltrante en el territorio orbitario/perioocular recorriendo el trayecto de las ramificaciones del nervio trigémino si bien pueden llegar a otras áreas de la cabeza.

Típicamente, el NFP se presenta en los primeros años de vida en forma de ptosis, engrosamiento palpebral, exoftalmia, distopía orbitaria, estrabismo y pérdida visual (fig. 3). La palpación de la lesión puede dar la sensación de «bolsa de gusanos» (fig. 4).



Fig. 3: Neurofibroma plexiforme orbitario, palpebral y temporal izquierdo.



Fig. 4: Visión directa de neurofibroma plexiforme de órbita anterior.

Junto al NFP se pueden encontrar cambios estructurales como la displasia esfenoidal en la que hay una ausencia total o parcial del ala mayor del esfenoides que causa exoftalmos e hipoftalmos, a veces pulsátiles.

En la resonancia magnética podremos encontrar: (1) lesión infiltrante de órbita anterior y párpados de predominio superior y lateral, aunque puede también afectar a región inferolateral (2), invasión de la región temporal y ocasionalmente hemifacial y (3) defecto en el techo órbita con paso del cerebro hacia la órbita posterior, si bien ocasionalmente se pueden observar defectos en otros territorios del esfenoides como la región temporal o el suelo de la órbita (4).

El patrón infiltrante lo hace imposible de extirpar al completo habiendo tendencia a la recurrencia postquirúrgica en menores de 10 años, por lo tanto, lo razonable sería empezar con tratamiento farmacológico. El solumetinib y el trametinib son fármacos que inhiben la actividad del MEK que han demostrado cierta eficacia (5). Las cirugías suelen ser bastante hemorrágicas y consisten en uno o varios de los siguientes procedimientos: cirugía de ptosis (resección pentagonal y reparación del elevador), resección del tumor en el párpado superior y órbita anterior y reconstrucción del canto lateral (6).

HISTIOCITOSIS DE CELULAS DE LANGERHANS

Los niños con histiocitosis de células de Langerhans (HCL) desarrollan lesiones granulomatosas con células dendríticas clonales CD1a y CD207+

características que pueden surgir como lesiones únicas o enfermedad diseminada (tabla 2). La HCL es una neoplasia inflamatoria de células precursoras mieloides asociada a mutaciones somáticas en los genes de la vía MAPK (BRAFV600E)(7).

En la órbita se comporta como una lesión ósea solitaria, generalmente en la región frontoparietal. Afecta a niños en la primera década de la vida y suele presentarse en forma de tumefacción subaguda en la zona temporal superior de la órbita o en fosa temporal, a menudo con dolor, enrojecimiento y consistencia blanda del área (8). La TC muestra muy bien la lesión ósea lítica e irregular en el hueso zigomático y/o frontal, con desaparición de parte del hueso, en ocasiones con pequeños fragmentos de hueso en los tejidos blandos (fig. 5). La RM muestra mejor el componente de tejido blando observándose una lesión que ocupa el espacio sin hueso que muestre generalmente hiperseñal en secuencias T2 (fig. 6).

Tabla 2. Extensión de la HCL

Enfermedad monosistémica
<ul style="list-style-type: none"> - Lesiones craneales simples de las regiones frontal, parietal u occipital, o lesiones simples en cualquier otro hueso - Lesiones craneales en los huesos mastoideo, temporal u orbitario - Lesiones óseas múltiples (hueso multifocal monosistémico)
Enfermedad multisistémica
<ul style="list-style-type: none"> - De bajo riesgo: lesiones óseas múltiples con piel, ganglios linfáticos o diabetes insípida - Alto riesgo: huesos orbitarios con bazo, hígado y/o médula ósea

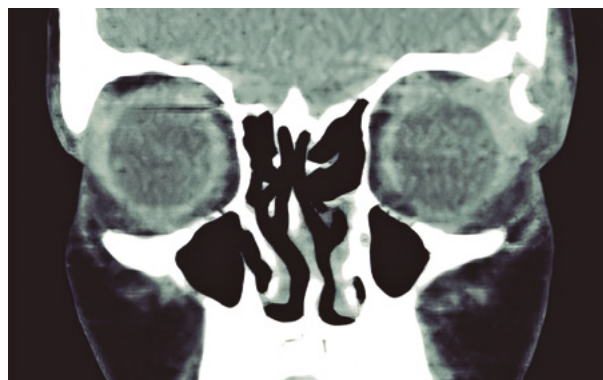


Fig. 5: Tomografía computarizada, corte coronal: lesión osteolítica orbitaria temporal-superior en un paciente con HCL ósea monofocal.

