

AVALIAÇÃO DO TRATAMENTO DOS HEMANGIOMAS DA REGIÃO ORBITÁRIA

ALEXANDRE KATALINIC DUTRA

Dissertação apresentada à Fundação Antônio Prudente
para a obtenção do título de Mestre em Ciências.

Área de concentração: Oncologia

ORIENTADOR: PROF. DR.
ADEMAR LOPES

CO-ORIENTADOR: PROF. DR.
MAURO KAZUO IKEDA

São Paulo
2003

FICHA CATALOGRÁFICA

Preparada pela Biblioteca do Centro de Tratamento e Pesquisa
Hospital do Câncer A.C. Camargo

Dutra, Alexandre Katalinic

Avaliação do tratamento dos hemangiomas da região orbitária /

Alexandre Katalinic Dutra. -- São Paulo, 2003.

99p.

Dissertação(mestrado)-Fundação Antônio Prudente.

Curso de Pós-Graduação em Ciências-Área de concentração: Oncologia.

Orientador: Ademar Lopes.

Descritores: 1. HEMANGIOMA/tratamento. 2. ORBITA/tratamento.

DEDICATÓRIA

À minha família,

pela força da união, equilíbrio, estímulo, confiança a prosseguir no trabalho, estudo, tornando as obrigações motivos de felicidade e realização.

À minha esposa Marina,

que por ser tão especial, qualquer destaque de gratidão é pequeno, perto da imensa energia de vida que representa.

AGRADECIMENTOS

Mencionar nomes é uma árdua tarefa diante da grandeza recebida, desde gestos, conversas, ensinamentos, exemplos, sorrisos, prestação de serviços, favores e infinita paciência com o iniciante de uma jornada...

Ao Prof. Dr. Ademar Lopes, pela orientação e amizade. Sua confiança e estímulo foram primordiais para estes passos na carreira.

Ao Prof. Dr. Mauro Kazuo Ikeda, pela atenção e amizade. Sua presença em cada etapa do trabalho permitiu o andar correto da caminhada.

Ao Dr. José Hermílio Curado, pela dedicação e amizade. Seu exemplo, estímulo e profissionalismo iniciaram a construção do conhecimento ora explorado.

Ao Hospital do Câncer como instituição, meio de ensino e reunião de pessoas, profissionais, que geram trabalho, pesquisa e oportunidades de vida ajudando ao próximo.

A todos meus entes queridos, amigos, colegas de profissão, mesmo que hoje ausentes, já contribuíram com sua parcela de bondade na doação de afeto, palavras e idéias.

“A sabedoria, então, deve ser entre todas as formas de conhecimento, a mais perfeita. Daí se segue que o homem sábio não apenas terá o conhecimento do que decorre dos primeiros princípios, como também terá concepção verdadeira a respeito desses próprios princípios. Portanto, a sabedoria deve ser uma combinação da razão intuitiva com o conhecimento científico – uma ciência das coisas mais elevadas, isto é, a excelência que lhe é própria”.

“Além disso, em qualquer tipo de talento ou de arte, existem coisas que são necessárias serem conhecidas com antecipação, e costumes que são necessários contrair, para se ficar apto a realizar os trabalhos que querem; desse modo é evidente que os mesmos devem suceder com ações virtuosas.”

Aristóteles.

RESUMO

Dutra AK. **Avaliação do tratamento das anomalias vasculares da região orbitária.** São Paulo; 2003. [Tese de Mestrado-Fundação Antônio Prudente].

As anomalias vasculares agrupam os hemangiomas e as más-formações vasculares. Aos primeiros, associa-se a proliferação celular do endotélio como evento principal, as últimas são entendidas como desarranjos da formação vascular, erros na angiogênese. As anomalias vasculares da órbita são os tumores benignos mais freqüentes da região, configuram-se envolvendo diretamente e exclusivamente a região orbitária, ou, por extensão, contínuas com outras regiões da face. São tratadas de forma multidisciplinar e representam riscos para seqüelas e disfunções oculares ou outras estruturas da órbita. Exigem do corpo médico uma grande responsabilidade nas decisões, seja para condução clínica, ou cirúrgica. A órbita detém particularidades em relação às anomalias vasculares quer seja pela complexidade anatômica, quer seja pela dinâmica do desenvolvimento da face. Assim, a opção do tratamento requer cuidadosa análise de diversos fatores interagentes: idade, localização e extensão do comprometimento da órbita, natureza ou classificação da anomalia, fase clínica encontrada, interpretação dos exames de imagem, prejuízo visual e até mesmo puramente estético. Para este estudo, foi adotada a classificação clínica de Curado de 1992, que divide as anomalias em: Hemangioma Plano, Hemangioma Fragiforme, Hemangioma Tuberoso, Hemangioma Cavernoso, Linfangioma e Síndromes Hemangiomatosas. Foram analisados todos os pacientes portadores de anomalias vasculares da região orbitária, admitidos no Departamento de Cirurgia Plástica Reparadora e de Pediatria do Centro de Tratamento e Pesquisa do Hospital do Câncer, A. C. Camargo, da Fundação Antonio Prudente - São Paulo (SP), no período de janeiro de 1985 a julho de 2001. Em 169 pacientes foram analisadas as variáveis: demográficas, clínicas, específicas das anomalias vasculares da órbita, exames diagnósticos de imagens, complicações decorrentes da evolução natural, tratamentos, complicações dos tratamentos cirúrgicos e resultados. A média do seguimento ambulatorial dos pacientes foi de 58,6 meses (aproximadamente 5 anos), com mediana de 50,0 meses. Dos 169 pacientes estudados, 117 eram do sexo feminino e 52 do sexo masculino, em uma relação de 2,3:1. A maioria, 140 pacientes, era da raça branca. As anomalias vasculares se limitaram à pálpebra superior em 62 pacientes; em 39, à

inferior. Em 68 ocupavam tanto a superior quanto a inferior. Quanto à classificação, 23 eram Hemangiomas Planos (má-formações de capilares ou vênulas), pertencentes ou não a síndromes de Sturge-Weber, 108 Hemangiomas Fragiformes ou Tuberosos (hemangiomas), 19 Hemangiomas Cavernosos (má-formações venosa), 11 Linfangiomas (má-formações linfáticas), e 8 síndromes: 4 de PHACE, 2 de Dandy-Walker, 1 de Kasabach Merritt e 1 de Proteus. O diagnóstico foi mais freqüente nas faixas etárias de 1 a 6 meses -em 77 pacientes. Em 60 pacientes (35,5%), não foram necessários exames de imagem complementar à avaliação clínica. Entre os 109 restantes, encontrou-se a seguinte freqüência dos exames de imagem: radiografia simples - 86 (78,9%), tomografia computadorizada - 75 (68,8%), arteriografia seletiva - 15 (13,8%), cintilografia com hemácias marcadas - 13 (11,9%), ultra-sonografia - 9 (8,3%), e ressonância magnética - 6 (5,5%). As condutas dos 169 pacientes estudados foram divididas em: expectante – 59 (34,9%) pacientes; clínica e outras – 37 (21,9%); cirúrgica após a clínica e outras – 35 (20,7%) e cirúrgica – 38 (22,5%) pacientes. Os resultados foram categorizados em: 1 - os designados como recuperação anatômica e funcional total, com simetria das órbitas em 100 (59,2%) pacientes; 2 - os designados como recuperação anatômica e funcional parcial, com assimetria das órbitas em 69 (40,8%) pacientes. Apenas duas anomalias não obtiveram qualquer melhoria após o tratamento e foram incorporados como resultados parciais para análises estatísticas. Os melhores resultados ocorreram: no sexo feminino, na raça branca, nas faixas etárias de 1 a 12 meses, nas classificadas como Hemangiomas Tuberosos ou Fragiformes (hemangiomas), nas localizadas ou nas pálpebras superior ou inferior, mas não concomitantes; e, nas unilaterais não contíguas com outras regiões da face. Tanto as que puderam seguir conduta expectante, como as que seguiram apenas o tratamento clínico apresentaram maioria de resultados com completa restituição anatômica e funcional. Das que necessitaram de tratamento cirúrgico, precedido ou não de tratamento clínico, cerca da metade apresentou resultado de completa restituição anatômica e funcional.

SUMMARY

Dutra AK. **Avaliação do tratamento das anomalias vasculares da região orbitária** [Treatment evaluation in orbit vascular anomalies]. São Paulo; 2003. [Tese de Mestrado-Fundação Antônio Prudente].

Vascular anomalies comprehend hemangiomas and vascular malformations. Hemangiomas are associated with endotelial cellular divisions lesions, whilst malformations are understood as vascular estructural errors. Orbital vascular anomalies are the most frequent benign tumors of this region and may either involve directly and exclusively the orbit, or affect by extension other contiguous facial regions. They are treated in a multidisciplinary approach and bring potencial risks of ocular sequelae and malfunctions to other orbital structures, demanding an enormous responsibility from medical team in their decisions, either in the clinical or surgical treatment. The orbital vascular anomalies are particularly complex, both because of their anatomic details and the facial development aspects. Thus, treatment options require a careful analysis of several interactive factors: age, nature or classification, extension, localization, image findings, patient clinical conditions, damage to vision and even aesthetic problems. Curado's clinical classification was adopted for this study, dividing vascular anomalies into: Hemangioma Plano (capilar, venular vascular malformation), Hemangiomas Fragiforme e Tuberoso (hemangioma), Hemangioma Cavernoso (venous malformation), Linfangioma (lymphatic malformation) and syndromes. This study analyzes all patients with orbital vascular anomalies admitted to Pediatric and Plastic Divisions of Hospital do Câncer, A.C. Camargo, Fundação Antônio Prudente – São Paulo(SP) between January 1985 to July 2001. Several 169 patients variables were analyzed including: demographical, clinical, specific of vascular orbital anomalies, image exams, complications of the natural evolution, treatment options, surgical complications and results. The mean follow-up was 58,6 months (aproximately 5 years), with a median of 50,0 months. Of the 169 patients

studied, 117 were females and 52 males, in a 2,3:1 relation. The majority white - 140 patients. The vascular anomalies were limited to the superior eyelid in 62 patients and to the inferior eyelid in 39. They occupied both the superior and inferior eyelids in 68 patients. Regarding classification: 23 were Hemangiomas Planos belonging or not to Sturge-Weber syndromes, 108 Hemangiomas Fragiformes or Tuberosos, 19 Hemangiomas Cavernosos, 11 Linfangiomas and 8 syndromes – 4 of PHACE, 2 of Dandy-Walker, 1 of Kasabach Merritt and 1 of Proteus. A total of 77 patients (45,6%) were diagnosed between 1-6 months of age. In 60 (35,5%) patients no exams were need to complement clinical evaluation. In the other 109, frequency of image exams was: simple RX 86 (78,9%), CT 75 (68,8%), angiography 15 (13,8%), mTc99-labeled red cells 13 (11,9%), ultrasonography 9 (8,3%) and MRI 6 (5,5%). Treatment options of 169 patients were divided into: clinical observations – 59 (34,9%) patients, pharmacological and other treatment – 37 (21,9%) patients, surgical after pharmacological and other treatments – 35 (20,7%) patients and surgical – 38 (22,5%) patients. Results were categorized as: 1 – those described as a complete anatomical and functional recovery, with orbit symmetry 100 (59,2%) patients, and 2 – those described as partial anatomical and functional recovery, with orbit asymmetry – 69 (40,8%). Only two patients had no improvement after treatment and were assumed as parcial results to statistical analysis. The best results occurred on females, on whites, 1-12 months of age, with Hemangioma Fragiforme and Tuberoso, in superior or inferior eyelid localization and on those affecting only one side, with no extension to other face regions. Patients that could be just clinically observed or controlled with drugs had a complete anatomical and functional restoration in the majority of the patients. Those that needed surgical treatment, following or not pharmacological treatment, had a complete anatomical and functional restoration in approximately half of the patients.