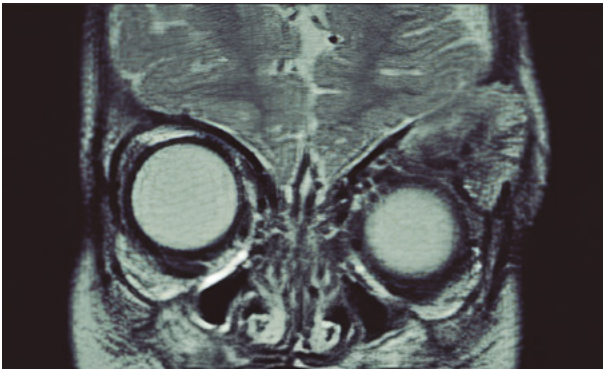


Fig. 6: Resonancia magnética orbital, corte coronal, secuencia T2: defecto óseo temporal-superior izquierda ocupado por un material con señal heterogénea en un paciente con HCL multifocal.

La evaluación completa de cualquier niño con HCL debe incluir los siguientes procedimientos como estudio del V600E en BRAF, aspiración de médula ósea y biopsia, TC y RM cerebrales, tomografía con emisión de positrones (TEP) y biopsia de las lesiones óseas líticas, de la piel y los ganglios linfáticos entre otros. En la biopsia, las células de HCL son grandes, con citoplasma rosado abundante y un núcleo en forma de judía. Estas células deben tener tinción positiva con anticuerpos para CD1a o CD207 (antilangerina) para confirmar el diagnóstico de HCL.

El curetaje está especialmente recomendado para lesiones óseas asiladas y a su función diagnóstica se le añadirá un cierto efecto terapéutico. La zona osteolítica es ocupada por un material de poca densidad, de coloración marrón y que se puede aspirar en gran parte. Se ha sugerido el uso de la metilprednisolona después del curetaje o como único tratamiento mediante inyección intralesional. En la variante multisistémica aplica el protocolo de tratamiento LCH-III, vinblastina y prednisona de 12 meses con o sin 6-mercaptopurina (9). Los recientes avances sugieren el uso de agentes inhibidores del MEK debido a que 2/3 de los pacientes tienen mutación del BRAF.

DISPLASIA FIBROSA

La displasia fibrosa (DF) es un trastorno benigno del desarrollo fibro-óseo del hueso en crecimiento, en el que el tejido fibroso reemplaza al hueso medular normal, y corresponde a un 0,4% de los tumores orbitarios. Hay 3 patrones clínicos de la DF: monostótica 70%, poliostótica 30% y el Sd. de McCune Albright (DF poliostótica con cambios endocrinos y cutáneos).

En la órbita suele presentarse como DF monostótica de los huesos frontal, esfenoidal o etmoidal.

El diagnóstico se basa tanto en los cambios faciales como en las características de las imágenes. Los síntomas pueden incluir asimetría facial (83%), distopia del globo ocular (75%), proptosis (58%), diplopía (8%) entre otros (10). En la TC se observa un patrón heterogéneo «pagetoide» de áreas radiolúcidas y radiopacas. Suele tener márgenes corticales lisos y no afecta los tejidos blandos (fig. 7). En la RM, las lesiones son hipo e isointensas en T1 y T2, y muestran realce moderado con gadolinio (11).

El tratamiento depende de la gravedad de la enfermedad y sus complicaciones, y las opciones incluyen observación e intervención quirúrgica, ésta última sigue siendo el pilar del tratamiento de la DF en casos de desfiguración grave, fracturas patológicas y otras secuelas.

LESIONES VASCULARES

La lesión vascular en órbita y párpado es común en el niño. Esta patología se clasifica en dos grandes grupos: tumores vasculares y malformaciones vasculares (tabla 3)(12).

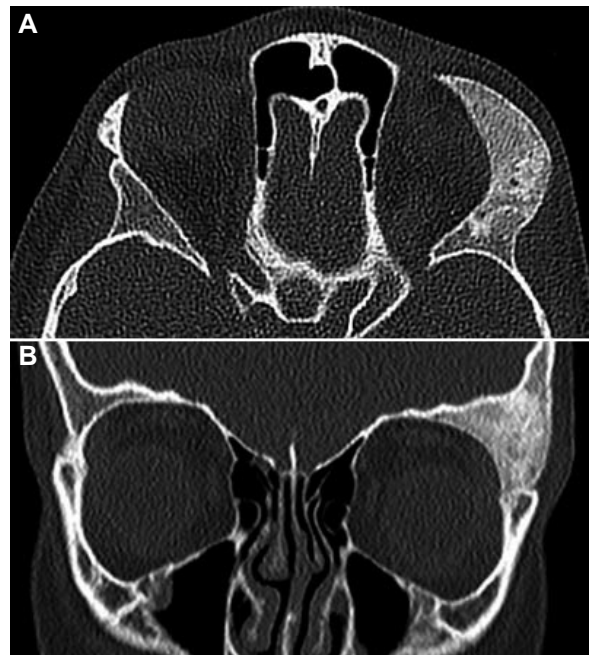


Fig. 7: **A.** TC de órbita corte coronal. Engrosamiento de la parte supero-externa de techo de órbita izquierda compatible con displasia fibrosa. **B.** TC de órbita corte axial. Se aprecia una disminución del volumen orbitario izquierdo secundario a la displasia fibrosa.

Tabla 3. Clasificación de las lesiones vasculares

Tumores	Malformaciones			
Hemangioma de la infancia	Capilares	Linfáticas	Venosas	Arteriovenosas
Hemangioma congénito	Mancha en vino de Oporto	Común	Común	Esporádicas
Granuloma piógeno	Mancha Salmón	Generalizada	Familiar cutáneo-mucosa	Sindrómicas
Hemangioendoelioma Kaposiforme	Cutis marmorata	E. Gorham-Stout	Síndrome de nevus azul	
Hemangioendotelioma retiforme	Telangiectasia	Linfedema	Malf. Glomovenosas	
Hemangioendotelioma epiteliode			Malf. Venosa verrucosa	
Angiosarcoma			Sinus pericranii	
Sarcoma de Kaposi			Anomalia venosa fibroadiposa	

El riesgo de las lesiones vasculares a esta edad es principalmente la ambliopía, ya sea por anisometropía (astigmatismo) o por afectación del eje visual (fig. 8A). El componente orbitario puede producir afectación directa del nervio óptico, compresión vascular secundaria al aumento de presión en la cavidad orbitaria, exoftalmos y diplopía (fig. 8B).

Describimos las dos lesiones más frecuentes en la práctica clínica: el Hemangioma de la infancia y la malformación linfático-venosa.

Hemangioma infantil

Es el tumor vascular más frecuente en la infancia, tiene una predilección por el sexo femenino y generalmente se presenta en cabeza y cuello.

La historia natural del hemangioma es característica: la mayoría aparece las primeras semanas de vida, entra en una fase de crecimiento rápido, alcanzando el 80% de su tamaño al tercer mes de vida y entonces sigue creciendo, aunque más lentamente hasta los 6-9 meses, a partir de ese momento entra en la fase de involución que suele completarse a los 4-5 años de edad, aunque puede prolongarse hasta los 10 años.

Según nuestro estudio, presentado en el XXIII congreso de la Sociedad Española de Estrabología, la afectación más frecuente es en párpado (53,7%), seguida de la órbita (29,6%), órbita-palpebral (11%) y el resto estaría en la periórbita. Se presenta como una lesión roja sobreelevada y lisa o suavemente lobulada cuando es muy superficial en la dermis (fig. 9), más azulada o del mismo color que la piel vecina cuando es más profundo (fig. 10), e incluso simplemente con un exoftalmos o una tumoración en párpado cuando es orbitario. Suele aumentar de volumen con el llanto y otras maniobras de Valsalva. Cuando el hemangioma oftalmológico forma parte de un hemangioma segmentario craneofacial debemos sospechar un síndrome PHACES (fig. 11).

El diagnóstico es clínico por las características de crecimiento y la exploración, se puede realizar una ECO-doppler que objetivará el flujo vascular característico y si sospechamos un hemangioma orbitario la exploración será la RM que mostrará una masa homogénea sin afectación ósea.