LISTA DE FIGURAS

Figura 1	Anomalia vascular exclusiva de pálpebra superior direita em criança de 9 meses de idade	7
Figura 2	Criança aos 6 meses de idade com anomalia vascular da região orbitária esquerda e extensão para outras regiões da face	8
Figura 3	Hemangioma de órbita esquerda, em criança de 1 ano e 9 meses de idade, com comprometimento ocular	14
Figura 4	Má-formação vascular venosa e linfática, da órbita esquerda, em criança de 11 anos de idade, com comprometimento ocular	15
Figura 5	Paciente adulto, com Hemangioma Plano (má-formação vascular capilar) da órbita direita, associado a deformidades palpebrais e amaurose	17
Figura 6	Criança com 6 meses de idade apresentando Hemangioma Tuberoso, ulcerado com alterações oculares e palpebrais	18
Figura 7	Criança com 3 anos de idade apresentando Hemangioma Tuberoso da órbita direita, com Involução parcial, ptose palpebral, ambliopia e alterações dos cílios	19
Figura 8	Criança aos 2 anos de idade com má-formação vascular artério-venosa da órbita esquerda, associada a deformidades da pálpebra, expansão do conteúdo da órbita e ambliopia	20
Figura 9	Criança com 1 ano e 2 meses de idade, apresentando Linfangioma de órbita direita com exoftalmia súbita	22
Figura 10	Criança aos 7 anos de idade com síndrome de Sturge-Weber	23
Figura 11	Paciente de 6 meses de idade com Hemangioma Tuberoso de órbita esquerda e síndrome de PHACE	24
Figura 12	Paciente com 14 anos de idade apresentando anomalia vascular linfática de órbita esquerda	26

Figura 13	Cortes axiais, tomográficos revelam infiltração da anomalia vascular para toda a espessura da pálpebra esquerda, corpo adiposo da órbita e musculatura extrínseca ocular da paciente da figura anterior	27
Figura 14	Criança aos 3 meses de idade com anomalia vascular bilateral da órbita, e extensão para outras regiões da face	30
Figura 15	Criança da figura 14, aos 3 anos e 5 meses de idade após tratamento com interferon	30
Figura 16	Criança aos 2 anos 1 mês de idade com Hemangioma Tuberoso de pálpebra superior esquerda	33
Figura 17	Criança da figura 16, aos 4 anos e 6 meses de idade apresentando involução do Hemangioma Tuberoso	33
Figura 18	Criança de 5 meses de idade, com Hemangioma Tuberoso em órbita direita, contíguo para outras regiões da face e complicações oculares	35
Figura 19	Paciente aos 13 anos de idade apresentando infecção de má-formação vascular da órbita esquerda	37
Figura 20	Paciente adulto, com má-formação vascular, artério-venosa associada a deformidades ósseas, de partes moles e compressão ocular	39
Figura 21	Criança com 1 ano e 4 meses de idade, apresentando Hemangioma Tuberoso da órbita esquerda, após tratamento com radioterapia	40
Figura 22	Paciente da figura 21, aos 4 anos de idade, apresentando seqüelas de partes moles, alterações no desenvolvimento ósseo, amaurose e cicatrizes decorrentes da radioterapia para o Hemangioma Tuberoso	40
Figura 23	Criança com Hemangioma Tuberoso de órbita direita, aos 7 meses de idade, com ptose palpebral associada	47
Figuras 24 e 25	Resultado do tratamento cirúrgico, após o tratamento clínico, aos 4 anos e 4 meses de idade, com recuperação completa anatômica e funcional	47
Figura 26	Criança aos 3 anos e 10 meses de idade, com	

	Hemangioma Cavernoso da órbita direita associado a ptose palpebral e ambliopia	48
Figura 27	Criança da figura anterior aos 4 anos e 2 meses apresentando resultado parcial do tratamento cirúrgico, com ressecção completa do Hemangioma Cavernoso, mas com permanência de ptose palpebral, sem complicações oculares	48
Figura 28	Pré-operatório de paciente aos 4 anos de idade, apresentando seqüelas de partes moles, alterações no desenvolvimento ósseo, amaurose e cicatrizes decorrentes da radioterapia para o Hemangioma Tuberoso	49
Figura 29	Pós-operatório da mesma paciente acima, sem apresentar melhora aos 14 anos e 10 meses de idade	49
Figura 30	Percentagem das anomalias vasculares da órbita conforme o sexo	51
Figura 31	Percentagem da localização palpebral de 169 pacientes com anomalias vasculares da órbita	52
Figura 32	Percentagem da lateralidade de 169 pacientes com anomalias vasculares da órbita	52
Figura 33	Distribuição Percentual de 169 pacientes com anomalias vasculares da órbita	53
Figura 34	Frequência e distribuição percentual das faixas etárias do diagnóstico das anomalias vasculares da órbita	54
Figura 35	Frequência dos exames de imagem solicitados em 109 anomalias vasculares da órbita para auxílio diagnóstico, seguimento da evolução, avaliação de deformidades e planejamento do tratamento	55
Figura 36	Pré-operatório de paciente aos 2 anos e 8 meses de idade ao final do tratamento clínico, apresentando seqüelas cicatriciais, tumor fibroadiposo residual, ptose palpebral superior com ambliopia, e alterações do posicionamento ocular, cílios e ligamento palpebral inferior decorrentes de	

Figura 37

Pós-operatório da paciente da Figura 36 aos 3 anos e 11 meses de idade, com resultado parcial de ressecção do tumor residual e seqüelas cicatriciais, correção parcial da ptose palpebral superior, posicionamento do bulbo ocular, dos cílios e ligamento da pálpebra inferior

LISTA DE TABELAS

Tabela 1	Correlação entre as classificações das anomalias vasculares	12
Tabela 2	Variação das 169 anomalias vasculares da órbita conforme o sexo, raça e faixas etárias	54
Tabela 3	Frequência das complicações decorrentes da evolução natural de 169 anomalias vasculares da região orbitária.	56
Tabela 4	Características clínicas das 169 anomalias vasculares da órbita e conduta.	57
Tabela 5	Frequência e tipos de procedimentos cirúrgicos empregados em 73 anomalias vasculares da região orbitária.	59
Tabela 6	Frequência do número de cirurgias realizadas em 73 anomalias vasculares da região orbitária.	61
Tabela 7	Complicações de 114 cirurgias em anomalias vasculares da órbita.	62
Tabela 8	Frequência das alterações residuais das 114 cirurgias realizadas em 73 anomalias vasculares da região orbitária.	63
Tabela 9	Associação entre os resultados, variáveis clínicas e dos tratamentos para as anomalias vasculares da órbita.	65

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	1
2	OBJETIVOS	3
3	REVISÃO DE LITERATURA	4
3.1	Incidência	6
3.2	Definição	8
3.3	Considerações sobre a órbita	9
3.4	Classificação	10
3.4.1	Hemangiomas Planos (més-formações vasculares de capilares e vênulas)	15
3.4.2	Hemangiomas Fragiformes e Tuberosos (hemangiomas)	17
3.4.3	Hemangiomas Cavernosos e Linfangiomas (més-formações vasculares)	19
3.4.4	Síndromes hemangiomatosas	22
3.5	Exames de imagem	25
3.6	Tratamento	28
3.6.1	Tratamento dos Hemangiomas Planos (més-formações capilares)	31
3.6.2	Tratamento dos Hemangiomas Tuberosos e Fragiformes (hemangiomas)	32
3.6.3	Tratamento dos Hemangiomas Cavernosos e Linfangiomas (més-formações vasculares)	36
4	PACIENTES E MÉTODOS	41
4.1	Casuística	41
4.1.1	Crerérios de elegibilidade	41

4.1.2	Critérios de exclusão	41
4.2	Métodos	42
4.2.1	Dinâmica do atendimento dos pacientes	42
4.2.2	Variáveis estudadas	43
4.3	Análise estatística	50
5	RESULTADOS	51
6	DISCUSSÃO	67
7	CONCLUSÕES	86
8	REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	87

1 INTRODUÇÃO

As anomalias vasculares da órbita são comuns entre os tumores benignos desta região (GUNALP 1995), são tratados de forma multidisciplinar (BILYK et al. 1992) e representam riscos para seqüelas oculares e outras estruturas da órbita (STIGMAR et al. 1978; FLANAGAN 1979; HAIK et al. 1979; PLESNER-RASMUSSEN et al. 1983; RASMUSSEN et al. 1983). Exigem do corpo médico uma grande responsabilidade de decisões seja para condução clínica, ou cirúrgica. Para os familiares e pacientes, são transtornos difíceis de serem compreendidos uma vez que assumem proporções de tumores que deformam a face. Todos os envolvidos no tratamento são solicitados para uma dedicação extrema, e aceitação de resultados nem sempre plenos de restituição anatômica e funcional.

Para o entendimento do assunto, além da complexidade inerente ao estudo da anatomia e fisiologia da órbita, depara-se com a riqueza de termos da literatura, ora múltiplos para um mesmo tipo, ora conflitantes para as várias formas de anomalias vasculares da órbita. Ainda, a escassez de publicações de grandes centros que apresentem resultados com longos prazos de seguimento deixa dúvidas na compreensão e nas condutas.

Na dependência do tipo da anomalia vascular, seu surgimento pode ser notado logo nos primeiros meses de vida com expressão clínica plena, ou permanecer oculto sendo percebido tardiamente na fase adulta, necessitando de exames de imagem para diagnóstico.

Finalmente usando-se a citação de EDGERTON (1976): “o método ótimo de escolha para o tratamento de um dado hemangioma em consideração não depende somente da variedade específica do hemangioma, mas pode mudar de acordo com a extensão, idade do paciente e a localização anatômica exata” (p517).

O presente trabalho propõe um estudo das variáveis que influenciaram na decisão do tratamento e resultados das anomalias vasculares da órbita, atendidos no Centro de Tratamento e Pesquisa, Hospital do Câncer, A. C. Camargo, da Fundação Antonio Prudente, em São Paulo-SP, no período de janeiro de 1985 a julho de 2001.

2 OBJETIVOS

Avaliar as condutas terapêuticas e resultados de pacientes portadores de anomalias vasculares da órbita.

3 REVISÃO DE LITERATURA

Há muitos anos que são encontrados relatos sobre anomalias vasculares. Estas entendidas como qualquer alteração da anatomia vascular, congênita ou adquirida. As primeiras citações têm a conotação de **marcas do nascimento** e interpretadas como emoções maternas sofridas durante a gravidez. As emoções determinariam um impacto no feto que seriam transformadas em marcas na pele MULLIKEN (1988). Também seriam relacionadas à ingestão de frutas vermelhas pela grávida, ou desejos da grávida não atendidos por estas frutas. Ou mesmo, por outros estados emocionais súbitos que levariam a reação da grávida com as mãos à barriga, na situação da cabeça do feto, o que explicaria a maior frequência nesta localização. Tal impressão sobre o tema trouxe denominações derivadas do latim tais como: *macula materna* e *naevus maternus*. Os anos seguiram com grande riqueza de denominações imprecisas e baseadas na descrição do aspecto da anomalia. Somente em 1863, Virchow, citado por MULLIKEN e GLOWACKI (1982), descreveu estas manchas em categorias:

- 1) *angioma simplex*;
- 2) *angioma cavernosum*;
- 3) *angioma racemosum*.

Em 1907, Albrecht, citado por MULLIKEN e GLOWACKI (1982), designou como hamartoma, do grego *hamartia*, a proliferação de células benignas, com origens no desenvolvimento, tais como a neurofibromatose. Desta forma, hemangiomas passaram a ser compreendidos por uma definição

muito abrangente de proliferação de células normalmente presentes em um tecido. Em 1919, surge o termo **hemangioma** idealizado por Fraser, citado por MULLIKEN (1988). Do sufixo grego *-oma* para definir aumento de volume ou tumor. Em 1929, Pulford, citado por MULLIKEN (1988), refere-se aos hemangiomas como uma proliferação de células endoteliais.

Na prática pediátrica, as anomalias vasculares foram muito comuns, referidas sem especificação como **manchas de nascença ou hemangiomas**. Desde então, este termo popularizou-se e englobou um grande grupo de anomalias vasculares. Como com frequência manchas ou tumores vasculares com aspectos similares apresentem etiologias e comportamentos clínicos díspares, a terminologia tornou-se confusa. Esta imprecisão da terminologia foi responsável por diagnóstico incorreto, tratamento desprovido de lógica e pesquisa destituída de razões. Além disso, a comunicação interdisciplinar foi dominada por divergências de entendimentos nas várias especialidades envolvidas.