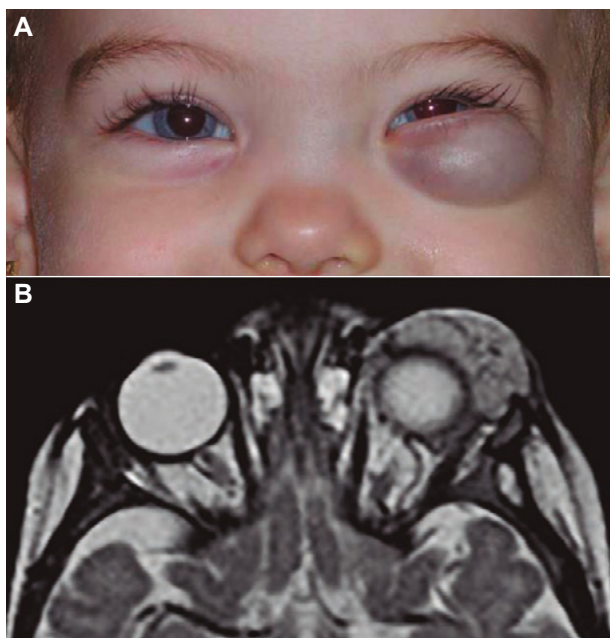


Fig. 8: A. Hemangioma de párpado inferior con alto riesgo de ambliopía por astigmatismo. B. Resonancia de la lesión. Observamos afectación orbitaria importante que puede causar ambliopía por compresión de estructuras o por alteración en la motilidad ocular.



Fig. 9: Hemangioma superficial de párpado inferior izquierdo.

Diagnóstico diferencial: Raramente plantea una duda diagnóstica si disponemos de la historia natural. Si no disponemos de la historia, pueden confundirse con otros tumores vascularizados (xantogranuloma, histiocitosis). Los más profundos se pueden confundir con el dacriocistocele y el quiste dermoide.

El propranolol es el tratamiento de elección, debe iniciarse a partir de la 5ª semana de vida y antes de los 5 meses (13). En hemangiomas muy superficiales se puede utilizar el timolol al 0,5% (14).

La cirugía se puede utilizar en hemangiomas pequeños muy localizados, sin embargo, se suele reservar para secuelas o ptosis secundarias.

Malformación linfático-venosa

Es la malformación vascular congénita más frecuente y puede tener una afectación mixta del sistema vascular: linfático, venoso y capilar. Es una lesión benigna, no tumoral, presente siempre desde el nacimiento. Puede crecer lentamente, a veces en relación con traumatismos, procesos infecciosos, cambios hormonales, etc. Se trata de una lesión de bajo flujo y clínicamente la podemos dividir en malformación de predominio venoso o linfático.

Las lesiones de predominio venoso si afectan piel suelen ser azuladas o violáceas. Son tumoraciones



Fig. 10: Hemangioma profundo de origen orbitario que observamos en el párpado superior izquierdo. Afecta la apertura palpebral e induce astigmatismo.



Fig. 11: Hemangioma segmentario en síndrome PHACES (*Posterior fossa defects, Hemangioma, Arterial abnormalities, Cardiac defects and coarctation of the Aorta, Eye anomalies, Sternal clefting or supraumbilical abdominal raphe*).

que se comprimen fácilmente, pero posteriormente se vuelven a rellenar. Característicamente aumentan de tamaño con maniobras que incrementen la presión venosa. Actualmente el tratamiento de elección es la escleroterapia, aunque en algunos casos seleccionados se puede realizar exéresis quirúrgica.

Las lesiones de predominio linfático están formadas por quistes y se clasifican en relación con su tamaño en macroquísticas y microquísticas, aunque frecuentemente presentan los dos componentes:

- Malformación linfática macroquística: Presenta grandes quistes en su interior (más de 2 cm), estando indicada la punción, vaciado y esclerosis con doxiciclina y/o bleomicina.

- Malformación linfática microquística: Es de manejo más difícil y tiene peor pronóstico. El tratamiento de elección es la rapamicina (15). En las lesiones de párpado superficiales se puede combinar el láser, la radiofrecuencia y la rapamicina.

Las lesiones orbitarias frecuentemente debutan clínicamente como un exoftalmos ya sea por sangrado intralesional o por crecimiento.

El diagnóstico se puede realizar por anamnesis y exploración de la lesión, pues es una lesión vascular con quistes o por angioresonancia que es la técnica radiológica de elección (fig. 12).

En el diagnóstico diferencial se deben considerar otras lesiones vasculares y, aunque la clínica y la imagen radiológica es bastante característica, cabe mencionar que las macroquísticas hay que diferenciarlas de otras masas quísticas como el teratoma.

QUISTE DERMOIDE

Un quiste dermoide es un coristoma congénito de la órbita que está compuesto por epitelio queratinizado y estructuras anexas como folículos pi-

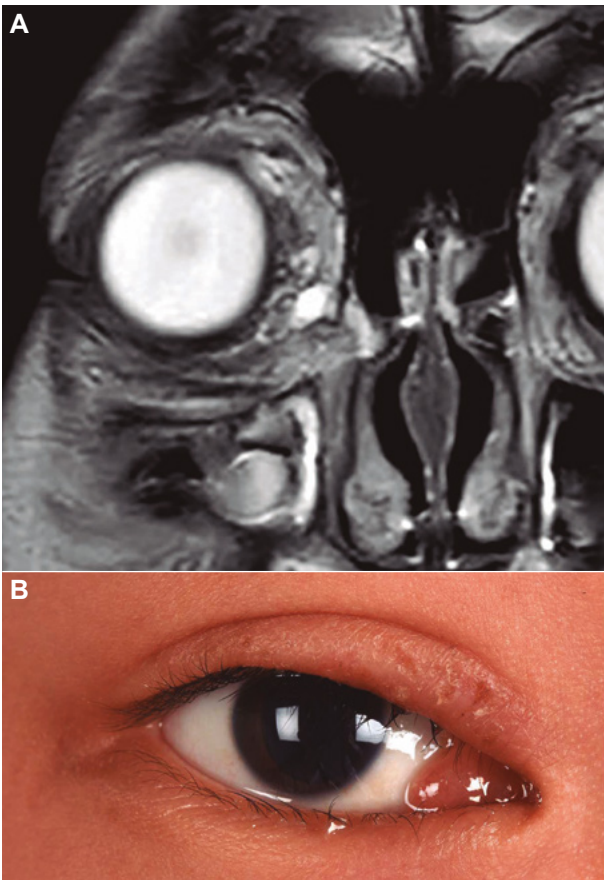


Fig. 12: **A.** Malformación linfática de órbita derecha. Afecta carúncula y la podemos observar en la consulta. También observamos la afectación del párpado superior con un efecto masa. **B.** Resonancia de la lesión, observamos una malformación linfática mixta con macro y microquistes en órbita derecha.

losos, glándulas sudoríparas y glándulas sebáceas (fig. 13). Crecen lentamente con la edad y corresponden a un 40-50% de todas las lesiones orbitarias pediátricas (16).

El dermoide superficial generalmente se presenta como una masa lisa e indolora, puede aparecer móvil o adherido al hueso. Habitualmente se diagnostican durante el primer año de vida. Los profundos pueden ser parcialmente palpables o no palpables. Por lo general, se diagnostican en niños mayores o adultos y puede causar proptosis progresiva, distopia del globo ocular, estrabismo o diplopía. En un estudio realizado en el Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona, se encontró que un 56% de las lesiones estaban ubicadas en el cuadrante supero-temporal, un 37% en el superonasal, 90% fueron superficiales y 10% profundos, con un tamaño medio de 10,23 mm (17).

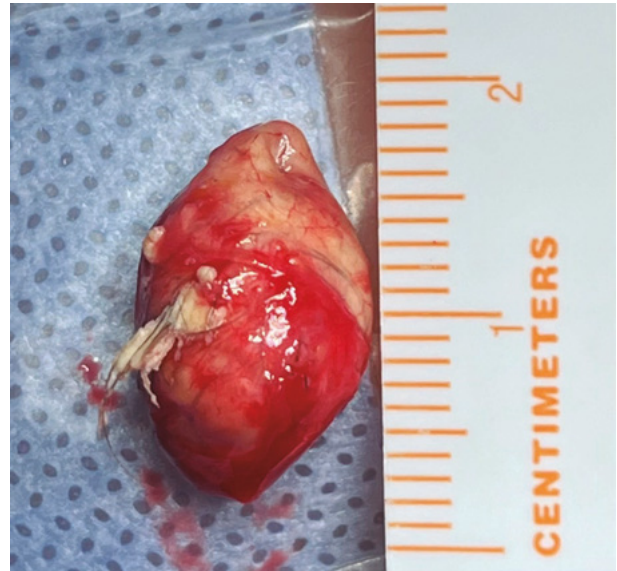


Fig. 13: Quiste dermoide con contenido de material queratinizado, sebo y pelos.