Somente com estudos histopatológicos mais recentes, a partir da década de oitenta, as anomalias vasculares foram, com mais critérios, classificadas e revisadas por MULLIKEN (1988). Em geral, são pequenas manchas ou tumores observados no período neonatal, assintomáticos e sujeitos à regressão espontânea (LISTER et al. 1938; ANDERSON 1951; BOWERS et al. 1960; WILLIAMS 1980). São referidos como tumores vasculares benignos, lesões vasculares cutâneas ou angiodisplasias (WILLIAMS 1980; MULLIKEN 1988; CURADO e COSTA 1998).

Atualmente a angiogênese é o evento central de um processo complexo com fatores promotores e inibidores, presentes na reprodução, processos inflamatórios, e na cicatrização de feridas. Muito mais que um mero processo passivo de vasodilatação inflamatória reflexa, em vasos preexistentes, como resposta a metabólitos tumorais, surge a idéia de que sinais químicos da célula tumoral promovessem uma participação ativa das células endoteliais. Estes sinais químicos passam a ser definidos como mediadores, ou fatores da angiogênese alterando o ciclo celular da célula do endotélio (FOLKMAN 1974). Dentre as dezenas de proteínas angiogênicas já descritas, duas estão envolvidas nos hemangiomas: (bFGF) forma básica do fator de crescimento dos fibroblastos [*basic fibroblast growth factor*] e (VEGF) fator de crescimento vascular endotelial [*vascular endothelial growth factor*]. Mas, as razões da gênese das anomalias vasculares permanecem não conhecidas totalmente, apesar de extensas publicações sobre o assunto (FOLKMAN 1984; WISNICKI 1984; EZEKOWITZ et al. 1992; KUSHNER 2000).

3.1 INCIDÊNCIA

Conjuntamente com as lesões pigmentadas, as anomalias vasculares estão presentes em uma frequência de um em cada três neonatos (FISHMAN e MULLIKEN 1998). No período neonatal, varia de 0,8 a 3,0% segundo revisões em literatura, conforme a localização e grupos étnicos estudados (BOWERS et al. 1960; JACOBS e WALTON 1976; MULLIKEN 1988). Aumenta para 10 a 12% em crianças até um ano de idade, já que podem não ser reconhecidas no

período neonatal (JACOBS e WALTON 1976). São mais comuns em brancos que negros, e no sexo feminino que no masculino e em prematuros com peso menor que um quilograma. São únicas em 80% das vezes e múltiplas em 20% (MARGILETH e MUSELES 1965). São distribuídas anatomicamente nas seguintes regiões: cabeça em cerca de 60%, tronco 25%, extremidades 15%; e, mais de um segmento anatômico em cerca de 20% dos casos (MULLIKEN 1988). No hospital do Câncer, a frequência envolvendo a cabeça foi de 71,6% (CAMPOS 2000b).

Na órbita, as anomalias vasculares são os tumores benignos mais freqüentes (HAIK 1979; GUNALP e GUNDUZ 1995; KUSHNER 2000), configuram-se envolvendo diretamente e exclusivamente a região orbitária, ou, por extensão, contínuas com outras regiões da face (Figuras 1 e 2).

Não autorizada a publicação da imagem

Figura 1 - Anomalia vascular exclusiva de pálpebra superior direita em criança de 9 meses de idade.

Não autorizada a publicação da imagem

Figura 2 - Criança aos 6 meses de idade com anomalia vascular da região orbitária esquerda e extensão para outras regiões da face.

3.2 DEFINIÇÃO

As anomalias vasculares agrupam os hemangiomas e as más-formações vasculares. Aos primeiros, associa-se a proliferação celular do endotélio ao evento principal, conforme referido por MULLIKEN e GLOWACKI (1982). As últimas são entendidas como desarranjos da formação vascular, erros na angiogênese. Em um sentido mais amplo, por uso na prática médica e em publicações, o termo hemangioma englobou várias más-formações vasculares. É necessária uma análise cuidadosa de como as denominações foram utilizadas em cada estudo. Neste âmbito, uma classificação das anomalias se faz necessária para correlacionar achados clínicos às modificações morfológicas (MULLIKEN 1988; CURADO e COSTA 1998). Embora não haja uma

classificação universal, a sua importância deve ser encontrada na fácil aplicação clínica e na orientação do tratamento adequado a ser implementado. Como o tratamento varia desde uma conduta puramente expectante até ao cirúrgico, a classificação tem uma grande responsabilidade.

3.3 CONSIDERAÇÕES SOBRE A ÓRBITA

A órbita detém particularidades em relação às anomalias vasculares quer seja pela complexidade anatômica, quer seja pela dinâmica do desenvolvimento. Pela anatomia, o órgão da visão em seus componentes oculares e extra-oculares pode sofrer prejuízos variáveis: na movimentação das pálpebras, no posicionamento dos cílios, na movimentação e posicionamento ocular, na pressão intra-ocular, e ósseos. Na embriologia, e mesmo após o nascimento, as modificações do crescimento, do desenvolvimento da órbita e do crânio são sujeitas a distorções, com riscos para funcionalidade do aparelho visual. Deste modo, os pacientes são assistidos por equipes interdisciplinares sem limites precisos entre o tratamento cirúrgico e o clínico (PASYK et al. 1984; TAN et al. 1987; BILYK et al. 1992; ROOTMAN et al. 1992; CHAR 1993). As indicações cirúrgicas são controversas quanto a: idade, tipo, localização da anomalia, interpretação dos exames de imagens, dependência da resposta do tratamento clínico e complicações decorrentes (PERTUISET e ARON-ROSA 1975; LEONE 1979; HEESEN et al. 1988; KRASTINOVA-LOLOV e RODDI 1989; MISSORI et al. 1994; WALKER et al. 1994; ACCIARRI et al. 1995; KERSTEN e KULWIN 1995; THERIAULT e CODERE 1996; BILANIUK 1999; MAUS e GOLDMAN 1999; THORN-

KANY et al. 1999). São discutíveis também as freqüências das alterações que ocorrem durante evolução natural das anomalias vasculares na órbita, as drogas para o tratamento clínico e os resultados do tratamento cirúrgico (FLANAGAN 1979; GROE 1979; HAIK e JAKOBIEC 1979; BROWN e HUFFAKER 1982; KUSHNER 1985; SHIELDS et al. 1987; MCEACHREN et al. 2000). Assim, a indicação do tratamento cirúrgico relaciona-se a seqüelas palpebrais, oculares e ao prejuízo da visão (ROBB 1977; PLESNER-RASMUSSEN et al. 1983; PETRELLI et al. 1980;; HENDERSON et al. 1990; ORCUTT et al. 1991; ALDAVE et al. 1999; O'MAHONY e O'NEILL 1999). Mesmo na opção do tratamento cirúrgico ainda são diversas as vias de acesso por craniotomias, MAUS e GOLDMAN (1999), orbitotomias, osteotomias, DAILEY et al. (1998), transconjuntivais, HASSLER et al. (1994), endoscópicas transnasais; HERMAN et al. (1999), ou por “cryoextraction”, LOEWENSTEIN et al. (1993) ou outros refinamentos técnicos, THERIAULT e CODERE (1996).

3.4 CLASSIFICAÇÃO

De longo passado, as anomalias vasculares são classificadas por vários critérios. Dupuytren, citado por MULLIKEN e GLOWACKI (1982), denominou-as como tumores eréteis [*erectile tumors*]. Virchow considerou a arquitetura dos canais vasculares para a classificação. Wegner, citado por MULLIKEN e GLOWACKI (1982), propôs uma classificação semelhante à da Virchow para as anomalias linfáticas: [*lymphangioma simplex, cavernosum e cystoides*]. Stout e Lattes, citado por MULLIKEN e GLOWACKI (1982), conceberam critérios histopatológicos para a classificação dividindo-as em

angiomatoses congênitas e adquiridas. Apesar desta diversidade de classificações conhecidas, poucas foram as que trouxeram contribuições para o entendimento das anomalias vasculares. Duas classificações resistiram pela prática do uso e acúmulo de conhecimentos: a classificação biológica, MULLIKEN e GLOWACKI (1982) e a classificação de Curado (CURADO 1992).

A **classificação biológica** (concebida tanto pela histopatologia, como pelo comportamento clínico) de 1982 divide as anomalias vasculares em: **hemangiomas** e **más-formações vasculares**. Os hemangiomas são lesões advindas de proliferação, ou melhor, de elevada taxa de mitoses das células endoteliais. As más-formações vasculares são as decorrentes dos defeitos da formação vascular, da angiogênese, e são divididas conforme o componente vascular comprometido em: capilar, venosa, arterial, linfática e combinada.

A **classificação clínica de Curado**, posteriormente modificada por CAMPOS (2000a) foi muito difundida no Brasil e modelo para diversos registros em prontuário, inclusive no Hospital do Câncer. Como se trata de uma classificação clínica padronizada, correlaciona-se perfeitamente a outras classificações já publicadas, inclusive à classificação biológica. Assim, na classificação de Curado, **Hemangioma Plano** corresponde a **má-formação vascular de capilar e de vênulas** da classificação biológica. Os **Hemangiomas Tuberosos** e **Fragiformes** da classificação de Curado são entendidos como **hemangiomas**, ou lesões proliferativas da classificação biológica (CURADO 1992). O **Hemangioma Cavernoso** referido na classificação de Curado associa-se à **má-formação vascular venosa**, ou de

predominância venosa, podendo conter também componente arterial. O **Linfangioma** na classificação de Curado é **má-formação linfática** na classificação biológica; e, os **Hemangiomas Mistos** correlacionam-se às **más-formações combinadas**. As **Síndromes Hemangiomatosas** reúnem hemangiomas e más-formações vasculares. A síntese desta correlação encontra-se na Tabela 1.

Tabela 1 - Correlação entre as classificações das anomalias vasculares.

Classificação clínica de Curado (CAMPOS 2000a)	Classificação biológica de Mulliken e Glowacki (MULLIKEN e GLOWACKI 1982)
Hemangioma Plano	Má-formação vascular de capilar e vênulas
Hemangioma Fragiforme	Hemangioma
Hemangioma Tuberoso	Hemangioma
Hemangioma Cavernoso	Má-formação vascular venosa
Linfangioma	Má-formação vascular linfática
Hemangioma Misto	Má-formação vascular combinada
Síndromes Hemangiomatosas	Má-formação vascular e hemangioma

Certamente o limite entre estes grupos não é preciso, com anomalias que possam reunir elementos concomitantes em dois ou mais tipos. Mas, na grande maioria dos casos a classificação é precisamente empregada.

Os **hemangiomas**, como conceituados na classificação biológica, decorrem da proliferação das células endoteliais vasculares. São os tumores benignos mais freqüentes da infância (JACOBS e WALTON 1976; MULLIKEN 1988). Têm incidência que varia de 1 a 3% na infância, sendo que aumenta para até 12% nos prematuros com peso inferior a 1000g. Podem estar clinicamente presentes desde o nascimento na forma de manchas variando no espectro de cores do róseo ao vermelho. Podem não ser percebidos no recém-

nascido, para então nas primeiras três semanas de vida tornarem-se volumosos, protuberantes, com uma cor vermelha intensa (Figura 3). Evoluem para uma fase dita evolutiva, com duração de aproximadamente oito meses e após uma fase estacionária ingressam na fase de involução, que é lenta, com uma duração de aproximadamente oito anos. São mais freqüentes no sexo feminino (JACOBS e WALTON 1976; MULLIKEN 1988). A histologia demonstra na fase evolutiva, proliferativa: numerosos mastócitos, figuras mitóticas, vasos desprovidos de luzes, uma massa de células endoteliais, como em um sincício, e pericitos que expressam para o marcador imunohistoquímico Ki-67. O antígeno nuclear Ki-67 é presente em células em proliferação conforme descrição de Gerdes (1983). Caracteristicamente ainda na fase evolutiva, as células endoteliais são marcadas por GLUT1. GLUT1, sigla de proteína transportadora de glicose tipo eritrócito [*erythrocyte-type glucose transporter protein*] é um marcador imunohistoquímico específico de células endoteliais em hemangiomas (NORTH et al. 2000). Na fase involutiva há um incremento de corpos apoptóticos, redução no número de mastócitos; redução da massa de células endoteliais com substituição por tecido fibroadiposo, organizado em lóbulos, vasos com paredes espessadas, irregulares e presença de luzes (MULLIKEN e GLOWACKI 1982).