Los quistes dermoides superficiales se diagnostican fácilmente en el examen físico. Las imágenes orbitarias también pueden ayudar en algunos casos. Si se sospecha un quiste más profundo, está indicada una TC o una RM. En la TC se describe como una lesión bien delimitada con una pared hiperdensa y contenido hipodenso. La remodelación ósea está presente en hasta un 85% de los casos. La TC también puede descartar una configuración en mancuerna, con parte de la lesión en la órbita y parte en la fosa temporal, conectadas a través de un defecto óseo en la línea de sutura. En la RM usualmente se presentan como lesiones hiperintensas en T1 e hipointensas en T2 (fig. 14).

Diagnóstico diferencial: Las lesiones mediales en los lactantes pueden confundirse con encefaloceles, dacriocelos, mucocelos congénitos y hemangiomas infantiles.

El pilar del tratamiento del quiste dermoide es quirúrgico. Para las lesiones superficiales, a menudo se usa una incisión en el pliegue palpebral superior. Para lesiones profundas, está indicada la orbitotomía anterior, lateral o combinada. Si es posible, el cirujano debe intentar extirpar el quiste en su totalidad sin romperlo. En nuestro estudio sobre 142 pacientes con quiste dermoide orbitario o periorbitario observamos una tasa de tratamiento quirúrgico del 96,5%, con una tasa de rotura del 14% y de recurrencia de 2,8% (sólo uno de ellos presentando rotura intraquirúrgica) encontrando que el tamaño del tumor y el remodelado óseo

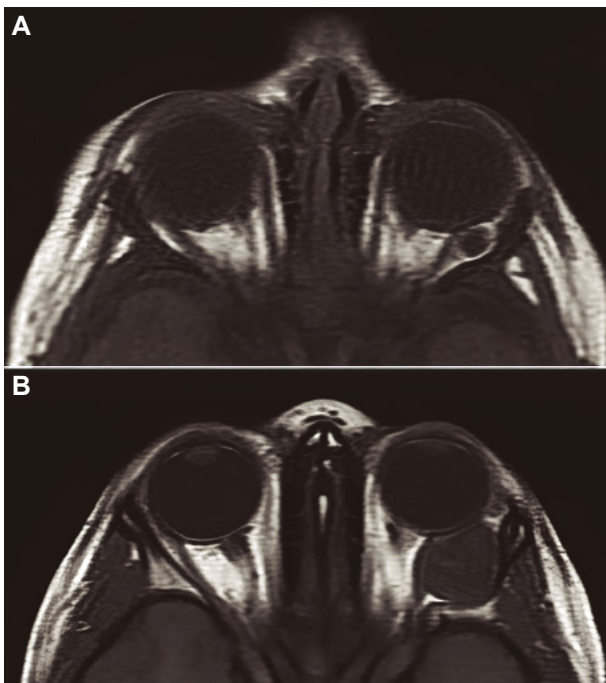


Fig. 14: **A.** RM orbitaria T1 a los 10 días de vida. Hallazgo casual de quiste dermoide temporal profundo. **B.** RM orbitaria T1, mismo paciente 4 años después. RM de seguimiento tras aparición de proptosis de ojo izquierdo.

son los principales factores de riesgo de rotura intraoperatoria. En lesiones profundas, de difícil acceso, se debe realizar un análisis riesgo-beneficio antes de la cirugía.

DERMOLIPOMA

Los dermolipomas son coristomas congénitos y están compuestos por tejido adiposo y tejido conectivo denso (18).

Son masas blandas, lisas, de color blanco amarillento, firmemente adheridas a la conjuntiva suprayacente (fig. 15). Normalmente permanecen asintomáticos durante años. La mediana de edad de presentación es de 16 años. Son más comunes en mujeres. Las imágenes de TC y RM mostrarán una masa grasa en forma de medialuna o triangular, generalmente en la cara superotemporal del globo ocular, sin conexión con la grasa intraconal.

La mayoría de dermolipomas no requieren tratamiento. En cambio, las lesiones que inducen astigmatismo provocan irritación constante o son estéticamente inaceptables precisan una resección quirúrgica parcial, cuidando de conservar la mayor



Fig. 15: Se aprecia prolapso subpalpebral de dermolipoma temporal superior izquierdo.

cantidad posible de conjuntiva mientras se extirpan las unidades pilosebáceas y la mayor cantidad posible de dermolipoma anterior al borde orbitario.

MICROFTALMIA CON QUISTE

La microftalmía congénita con quiste (MAQ) es un raro subtipo de microftalmía (0,3-0,6 por 10.000 recién nacidos) que consta de un globo ocular pequeño unido a un quiste generalmente mayor que este. La pared externa del quiste es de tejido fibroso mientras que la interna está compuesta de neuroglia con elementos de retina inmaduros. Puede haber comunicación o no entre el ojo y el quiste. El quiste suele salir de la parte inferior del ojo microftálmico y puede transparentar a través del párpado inferior.

El diagnóstico se hace mediante la RM observándose la microftalmía y el quiste localizado en la parte inferior (figs. 16 y 17). Se han encontrado algunos casos durante la ecografía de control del feto.

De forma natural el volumen orbitario se expande hasta los 5-6 años y el MAQ facilita frecuentemente el crecimiento de la órbita, muchas veces incluso más de lo que sería normal debido al volumen del quiste.

El tratamiento en menores de 7 años es el mismo que el de la microftalmía simple, que es colocar y renovar un conformador u ojo artificial desde los primeros meses de vida.

Las indicaciones de extirpación del quiste serían: edad mayor de 7 años o menor con una de

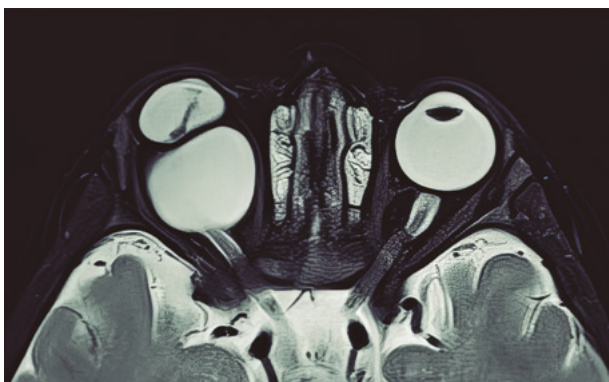


Fig. 16: Resonancia magnética orbitaria en corte axial y secuencia STIR de microftalmos con quiste unilateral: globo ocular derecho deformado en la parte anterior y gran quiste en la parte posterior rodeando al nervio óptico.

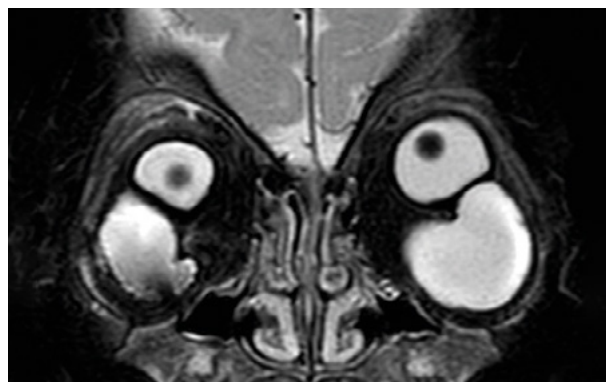


Fig. 17: Resonancia magnética orbitaria en corte coronal y secuencia STIR de microftalmos con quiste bilateral: globos oculares de pequeño tamaño y desplazados hacia arriba por sendos quistes de gran tamaño; diámetros orbitarios aumentados.

las siguientes características: no retención o deficiente adaptación de la prótesis ocular, pared orbitaria demasiado expandida, rápido crecimiento del quiste (hemorragia) o prolapso inter-palpebral del quiste. La extirpación del quiste puede ser por vía transconjuntival o transcutánea por parpado infe-

rior y puede hacerse por separado o juntamente con una enucleación. La reposición del volumen sería colocando un implante poroso grande o un injerto dermograso puesto que estas órbitas tienen una pérdida importante de tejidos blandos a causa del espacio ocupado por el quiste (19).