Já as **más-formações vasculares** da classificação biológica são presentes ao nascimento, não apresentam evolução por proliferação celular, não apresentam involução, podem configurar-se com fístulas e expandem-se proporcionalmente ao crescimento e desenvolvimento do segmento envolvido. Não demonstram a mesma incidência preferencial no sexo feminino quando

comparadas aos hemangiomas. Não apresentam distribuição regional tão definida, são insidiosas, apresentam evolução clínica variável conforme a natureza venosa, arterial, ou linfática envolvida (Figura 4). São raras se exclusivamente dos ossos da órbita, com sinais e sintomas variáveis conforme casos reportados (TANG CHEN et al. 1991). A histologia, conforme MULLIKEN e GLOWACKI (1982) caracteriza-se por ectasias vasculares delimitadas por células endoteliais delgadas, compondo paredes sem musculatura lisa típica, figuras mitóticas raras, e pericitos com ausência de expressão para o marcador imunohistoquímico Ki-67. Especificamente, as células endoteliais não são marcadas para o GLUT1 (NORTH et al. 2000).

Não autorizada a publicação da imagem

Figura 3 - Hemangioma de órbita esquerda, em criança de 1 ano e 9 meses de idade, com comprometimento ocular.

Não autorizada a publicação da imagem

Figura 4 – Má-formação vascular venosa e linfática, da órbita esquerda, em criança de 11 anos de idade, com comprometimento ocular.

3.4.1 Hemangiomas Planos (má-formações vasculares de capilares e vênulas).

São também conhecidos clinicamente como manchas em vinho do porto [*port-wine stains*], manchas com cor de salmão [*salmon patch*] e nevo vermelho [*naevus flammeus*]. Em nosso meio, são divulgados como **Hemangiomas Planos** na classificação clínica de Curado.

Os Hemangiomas Planos apresentam-se clinicamente como manchas avermelhadas que variam em cor do róseo ao vinho, estão presentes ao

nascimento e persistem durante toda a vida. No decorrer dos anos de evolução, em geral na segunda década de vida, formam-se nodulações na pele hemangiomatosa que são descritas como granulomas piogênicos (MULLIKEN 1988; CURADO e COSTA 1998).

A principal alteração das más-formações vasculares capilares encontra-se no aumento da rede capilar dérmica na área da mancha hemangiomatosa. A rede capilar anormalmente mais densa, quando superficial determina uma mancha vermelha clara e quando profunda, vermelha escura, cor de vinho ao exame físico da região.

Na órbita, as estruturas anatômicas envolvidas sofrem aumento progressivo de volume, que determinam deformidades por assimetrias e megalias (HAIK et al. 1979).

Nas pálpebras, os hemangiomas planos deformam desde planos anatômicos únicos, até toda a espessura da pálpebra determinando: ptoses variadas, espessamentos de partes moles, modificações nas fixações dos ligamentos palpebrais e na abertura da rima palpebral (Figura 5).

No corpo adiposo da órbita, esta angiodisplasia aumenta seu volume provocando deslocamentos do bulbo ocular ou, ainda, paresias da musculatura extrínseca ocular. São freqüentes alterações vasculares oculares associadas ao glaucoma.

Não autorizada a publicação da imagem

Figura 5 - Paciente adulto, com Hemangioma Plano (má-formação vascular capilar) da órbita direita, associado a deformidades palpebrais e amaurose.

3.4.2 Hemangiomas Fragiformes e Tuberosos (hemangiomas).

São também conhecidos como hemangiomas capilares, proliferativos, hemangiomas da infância ou juvenis. Na classificação de Curado são os **Hemangiomas Fragiformes e Tuberosos**. Em geral não estão presentes ao nascimento, mas mostram-se como pontos vermelhos na cutis. Durante as três primeiras semanas de vida, estes pontos evoluem para tumores protuberantes, superfície com túberos, de consistências firmes, superfícies brilhantes, e podem

ocorrer feridas na área central. As feridas por sua vez podem sangrar, ser infectadas por contaminação das necroses centrais, e resultar com as subseqüentes seqüelas cicatriciais (Figura 6). Comparáveis a outros tumores, apresentam massa e volume; portanto, a região envolvida é passível de ser comprimida.

Não autorizada a publicação da imagem

Figura 6 - Criança com 6 meses de idade apresentando Hemangioma Tuberoso, ulcerado com alterações oculares e palpebrais.

Estas características, são devidas a uma proliferação endotelial anormalmente aumentada tornando-os uma massa de vasos angiodisplásicos. Esta fase proliferativa, conhecida como evolutiva dura até cerca de 6 a 8 meses quando então diminuem a velocidade das mitoses endoteliais e passam a seguir uma fase estacionária que dura por volta de 4 a 6 meses. Ao término da fase estacionária as crianças apresentam aproximadamente 1 ano de idade. Segue-se então, uma longa fase de involução, que pode durar até os 8 anos de idade. Entre o primeiro e o segundo ano de vida ocorre uma involução com redução

de cerca de 50% do volume inicial, porém os restantes 50% envolvem bem mais lentamente no restante da fase involutiva. Mesmo após a involução, estruturas anatômicas envolvidas podem restar alteradas ou assimétricas em relação às regiões normais, com prejuízo funcional dos órgãos envolvidos (Figura 7).

Não autorizada a publicação da imagem

Figura 7 - Criança com 3 anos de idade apresentando Hemangioma Tuberoso da órbita direita, com involução parcial, ptose palpebral, ambliopia e alterações dos cílios.

3.4.3 Hemangiomas Cavernosos e Linfangiomas (més-formações vasculares).

As **més-formações vasculares venosas** ou varicosas com baixo fluxo são designadas também como **Hemangiomas Cavernosos** na classificação de Curado. As **més-formações vasculares arteriais**, com dilatações vasculares e fístulas são entendidas como de alto fluxo. As **més-formações linfáticas** são também descritas como **Linfangiomas**.

As más-formações vasculares venosas clinicamente exibem manchas púrpuras escuras ao nascimento quando superficiais. Quando profundas, envolvem a pele por contigüidade e podem passar despercebidas até a idade adulta. São compostas por vasos venosos dilatados que aumentam progressiva e lentamente de calibre com o desenvolvimento e crescimento da criança. Estas dilatações venosas não regridem. Nas regiões infiltradas, ocorrem deformidades tanto de partes moles como ósseas que vão desde reabsorções até neoformações com calcificações (BOYD et al. 1984). As deformações interferem na função dos órgãos acometidos e determinam mudanças estéticas (Figura 8).

Não autorizada a publicação da imagem

Figura 8 - Criança aos 2 anos de idade com má-formação vascular artério-venosa da órbita esquerda, associada a deformidades da pálpebra, expansão do conteúdo da órbita e ambliopia.

A predominância venosa é confluyente para lagos venosos de baixa pressão, que se enchem e se esvaziam conforme as posições ortostáticas da cabeça e são passíveis de compressão digital.

Nas más-formações vasculares com predominância arterial, concorrem as fístulas. A pele da região tem cor vermelha, que não deprime tão facilmente às compressões digitais, podendo perceber-se inclusive pulsações anormalmente mais fortes ou frêmitos.

As más-formações linfáticas são presentes ao nascimento. A evolução progressiva com infiltração dos tecidos vizinhos e aumento do tamanho é a mais usual. Tanto, a proliferação dos vasos linfáticos, como a dilatação vascular linfática concorre para a gênese do tumor.

Como destacado por alguns autores, KATZ et al. (1998), é comum que as más-formações vasculares da órbita reúnam uma combinação dos componentes vasculares, são as **más-formações combinadas**: artério-venosas ou veno-linfáticas. A identificação do componente predominante tem importância terapêutica. Eventualmente, as anomalias vasculares são compostas por partes de má-formação vascular e partes proliferativas, típicas dos hemangiomas. Estes hemangiomas são assim referidos como **Hemangiomas Mistos**.

Na órbita, as más-formações vasculares infiltram planos superficiais e profundos. Os planos infiltrados são passíveis de grandes modificações anatômicas e funcionais inerentes ao aumento dos volumes com incrementos do conteúdo orbitário e implicações oculares. A pele da pálpebra quando espessada impõe limitações estéticas, ptoses palpebrais de graus variáveis, até a incapacidade total de abertura da rima palpebral. Os músculos extrínsecos oculares comprometidos têm paresias variadas com subseqüentes más definições de foco. Cronicamente, o comprometimento ocular causa a

amaurose do lado afetado. Ainda, as más-formações vasculares são sujeitas a sangramentos intra-oculares ou retrobulbares com graves implicações visuais, exoftalmia súbita (Figura 9), glaucoma e amaurose (ZENOBII et al. 1984; KREMER et al. 1987).

Não autorizada a publicação da imagem

Figura 9 - Criança com 1 ano e 2 meses de idade, apresentando Linfangioma de órbita direita com exoftalmia súbita.

3.4.4 Síndromes hemangiomatosas

As anomalias vasculares se associam a outras más-formações de outros tecidos compondo síndromes dismórficas. Particularmente algumas envolvem a região orbitária.

Síndrome de Sturge-Weber caracteriza-se por: Hemangioma Plano (má-formação vascular capilar) na região orbitária e outros territórios da divisão do nervo trigêmeo, alterações vasculares intracranianas na leptomeninge ou coróide, oculares ipsilaterais com glaucoma e anomalias vasculares da esclera e da corióide (Figura 10). De uma forma geral, quanto mais extensa a anomalia vascular na face, maior a chance de ocorrer a

síndrome (ENJOLRAS et al. 1985). As anomalias vasculares intracranianas podem determinar convulsões durante a infância. As manifestações oculares estão presentes em aproximadamente um terço dos pacientes síndrômicos. O aumento da vascularização da corióide predispõe ao descolamento de retina. Existem formas incompletas.

Não autorizada a publicação da imagem

Figura 10 - Criança aos 7 anos de idade com síndrome de Sturge-Weber.

Na **Síndrome de Proteus** encontram-se: distúrbios variados do crescimento com assimetrias e tumores hamartóides. Os tumores hamartóides deformam partes moles e ossos. Ocorrem modificações cranianas e outras do esqueleto com macrocrânio, com gigantismo de extremidades, anomalias vasculares cutâneas e anormalidades viscerais. As más-formações vasculares capilares, venosas e linfáticas associadas são as mais freqüentes.

A **Síndrome de PHACE**, sigla para má-formação da fossa posterior, hemangioma, anomalias arteriais, coarctação da aorta, deformidades cardíacas e anomalias do bulbo ocular [*Posterior fossa malformation, Hemangiomas, Arterial anomalies, Coarctation of the aorta and cardiac defects, and Eye*

anomalies] reúne ao hemangioma geralmente Tuberoso: diversas alterações cutâneas, oculares, do sistema nervoso central, cardíacas e da aorta (FRIEDE et al. 1996). A microoftalmia, catarata e anomalias retinianas são as mais frequentes. Os hemangiomas são as anomalias vasculares mais relacionados á síndrome com predominância do sexo feminino (Figura 11).

Não autorizada a publicação da imagem

Figura 11 - Paciente de 6 meses de idade com Hemangioma Tuberoso de órbita esquerda e síndrome de PHACE.

A síndrome de **Kasabach Merritt** raramente associa-se aos Hemangiomas Tuberosos da órbita. Esta síndrome foi descrita em 1940 e é caracterizada por coagulopatia secundária a distúrbio da agregação de plaquetas e do fibrinogênio com consumo dos fatores de coagulação. A síndrome determina um quadro clínico de trombocitopenia grave, com riscos de sangramentos sistêmicos e choque hipovolêmico.

Igualmente, são raras as anomalias de sistema nervoso central em conjunto com Hemangiomas Tuberosos da órbita, determinando retardos do desenvolvimento psico-motor e definindo síndromes como a conhecida por cistos de **Dandy-Walker**. Esta mal-formação da fossa posterior é caracterizada

por uma hidrocefalia variável quanto à gravidade, determinada por obstrução ou atresia das vias de drenagens do quarto ventrículo, que se torna um cisto.

Várias outras síndromes, como a síndrome de **Maffucci** descrita em 1881, mais comuns em outras regiões, tais como as mãos, excepcionalmente estão associadas às anomalias vasculares da órbita (Johnson et al 1990). Nesta síndrome rara, de causa não conhecida, ocorrem deformidades múltiplas ósseas e cartilaginosas que são associadas às más-formações vasculares. Caracteriza-se por massas de cartilagens ossificadas (encondromatose), tais como a ossificação das metáfises de ossos dos membros que crescem de forma irregular (discondroplasias).

3.5 EXAMES DE IMAGEM

Os exames de imagem são auxiliares para elaborar o diagnóstico, avaliar a extensão da anomalia vascular, além de monitorar a evolução clínica de expansão, regressão ou resposta ao tratamento. A seleção para o exame apropriado depende do tipo de anomalia em estudo, das estruturas da órbita a serem avaliadas e do tratamento proposto. A frequência destes exames é também variável conforme preferências dos centros de tratamento. Os mais citados são: a ressonância magnética contrastada, tomografia computadorizada contrastada (Figuras 12 e 13), ultra-sonografia, arteriografia e cintilografia com hemácias marcadas. O diagnóstico diferencial entre os vários tipos de tumores da órbita é corretamente conduzido em mais de 95% com exames não invasivos (CHAR 1993). Ainda com relação ao diagnóstico diferencial, é possível a estratificação das hipóteses conforme as idades (CHAR 1993). Nas

crianças menores de 3 anos de idade, as anomalias vasculares são diferenciadas de: leucemias, neuroblastomas, metástases, rabdomiossarcomas, cistos dermóides, meningoceles, teratomas e retinoblastomas. Na faixa etária dos 3, aos 15 anos de idade o diagnóstico diferencial se faz com: cistos dermóides, processos inflamatórios, rabdomiossarcomas, linfomas, gliomas do nervo ótico e histiocitose.

Não autorizada a publicação da imagem

Figura 12 - Paciente com 14 anos de idade apresentando anomalia vascular linfática de órbita esquerda.

Nos adultos, para o diagnóstico diferencial, considera-se: distúrbios endócrinos, processos inflamatórios, cistos dermóides, neoplasias benignas do tecido conjuntivo e neoplasias malignas, carcinomas, sarcomas e meningiomas do nervo ótico. Em raros casos as anomalias vasculares são bilaterais e múltiplas (OHBAYASHI et al. 1988).

Não autorizada a publicação da imagem

Figura 13 - Cortes axiais, tomográficos revelam infiltração da anomalia vascular para toda a espessura da pálpebra esquerda, corpo adiposo da órbita e musculatura extrínseca ocular da paciente da Figura 12.

3.6 TRATAMENTO

O tratamento das anomalias vasculares passou por diversas fases. Nos períodos de 1940 a 1950 as terapêuticas de eleição eram a excisão cirúrgica e a radioterapia. As seqüelas de ambas acumuladas nos anos seguintes somadas aos conhecimentos da involução natural dos hemangiomas mudaram a conduta para uma proposta não intervencionista, muito mais baseada apenas na observação [*primum non nocere*]. Desde LISTER (1938) em sua primeira publicação, vários outros autores reforçaram e apresentaram suas experiências com esta tendência nas décadas seguintes. (BOWERS et al. 1960; MARGILETH e MUSELES 1965; EDGERTON 1976; HAIK et al. 1979; MULLIKEN 1988; CURADO e COSTA 1998). Nos últimos anos, entretanto, à luz de recursos cirúrgicos mais modernos, com descobertas de novas drogas de efeitos na angiogênese, com fontes alternativas de energia como o laser, com a possibilidade dos exames de imagem por artério-venografias associados a embolização, com agentes esclerosantes e outros, despertaram-se nas várias especialidades, dúvidas quanto às indicações e ao momento mais oportuno para o emprego destas novas modalidades terapêuticas. Os últimos vinte anos foram ricos em publicações com questionamentos, em situações particulares, quanto à atitude apenas passiva da equipe médica perante aos hemangiomas: acarretaria mais seqüelas que a intervenção precoce? Revisões nas várias regiões da face, com ênfase na órbita constataram que as controvérsias permanecem (DROLET et al. 1999). Não há uma terapêutica universal. Ao contrário, deve ser individualizada para cada tipo, tamanho e localização de anomalia vascular.

Mais ainda, deve considerar fatores biológicos únicos tais como a “resposta” do hemangioma frente às drogas para cada caso. Didaticamente, o tratamento pode ser dividido em: conduta expectante, clínico, cirúrgico e outros (radioterapia, crioterapia, esclerose, embolização e laser). De uma forma geral, anomalias vasculares de pequenas proporções, sujeitas à involução, sem repercussões funcionais podem ser apenas seguidas no ambulatório, de forma expectante portanto. Tal postura não significa ausência de tratamento, mas sim, ênfase em orientações, cuidados, informações, exames físicos e de imagem para as avaliações da evolução. O tratamento clínico (terapia farmacológica) seria cogitado nas situações de anomalias que assumissem proporções alarmantes (ENJOLRAS et al. 1990) [*alarming hemangiomas*]: com distorções anatômicas, e obstruções de vias vitais, privações funcionais e seqüelas (Figuras 14 e 15).

Não autorizada a publicação da imagem

Figura 14 - Criança aos 3 meses de idade com anomalia vascular bilateral da órbita, e extensão para outras regiões da face.

Não autorizada a publicação da imagem

Figura 15 - Criança da figura 14, aos 3 anos e 5 meses de idade após tratamento com interferon.

O tratamento cirúrgico, finalmente, seria a conduta a ser firmada em quadros de anomalias bem delimitadas, que não respondessem ao tratamento clínico, ou mesmo nas seqüelas, obviamente considerando riscos e benefícios (CAMPOS e CURADO 1999; DUTRA e CURADO 2002).

O aforismo, qualquer anomalia vascular da órbita deve ser apreciado como de risco para a visão binocular é atual, e o melhor tratamento ainda discutível. Mais palpitante são as exigências de tratamentos com resultados também compromissados com a estética e a integração dos pacientes em uma sociedade cada vez mais seletiva.

3.6.1 Tratamento dos Hemangiomas Planos (més-formações capilares).

O plexo anômalo vascular da derme na área das manchas avermelhadas na pele tem como modalidade terapêutica mais atual o laser (ACHAUER e VANDERKAM 1991; VEDUNG e ATTERHEM 1992; WANER et al. 1994; OHSHIRO et al. 1995). Neste campo, a energia mais apropriada tem sido empregada sob a forma colorida e de pulsos (GOLDMAN e FITZPATRICK 1990; HOLY e GERONEMUS 1992; ESPARZA-RUIZ et al. 1993; GERONEMUS 1993; GOLDMAN et al. 1993; LISA e GERONEMUS 1993; ASHINOFF e GERONEMUS 1991; SCHEEPERS e QUABA 1995).

Já as alterações de partes moles representadas por nodulações, granulomas piogênicos ou outros espessamentos subcutâneos são indicações de ressecções cirúrgicas com o intuito de corrigir alterações quanto ao relevo da superfície da órbita. Como são sujeitas a traumas, sangramentos, ferimentos e infecções associadas, as ressecções cirúrgicas teriam também o propósito de evitar tais complicações. Igualmente, as deformidades por crescimento anômalo que implicam em megalias com assimetrias de partes moles e ósseas descritas por WILLIAMS (1979) e BOYD et al. (1984) são indicações para correções de ptoses palpebrais, de fixação dos ligamentos palpebrais e para

osteotomias de aprimoramento do contorno, e função da região infiltrada. Muitas vezes o tratamento cirúrgico é realizado em etapas, com ressecções parceladas, e redução do conteúdo orbitário.

3.6.2 Tratamento dos Hemangiomas Tuberosos e Fragiformes (hemangiomas).

Os hemangiomas são, a princípio, de seguimento clínico, uma vez que seguem as fases de evolução e de involução. Tal conduta se respalda na constatação de que as tentativas de ressecções de hemangiomas de grandes proporções em evolução redundam em falhas teciduais graves, com seqüelas de difícil correção; por conseguinte, casos clinicamente controlados deveriam aguardar a fase involutiva (Figuras 16 e 17).

Figura 16 - Criança aos 2 anos 1 mês de idade com Hemangioma Tuberoso de pálpebra superior esquerda.

Não autorizada a publicação da imagem

Figura 17 - Criança da figura 16, aos 4 anos e 6 meses de idade apresentando involução do Hemangioma Tuberoso.

Na órbita, os hemangiomas infiltram não só as pálpebras (desde a pele até toda a sua espessura, inclusive a conjuntiva), como também o conteúdo orbitário na sua variedade de estruturas (Figura 18). Apresentam uma incidência de complicações palpebrais e oculares em torno de 53%, STIGMAR et al. (1978) a 80%, HAIK et al. (1979). Diante destas adversidades, o tratamento clínico é cogitado para conter a expansão do tumor e as repercussões oculares que determina. Nos hemangiomas ulcerados o

tratamento clínico colabora para a reparação tecidual e efeitos deletérios de uma ferida prolongada na órbita de uma criança. Desde a iniciativa de EDGERTON em 1976, o corticóide sistêmico, mais especificamente a prednisona e a dexametasona têm tido vasta aplicação nas complicações dos hemangiomas. Embora por mecanismos não totalmente conhecidos, o corticóide, entre outras ações, aumenta a sensibilidade vascular, e dos esfíncteres pré-capilares para drogas vasoconstritoras, desencadeando hipóxia, e o efeito final de inibição da angiogênese. Interfere também na captação da glicose pela célula endotelial.

Já mais recentemente, o interferon tem ampliado suas indicações como terapia em pacientes com hemangiomas graves (EZEKOWITZ 1992). O interferon inibe a divisão das células endoteliais e dos fibroblastos, bem como reduz a síntese e liberação de prostaglandinas das células endoteliais. Particularmente, nos distúrbios de coagulação por consumo, o interferon tem tido indicação máxima.

Ambas as drogas apresentam efeitos secundários, que exigem seguimento clínico constante, com equipe médica atenta a manifestações de múltiplos órgãos. Estão descritos distúrbios da adrenal, retardo do crescimento das crianças e alterações cardio-vasculares para o corticóide. O interferon pode secundariamente causar febre, neutropenia e também alterações cardíovasculares.

Não autorizada a publicação da imagem

Figura 18 - Criança de 5 meses de idade, com Hemangioma Tuberoso em órbita direita, contíguo para outras regiões da face e complicações oculares.

Assim, a conduta expectante com assistência aos sangramentos e ulcerações é a mais comum. Porém, na órbita, outras complicações funcionais adicionais podem ocorrer com ptoses, ambliopias, estrabismo, e anisometropias (STIGMAR et al. 1978; PLESNER-RASMUSSEN et al. 1983; GARCIA e DIXON 1984; GUNALP e GUNDUZ 1995). Deve ser considerado que na fase de evolução, compressões orbitárias em decorrência das expansões dos hemangiomas deformam a córnea com erros de refração grosseiros que resultam em ambliopia (ROBB 1977). Também concorre para a ambliopia a incapacidade de abertura da rima palpebral. Outras deformidades incluem (GOLDBERG e ROSANOVA 1992): mudanças cutâneas permanentes em 50% dos casos, proptose residual em 14 a 30%, assimetria da órbita e palpebral em 16%, ceratite por exposição anormal da córnea em 4%, e atrofia do nervo ótico, secundária á compressão em 2%. Estas disfunções oculares são

atualmente entendidas como ponderações para indicações mais precoces do tratamento cirúrgico, principalmente na situação da não resposta ao tratamento clínico e potencial prejuízo permanente à visão. Segundo STIGMAR et al. (1978), qualquer hemangioma que envolva a pálpebra superior ou inferior e determine redução da rima palpebral na infância interfere com a visão. As ressecções parceladas ou totais dos hemangiomas da órbita evitariam intercorrências das acomodações visuais, anisometropias, paresias das musculaturas extrínsecas oculares, estrabismos, variações da pressão intra-ocular, astigmatismo, exoftalmias, ptoses palpebrais associadas e, finalmente, ambliopias, até amauroses. Há uma relação direta entre o tempo de permanência da oclusão da rima palpebral com a gravidade da ambliopia.