MENSAJES CLAVE A RECORDAR

- El glioma de nervio óptico es un tumor benigno infantil usualmente relacionado con la neurofibromatosis. Se puede mejorar el pronóstico visual mediante el tratamiento con fármacos diana.
- El neurofibroma plexiforme es poco frecuente y se asocia a la neurofibromatosis. El tratamiento quirúrgico tiene generalmente resultados insatisfactorios.
- La histiocitosis de células de Langerhans aparece en la órbita como una lesión osteolítica.
- La Displasia Fibrosa es una lesión ósea orbitaria benigna que afecta a uno o varios huesos y tiene tendencia a crecer en la infancia y adolescencia.
- El hemangioma infantil es una lesión predecible y controlable farmacológicamente en su mayoría por un B-bloqueante. El linfangioma es impredecible y controlable ocasionalmente con rapamicina.
- Los quistes dermoides suelen observarse directamente en el espacio periorcular superior (medial o temporal), sin embargo, pueden aparecer en la órbita temporal-superior relacionados con la sutura fronto-cigomática. Se trata con cirugía.
- El dermolipoma es una ectopia tisular que se localiza en el espacio subconjuntival temporal-superior y se extienden ligeramente hacia órbita anterior. No crece.
- Sospechar microftalmos con quiste ante un niño con microftalmía que presenta una segunda lesión de aspecto quístico adherida al globo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Beres SJ. Optic Pathway Gliomas in Neurofibromatosis Type 1: Imaging and Monitoring. *Int Ophthalmol Clin*. 2018 Fall; 58(4): 97-112.
2. Farzadaghi MK, Katowitz WR, Avery RA. Current treatment of optic nerve gliomas. *Curr Opin Ophthalmol*. 2019 Sep; 30(5): 356-363.
3. Kim N, Lim DH. Recent Updates on Radiation Therapy for Pediatric Optic Pathway Glioma. *Brain Tumor Res Treat*. 2022 Apr; 10(2): 94-100.
4. Avery RA, Katowitz JA, Fisher MJ, et al. Orbital/Periorbital Plexiform Neurofibromas in Children with Neurofibromatosis Type 1: Multidisciplinary Recommendations for Care. 2017 Jan; 124(1): 123-132.

5. Gross AM, Wolters PL, Dombi E, et al. Selumetinib in children with inoperable plexiform neurofibromas. *Engl J Med*. 2020 Apr 9; 382(15): 1430-1442.
6. Lee V, Ragge NK, Collin JRO. Orbitotemporal neurofibromatosis. Clinical features and surgical management. *Ophthalmology*. 2004 Feb; 111(2): 382-8.
7. Gulati N, Allen CE. Langerhans cell histiocytosis: Version 2021. *Hematol Oncol*. 2021 Jun; 39 Suppl 1(Suppl 1): 15-23.
8. Herwig HC, Wojno T, Zhang Q, Grossniklaus HE. Langerhans cell histiocytosis of the orbit: five clinicopathologic cases and review of the literature. *Surv Ophthalmol*. 2013 Jul-Aug; 58(4): 330-40.
9. Krooks J, Minkov M, Weatherall AG. Langerhans cell histiocytosis in children: History, classification, pathobiology, clinical manifestations, and prognosis. *J Am Acad Dermatol*. 2018 Jun; 78(6): 1035-1044.
10. Bertin H, Huon JF, Guillot P, et al. Fibrous dysplasia of the orbital region: Series of 12 cases and review of the literature. *J Fr Ophthalmol*. 2020 Jun; 43(6): 467-476.
11. Feller L, Wood NH, Khammissa RA, Lemmer J, Raubenhaimer EJ. The nature of fibrous dysplasia. *Head Face Med*. 2009 Nov 9; 5(22): 1-5.
12. Baselga E, López JC, Martín A, Redondo P. Atlas Clínico de Anomalías Vasculares. Madrid: Grupo Aula Médica; 2016. ISBN13 978-84-7885-609-1.
13. Léauté-Labrèze C, Hoeger P, Mazereeuw-Hautier J, et al. A randomized, controlled trial of oral propranolol in infantile hemangioma. *N Engl J Med*. 2015 Feb 19; 372(8): 735-46.
14. Püttgen K, Lucky A, Adams D, et al; Hemangioma Investigator Group. Topical Timolol Maleate Treatment of Infantile Hemangiomas. *Pediatrics*. 2016 Sep; 138(3): e20160355.
15. Shoji MK, Shishido S, Freitag SK. The Use of Sirolimus for Treatment of Orbital Lymphatic Malformations: A Systematic Review. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*. 2020 May/Jun; 36(3): 215-221.
16. Katowitz J, Katowitz W. *Pediatric Oculoplastic Surgery*. 2nd ed. Switzerland: Springer; 2018. ISBN: 978-3-319-60812-9.
17. Montolio-Marzo S, González-Valdivia H, Casas-Gimeno E, Sebastian-Chapman L, Prat-Bartomeu J. Dermoid Cyst: Outcome Analysis in a Pediatric Referral Hospital. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*. 2020 Sep/Oct; 36(5): 478-480.
18. Shields CL, Shields JA. Conjunctival tumors in children. *Curr Opin Ophthalmol*. 2007 Sep; 18(5): 351-60.
19. Cui Y, Li Y, Hou Z, et al. Management of congenital microphthalmos and anophthalmos with orbital cyst. *J AAPOS*. 2019 Apr; 23(2): 92. e1-92.e6.