Ainda durante a fase evolutiva, as indicações cirúrgicas embora excepcionais, são providenciais para desbridar áreas de necroses infectadas e nos casos de feridas com sangramentos incoercíveis ao tratamento clínico. Porém, com mais frequência, aguardar-se a fase involutiva, em geral entre 2 a 4 anos de idade, para a indicação da intervenção cirúrgica. A cirurgia objetiva o rearranjo de estruturas anatômicas que após a involução persistam deformadas, assimétricas, com restos hamartóides fibroadiposos ou complicações oculares decorrentes.

3.6.3 Tratamento dos Hemangiomas Cavernosos e Linfangiomas (máscar-formações vasculares).

As máscar-formações vasculares não respondem com involução seja ao corticóide, seja ao interferon, administrados de forma sistêmica; drogas que

eventualmente colaboram para regressão parcial do processo inflamatório associado, auxiliam na redução do edema intersticial, mas não corrigem as dilatações vasculares (KUSHNER 1985; LOUGHNAN et al. 1992). Destarte, o tratamento clínico sistêmico com corticóides e interferon somados aos antibióticos reserva-se a atender intercorrências do curso clínico: expansões súbitas, processos flogísticos e infecciosos (Figura 19).

Não autorizada a publicação da imagem

Figura 19 - Paciente aos 13 anos de idade apresentando infecção de má-formação vascular da órbita esquerda.

O OK-432 por OGITA et al. (1987) é uma alternativa não cirúrgica para os linfangiomas (má-formações vasculares linfáticas). Fármaco desenvolvido em 1986, Kyoto, Japão que consiste em uma preparação de *Streptococcus pyogenes* liofilizados. Sua administração nos cistos (intralesional) do linfangioma desencadeia atividades imunológicas do tipo citotóxica, com recrutamento de macrófagos, liberação de citoquinas e interleucinas. Resulta finalmente, na abertura de canalículos linfáticos, promovendo uma via de drenagem para cistos linfáticos decorrentes da má-formação vascular. Apesar

de resultados consistentes em várias áreas do corpo tais como a cervical, o OK-432 para o tratamento dos linfangiomas da órbita ainda não tem posição definida na literatura, graças ao conseqüente edema e possível comprometimento visual (SUZUKI et al. 2000).

Já modalidades terapêuticas relativas ao tratamento com administração loco-regional de corticóides, outros agentes esclerosantes, ou as embolizações são entendidas como de risco, complicações graves, até amauroses (STEAHLY e ALMQUIST 1977; KENNEDY 1978; CHAMOT et al. 1981; BROWN e HUFFAKER 1982; KUSHNER 1985; SHIELDS et al. 1987, 2000; DEANS et al. 1992; GUNALP e GUNDUZ 1995). Desta forma, deveriam ser praticadas com muitas limitações.

No contexto do curso clínico lento e invariável das más-formações vasculares no decorrer dos anos apresentarem aumento nas dimensões e piora da perfusão da região infiltrada, a cirurgia tem um grande campo como arsenal terapêutico. Ainda, o tratamento cirúrgico estaria justificado por vasos ectásicos apresentarem possibilidades de sangramentos persistentes, espontâneos ou devido a traumas na pele atingida. Mormente, as partes moles que cercam os vasos dilatados são distróficas imputando deformações de contorno, que poderiam ser tratadas com a cirurgia. Os ossos sofrem reabsorções principalmente nas más-formações vasculares de alto fluxo; ou podem sofrer aposições (neoformações), principalmente nas más-formações de baixo fluxo, ou seja, nas de predominância venosa (BRACKUP et al. 1980; BOYD et al. 1984; TANG CHEN et al. 1991). Tanto as aposições como as reabsorções ósseas determinam deformidades de contorno das regiões,

abordáveis com osteotomias reparadoras. Assim, as indicações cirúrgicas são medidas forçadas para deter as progressões, complicações e seqüelas associadas. Na órbita em especial, as seqüelas com propostas cirúrgicas podem ser: os infiltrados cutâneos, as tortuosidades da linha ciliar com entrópico ou ectrópico, as cicatrizes com retrações, as vesículas da conjuntiva, ptoses palpebrais, frouxidão de ligamentos palpebrais e paresias da musculatura extrínseca ocular por compressão (Figura 20). As cirurgias podem atender ainda a descompressão de órbita nas ambliopias anisométricas.

Não autorizada a publicação da imagem

Figura 20 - Paciente adulto, com má-formação vascular, artério-venosa associada a deformidades ósseas, de partes moles e compressão ocular.

A radioterapia é procedimento de exceção e reservada a casos graves que por condições clínicas do paciente ou comprometimentos amplos de regiões contíguas da face não são passíveis de tratamentos cirúrgicos (MULLIKEN 1988; PLOWMAN e HARNETT 1988; MISEROCCHI et al. 1997). As seqüelas da radioterapia durante a infância para as anomalias vasculares da região orbitária representam sérios agravantes, com as

subseqüentes atrofia de partes moles e as repercussões ao desenvolvimento ósseo da região (Figuras 21 e 22).

Não autorizada a publicação da imagem

Figura 21 - Criança com 1 ano e 4 meses de idade, apresentando Hemangioma Tuberoso da órbita esquerda, após tratamento com radioterapia.

Não autorizada a publicação da imagem

Figura 22 - Paciente da figura 21, aos 4 anos de idade, apresentando seqüelas de partes moles, alterações no desenvolvimento ósseo, amaurose e cicatrizes decorrentes da radioterapia para o Hemangioma Tuberoso.

4 PACIENTES E MÉTODOS

4.1 CASUÍSTICA

Foram analisados todos os pacientes portadores de anomalias vasculares da região orbitária admitidos no Departamento de Cirurgia Plástica Reparadora e de Pediatria do Centro de Tratamento e Pesquisa do Hospital do Câncer, A. C. Camargo, da Fundação Antonio Prudente, em São Paulo-SP, no período de janeiro de 1985 a julho de 2001.

4.1.1 Critérios de elegibilidade

Foram elegíveis para o estudo pacientes que puderam ser diagnosticados com anomalias vasculares da órbita e classificadas como: Hemangiomas Planos, Hemangiomas Fragiformes, Hemangiomas Tuberosos, Hemangiomas Cavernosos, Linfangiomas, Hemangiomas Mistos e síndromes hemangiomatosas: Sturge-Weber, Proteus, PHACE.

4.1.2 Critérios de exclusão

Foram excluídos do estudo:

- um paciente cujo diagnóstico não pôde seguir a classificação;
- vinte e sete outros pacientes que após a consulta inicial não tiveram acompanhamento ambulatorial mínimo de seis meses;

- dois pacientes que receberam tratamentos cirúrgicos em outros hospitais, e após a consulta inicial não foram mais acompanhados no Hospital do Câncer.

Do total de 199 pacientes, foram excluídos 30, resultando 169 que compuseram a casuística deste estudo, (n=169).

4.2 MÉTODOS

O projeto de pesquisa foi submetido e aprovado pela Comissão de Ética do Centro de Tratamento e Pesquisa do Hospital do Câncer, A. C. Camargo, da Fundação Antonio Prudente, São Paulo-SP.

Os dados foram coletados pelo autor deste estudo dos prontuários arquivados no Serviço de Arquivo Médico Estatístico (SAME).

4.2.1 Dinâmica do atendimento dos pacientes

Sob a orientação do Departamento da Cirurgia Plástica Reparadora, os pacientes foram assistidos de forma interdisciplinar pelas especialidades de cirurgia da cabeça e pescoço, hematologia, medicina nuclear, neurocirurgia, oftalmologia, otorrinolaringologia, pediatria, radiologia, radioterapia e anatomia patológica. A participação das diversas disciplinas foi individualizada para cada paciente.

Após a realização da anamnese, exame físico geral e loco-regional na consulta inicial, os exames de imagem foram solicitados, na dependência das

indicações de cada caso, para confirmação diagnóstica, seguimento da evolução ou planejamento de terapêutica das anomalias vasculares.

O autor deste estudo supervisionou as consultas, o tratamento adotado em cada paciente e os resultados. Inicialmente os pacientes foram seguidos por consultas com intervalos de tempo semanais, quinzenais, ou mensais e após um intervalo mínimo de seis meses, as consultas eram trimestrais, semestrais ou anuais.

4.2.2 Variáveis estudadas

Os dados de **169 pacientes** foram compilados pelo autor deste estudo em formulário específico, no qual constavam:

I Demográficos - idade, sexo, raça.

II Clínicos - história clínica da anomalia vascular, registros do início da corticoterapia, do interferon ou outros métodos terapêuticos.

III Das anomalias vasculares da órbita:

1. Quanto à localização:

- pálpebra superior, pálpebra inferior, ou ambas;
- lateralidade esquerda ou direita, ou ambas;
- lateralidade esquerda, direita, contígua com outras regiões da face.

2. Quanto à classificação da anomalia vascular - nos prontuários do

Hospital do Câncer constava a classificação clínica de Curado, modificada, que foi base para os registros desta pesquisa e correlacionada com a classificação biológica para fins elucidativos:

- Hemangioma Plano (má-formação vascular capilar);

- Hemangiomas Fragiforme e Tuberoso (hemangioma);
- Hemangioma Cavernoso (má-formação vascular venosa);
- Linfangioma (má-formação vascular linfática);
- Hemangioma misto e síndromes hemangiomatosas.

IV Exames diagnósticos de imagens - foi registrada a frequência dos exames de imagem realizados para cada paciente: radiografia simples de crânio e ossos da face; tomografia computadorizada, ultra-sonografia, ressonância magnética; arteriografia e cintilografia com hemácias marcadas com tecnécio 99.

V Complicações decorrentes da evolução natural das anomalias vasculares da órbita - anotou-se a presença ou ausência dos seguintes dados:

- Na pálpebra: úlcera, sangramento, infecção, cicatriz, ptose, entrópio, ectrópio, e alteração do ligamento palpebral;
- Na conjuntiva: infecção;
- Relativas ao bulbo do olho: ambliopia, estrabismo, exoftalmo, enoftalmo;
- Deformidades ósseas.

VI Dos tratamentos - após a classificação da anomalia vascular da órbita, os tratamentos adotados foram:

1. Conduta expectante - registrou-se a frequência de pacientes que seguiram tão somente consultas médicas para receber informações, orientações, cuidados oftalmológicos ou outros interdisciplinares, não invasivos e destituídos de tratamentos clínicos sistêmicos. Esta conduta foi adotada para pacientes com Hemangiomas Planos compondo ou não síndromes,

Hemangiomas Cavernosos, Linfangiomas sem repercussões oculares; ou, Hemangiomas Fragiformes e Tuberosos de pequenas proporções, sujeitas à involução, sem repercussões funcionais.

2. Tratamento clínico e outros - computou-se a frequência e duração do uso de:

- corticóide, sistêmico, administrado por via oral na dose de 4 mg por quilograma de peso corpóreo por dia;
- interferon, sistêmico, administrado por via subcutânea, na dose de 3 milhões de unidades por metro quadrado de superfície corpórea por dia, ou a cada dois dias, ou a cada três dias;
- esclerose, com etanolamida a 2%, injetada por punção direta e sob bloqueio hemodinâmico;
- embolização, seletiva por cateter introduzido através da artéria femoral e;
- radioterapia.

As condutas acima foram adotadas nos pacientes portadores de anomalias vasculares compondo ou não síndromes, que assumissem grandes proporções, expansões, ou determinassem distorções anatômicas com repercussões funcionais graves para as estruturas da órbita e possibilidades de seqüelas. Tanto o corticóide, como o interferon sistêmico foi adotado nos processos expansivos súbitos, com exoftalmo, decorrentes de processos inflamatórios ou infecciosos.

3. Tratamento cirúrgico - pesquisou-se a frequência e o propósito de cada ato cirúrgico: ressecção parcial ou total da anomalia vascular, correção de

seqüela cicatricial, ressecção de tumor fibroadiposo residual, correção de ptose palpebral, correção de posicionamento do bulbo do olho, correção de posicionamento dos cílios e de ligamentos palpebrais. O tratamento cirúrgico foi independente da classificação; e, adotado para pacientes com as anomalias vasculares da região orbitária, compondo ou não síndromes, que fossem bem delimitadas, que não respondessem ou não tivessem indicação para o tratamento clínico, ou mesmo nas seqüelas decorrentes da evolução natural, ou nas seqüelas após o tratamento clínico, ou outros, obviamente considerando riscos e benefícios.

VII Complicações dos tratamentos cirúrgicos - anotou-se a frequência de: hematoma, deiscência, infecção, brida e presença de tumor residual. Verificou-se ainda, se após o tratamento cirúrgico restaram seqüelas relevantes das estruturas extra-oculares ou posicionamento anormal do bulbo do olho ou amaurose.

VIII Resultados - para cada forma de conduta ou tratamento, classificou-se o resultado como: correção completa da deformidade tratada, correção parcial da deformidade tratada, sem correção da deformidade tratada. O momento da avaliação do resultado foi em um ano, ou mais de acompanhamento ambulatorial após o término da conduta em avaliação. Para este fim, o autor desta pesquisa idealizou uma categorização do benefício alcançado com os tratamentos:

- Resultado 1 atendeu totalmente aos objetivos indicados com **simetria total** (anatômica e funcional) entre as órbitas (Figuras 23, 24 e 25).

Não autorizada a publicação da imagem

Figura 23 - Criança com Hemangioma Tuberoso de órbita direita, aos 7 meses de idade, com ptose palpebral associada.

Não autorizada a publicação da imagem

Figuras 24 e 25 - Resultado do tratamento cirúrgico, após o tratamento clínico, aos 4 anos e 4 meses de idade, com recuperação completa anatômica e funcional.

- Resultado 2 atendeu parcialmente aos objetivos indicados com **simetria parcial** entre as órbitas (Figuras 26 e 27).

Não autorizada a publicação da imagem

Figura 26 - Criança aos 3 anos e 10 meses de idade, com Hemangioma Cavernoso da órbita direita associado a ptose palpebral e ambliopia.

Não autorizada a publicação da imagem

Figura 27 - Criança da figura anterior aos 4 anos e 2 meses apresentando resultado parcial do tratamento cirúrgico, após ressecção completa do Hemangioma Cavernoso, mas com permanência de ptose palpebral, sem complicações oculares.

- Resultado 3 **não** atendeu aos objetivos indicados com **assimetria** (anatômica e funcional) entre as órbitas (Figuras 28 e 29).

Não autorizada a publicação da imagem

Figura 28 – Pré-operatório de paciente aos 4 anos de idade, apresentando seqüelas de partes moles, alterações no desenvolvimento ósseo, amaurose e cicatrizes decorrentes da radioterapia para o Hemangioma Tuberoso.

Não autorizada a publicação da imagem

Figura 29 – Pós-operatório da paciente acima, sem apresentar melhora aos 14 anos e 10 meses de idade.

Os Hemangiomas Planos que seguiram tratamento com laser no modelo de pulsos de luz colorida foram avaliados para os resultados 1 ou 2 na situação imediatamente antes desta modalidade terapêutica. O resultado após a aplicação do laser não foi objeto de estudo deste trabalho.

4.3 ANÁLISE ESTATÍSTICA

Foi feita análise descritiva dos dados através de porcentagens, médias e medianas. A relação entre as variáveis foi analisada pelo teste de associação do qui-quadrado.

O nível descritivo significativo assumido para o “p” foi $p < 0,05$.

O programa de computador empregado foi o SPSS (versão 10.0).

Para análise dos resultados, o resultado 3 foi incorporado ao resultado 2. Isto se fez necessário devido a apenas dois pacientes terem obtido resultado 3.

5 RESULTADOS

A média do seguimento ambulatorial dos pacientes foi de 58,6 meses (aproximadamente 5 anos), com mediana de 50,0 meses.

Dos 169 pacientes, 117 eram do sexo feminino e 52 do sexo masculino, em uma relação de 2, 3:1. As percentagens destas frequências são mostradas na Figura 30:

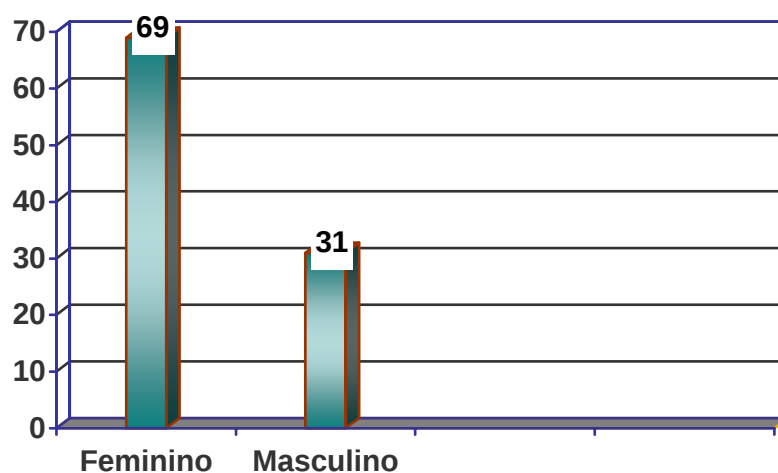


Figura 30 - Porcentagem das anomalias vasculares da órbita conforme o sexo.

A maioria, 140 pacientes, era da raça branca. As anomalias vasculares se limitaram à pálpebra superior em 62 pacientes; em 39, à inferior; e, em 68 ocupavam tanto a superior quanto a inferior. As percentagens destes últimos dados podem ser verificadas na Figura 31.

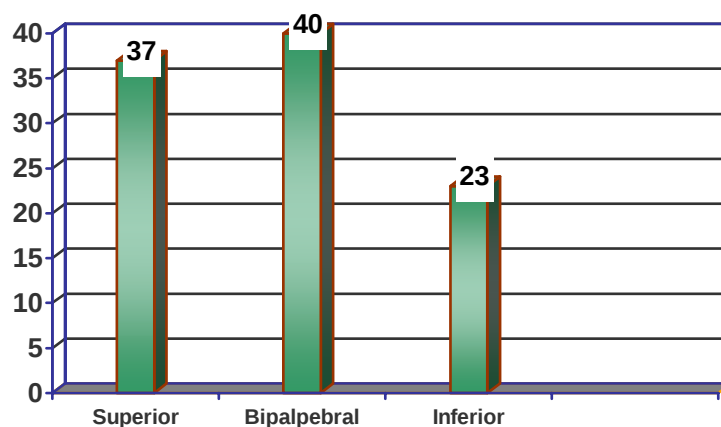


Figura 31 - Percentagem da localização palpebral de 169 pacientes com anomalias vasculares da órbita.

Quanto à lateralidade, observou-se que 102 anomalias ocupavam somente a órbita unilateralmente; 62 eram unilaterais, porém contíguas com outras regiões da face; e, 5 eram bilaterais ocupando as órbitas e contíguas com outras regiões da face. Não foram encontrados casos de bilateralidade ocupando somente as órbitas. As percentagens destes achados estão reunidas na Figura 32:

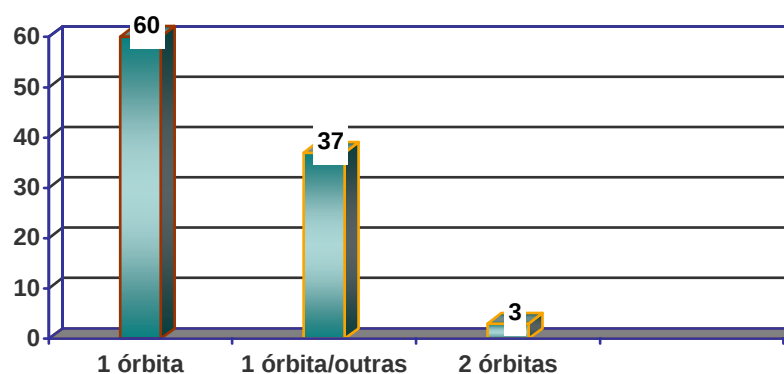
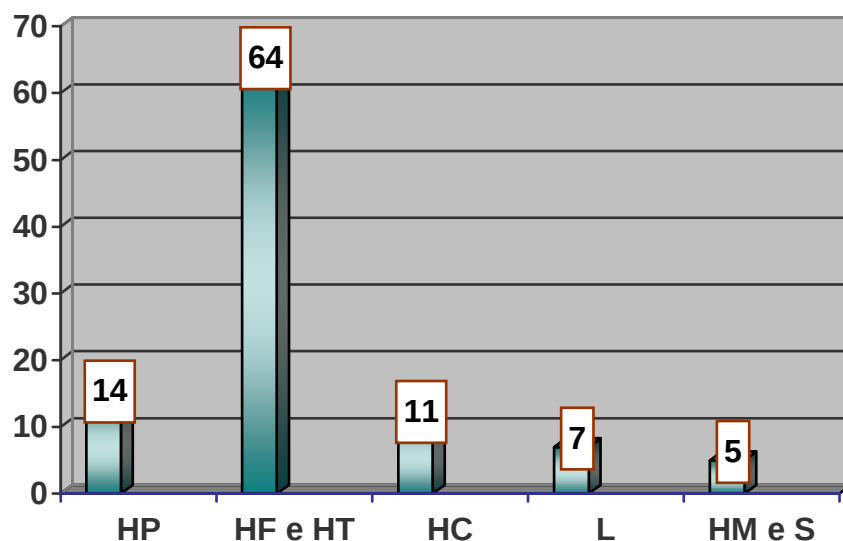


Figura 32 - Percentagem da lateralidade de 169 pacientes com anomalias vasculares da órbita.

Quanto à classificação de Curado, e correspondente classificação biológica das anomalias vasculares da órbita, 23 eram Hemangiomas Planos (més-formações de capilares ou vênulas), pertencentes ou não a síndromes de Sturge-Weber, 108 Hemangiomas Fragiformes ou Tuberosos (hemangiomas), 19 Hemangiomas Cavernosos (més-formações venosas), 11 linfangiomas (més-formações linfáticas), e 8 síndromes: 4 de PHACE, 2 de Dandy-Walker, 1 de Kasabach Merritt e 1 de Proteus. A distribuição das percentagens das anomalias vasculares consta na Figura 33:



HP=Hemangioma Plano HF=Hemangioma Fragiforme HT=Hemangioma Tuberoso
HC=Hemangioma Cavernoso L=Linfangioma HM=Hemangioma Misto e Síndromes

Figura 33 - Distribuição Percentual de 169 pacientes com anomalias vasculares da órbita.

O diagnóstico dos 169 pacientes foi mais frequente nas faixas etárias de 1 a 6 meses (em 77 pacientes) e de 7 a 12 meses de idade (em 25 pacientes). As

freqüências nas demais faixas etárias e porcentagens encontram-se na Figura 34:

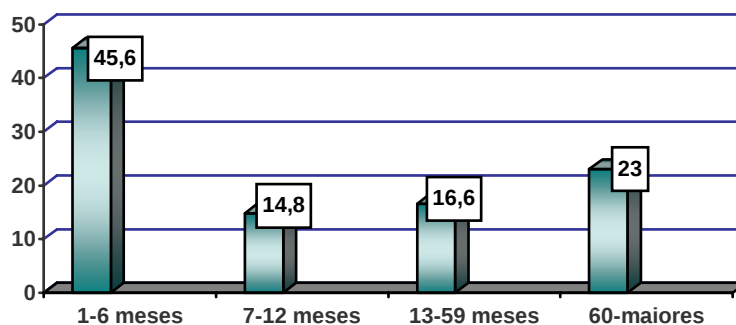


Figura 34 – Distribuição Percentual das 169 anomalias vasculares da órbita quanto às idades

A variação desta classificação das 169 anomalias vasculares da órbita conforme o sexo, raça e faixas etárias está na Tabela 2:

Tabela 2: Variação das 169 anomalias vasculares da órbita conforme o sexo, raça e faixas etárias.

VARIÁVEIS	TIPO	Hemangioma Plano, Hemangioma Cavernoso, Linfangioma (Más-formações Vasculares)		Hemangioma Tuberoso, Hemangioma Fragiforme (Hemangiomas)		Hemangiomas Mistos (Más-formações Vasculares Combinadas)		Total	%
		Nº	%	Nº	%	Nº	%		
SEXO	Feminino	31	26,5	80	68,4	6	5,1	117	100,0
	Masculino	22	42,3	28	53,9	2	3,8	52	100,0
RAÇA	Branca	37	26,4	96	68,6	7	5,0	140	100,0
	Não branca	16	55,2	12	41,4	1	3,4	29	100,0
IDADE	1 a 6 meses	5	6,5	66	85,7	6	7,8	77	100,0
	7 a 12 meses	6	24,0	17	68,0	2	8	25	100,0
	13 a 59 meses	15	53,6	13	46,4	0	0,0	28	100,0
	60 ou maiores	29	74,4	10	25,6	0	0,0	39	100,0
TOTAL	169	53	31,4	108	63,9	8	4,7	169	100,0

Dos 169 (100,0%) pacientes portadores de anomalias vasculares da órbita, em 60 (35,5%), não foram necessários exames de imagem para complementar a avaliação clínica. Nos restantes 109 pacientes, a frequência dos exames de imagem solicitados como auxílio de diagnóstico, de seguimento da evolução, da avaliação de deformidades ósseas e partes moles, e de planejamento do tratamento foi: radiografia simples do crânio e ossos da face 86 (78,9%), tomografia computadorizada 75 (68,8%), arteriografia seletiva 15 (13,8%), cintilografia com hemácias marcadas 13 (11,9%), ultra-sonografia 9 (8,3%), e ressonância magnética 6 (5,5%). Mais de um exame de imagem pode ter sido solicitado por paciente. Estes dados podem ser visualizados na Figura 35.

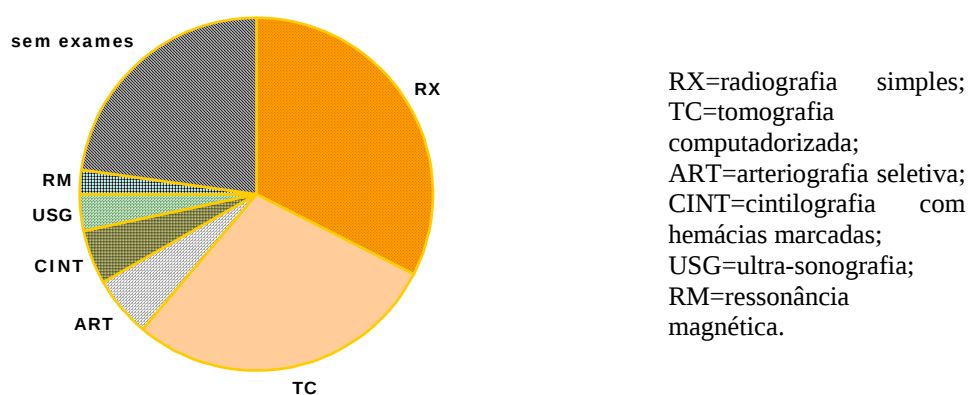


Figura 35 - Frequência dos exames de imagem solicitados em 109 anomalias vasculares da órbita para auxílio do diagnóstico, seguimento da evolução, avaliação de deformidades e planejamento do tratamento.

OBS: mais de um exame de imagem foi solicitado por paciente

As complicações decorrentes da evolução natural das anomalias vasculares da região orbitária foram muito frequentes não só para as estruturas extra-

oculares, bem como para o posicionamento do bulbo do olho. A Tabela 3 resume estes achados:

Tabela 3. Frequência das complicações decorrentes da evolução natural de 169 anomalias vasculares da região orbitária.

Variável	Frequência	%*
Ptose palpebral superior com e sem ambliopia	80	47,3
Ferimentos e sangramentos	59	34,9
Seqüelas cicatriciais	58	34,3
Infecções	42	24,9
Alterações dos cílios	34	20,1
Alterações da posição do bulbo do olho com e sem ambliopia	31	18,3
Deformidades ósseas	28	16,6
Alterações dos ligamentos palpebrais	25	14,8
Estrabismo	22	13,0

OBS: mais de uma complicação foi observada por anomalia por paciente.

*porcentagem calculada em relação às 169 anomalias vasculares da órbita

Em relação ao uso de fármacos sistêmicos em 169 anomalias vasculares da região orbitária, o corticóide sistêmico fez parte do tratamento em 44 (26,0%) pacientes, sendo que a maioria destes (30 pacientes) necessitou de 1 mês para o término do uso da droga. Já o interferon, fez parte do tratamento em 35 (20,7%) pacientes com aproximadamente 6 meses de tempo médio por paciente para o término do uso da droga.

Quanto aos 4 (0,2%) pacientes que seguiram radioterapia, a dose variou de 1000 a 5000 cGy, com técnica voltada para um campo superficial e com proteção ocular.

As escleroses foram parte do tratamento em 6 (0,4%) pacientes, com uma média de 4 aplicações por paciente. E as embolizações em outros 6 (0,4%) pacientes, com uma média de 1 embolização por paciente.

As distribuições das características clínicas pesquisadas e condutas para os 169 pacientes estão apresentados na Tabela 4.

Tabela 4 - Características clínicas das 169 anomalias vasculares da órbita e conduta.

Variável	Categoria	Conduta Expectante		Tratamento Clínico e Outros		Tratamento Cirúrgico após tratamento Clínico e Outros		Tratamento Cirúrgico sem tratamento clínico anterior		Total	Total
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
SEXO	Feminino	37	31,6	24	20,5	29	24,8	27	23,1	117	100
	Masculino	22	42,3	13	25,0	6	11,5	11	21,2	52	100
RAÇA	Branca	46	32,9	36	25,7	29	20,7	29	20,7	140	100
	Não Branca	13	44,8	1	3,4	6	20,7	9	31,0	29	100
PÁLPEBRA ACOMETIDA	Superior	22	35,5	15	24,2	13	21,0	12	19,4	62	100
	Inferior	14	35,9	7	17,9	7	17,9	11	28,2	39	100
	Superior e Inferior	23	33,8	15	22,1	15	22,1	15	22,1	68	100
REGIÕES	Órbita unilateral	37	36,3	19	18,6	20	19,6	26	25,5	102	100
	Órbita e face unilateral	20	32,3	16	25,8	15	24,2	11	17,7	62	100
	Órbitas e face bilateral	2	40,0	2	40,0	0	0,0	1	20,0	5	100
CLASSIFICAÇÃO CLÍNICA	Plano e Sturge-Weber	18	78,3	1	4,3	0	0,0	4	17,4	23	100
	Fragiforme Tuberoso	35	32,4	29	26,9	26	24,1	18	16,7	108	100
	Cavernoso	5	26,3	3	15,8	3	15,8	8	42,1	19	100
	Linfangioma	1	9,1	1	9,1	4	36,4	5	45,5	11	100
	Mistos e síndromes	0	0	3	37,5	2	25,0	3	37,5	8	100
IDADES	1 – 6 meses	33	42,9	22	28,6	22	28,6	0	0,0	77	100
	7 – 12 meses	8	32,0	7	28,0	7	28,0	3	12,0	25	100
	13 – 59 meses	9	32,1	6	21,4	4	14,3	9	32,1	28	100
	60 – maiores	9	23,1	2	5,1	2	5,1	26	66,7	39	100
TOTAL		59	34,9	37	21,9	35	20,7	38	22,5	169	100

O agrupamento das condutas foi assim estabelecido:

- **Conduta expectante** - 59 (34,9%) pacientes.

- **Clínico e outros** - 37 (21,9%) pacientes que, 33 seguiram corticóide e/ou interferon-alfa sistêmico; 4 foram submetidos a escleroses com etanolamida a 2%, injetada por punção direta e sob bloqueio hemodinâmico.
- **Cirúrgico após o clínico e outros** - 35 (20,7%) pacientes em que as cirurgias foram realizadas após o especificado: 27 seguiram corticóide e/ou interferon-alfa sistêmico; 1 foi submetido à esclerose com etanolamida a 2%, injetada por punção direta e sob bloqueio hemodinâmico; 3 foram submetidos à embolização seletiva; 1 seguiu interferon-alfa sistêmico e embolização seletiva; 1 corticóide sistêmico, embolização seletiva e radioterapia; 2 apenas seguiram radioterapia; e, outros 2 corticóide ou interferon-alfa sistêmicos e radioterapia.
- **Cirúrgico** - 38 (22,5%) pacientes.

Dos 73 pacientes tratados com cirurgia, 35 haviam seguido também tratamento clínico e outros prévios; e 38 não haviam seguido tratamento prévio. As cirurgias enfocaram além da ressecção do tumor hamartóide, fibroadiposo, residual à involução do hemangioma, também correções anatômicas e funcionais de: ptoses palpebrais superiores, seqüelas cicatriciais com bridas ou aderências, desarranjos das linhas ciliares, posicionamentos dos bulbos oculares e dos ligamentos palpebrais (Figuras 36 e 37). Excepcionalmente, como parte do tratamento cirúrgico, foi empregada a enucleação. As deformidades ósseas não foram indicativas para o tratamento cirúrgico. As razões de cunho interdisciplinar para a não indicação de osteotomias nestes pacientes foram devidas a: predominância de intenção

estética que teriam, trauma cirúrgico que representariam com riscos de sangramentos graves, principalmente em crianças com ossos não completamente desenvolvidos, e portanto com definições da face ainda não completadas. Uma, ou mais destas correções foram necessárias por cirurgia por paciente (Tabela 5):

Tabela 5 - Frequência e tipos de procedimentos cirúrgicos empregados em 73 anomalias vasculares da região orbitária.

Procedimentos cirúrgicos empregados	Nº	% *
Ressecção de tumor fibroadiposo residual	69	94,5
Correção de ptose palpebral superior	37	50,7
Correção de seqüela cicatricial	28	38,4
Correção do posicionamento dos cílios	21	28,8
Correção do posicionamento de bulbo ocular	15	20,5
Correção do posicionamento do ligamento palpebral	8	11,0
Enucleação	3	4,1

OBS: mais de um procedimento foi empregado por cirurgia por paciente.

* porcentagem calculada em relação aos 73 pacientes.

Figura 36 – Pré-operatório de paciente aos 2 anos e 8 meses de idade ao final do tratamento clínico, apresentando seqüelas cicatriciais, tumor fibroadiposo residual, ptose palpebral superior com ambliopia, e alterações do posicionamento ocular, cílios e ligamento palpebral inferior decorrentes de Hemangioma Tuberoso.

Não autorizada a publicação da imagem

Figura 37 - Pós-operatório da paciente da Figura 36 aos 3 anos e 11 meses de idade, com resultado parcial de ressecção do tumor residual e seqüelas cicatriciais, correção parcial da ptose palpebral superior, posicionamento do bulbo ocular, dos cílios e ligamento da pálpebra inferior.

Os 73 pacientes operados totalizaram 114 cirurgias, pois 31 seguiram uma segunda cirurgia, 8 uma terceira cirurgia e 2 uma quarta cirurgia, demonstrando que em uma parcela significativa dos pacientes operados foram adotadas etapas cirúrgicas múltiplas (Tabela 6):

Tabela 6 - Frequência do número de cirurgias realizadas em 73 anomalias vasculares da região orbitária.

Variável	Categoria	No de hemangiomas de órbita operados	% dos casos operados *
Número de cirurgias realizadas	1	73	100
	2	31	42,5
	3	8	11,0
	4	2	2,7

* porcentagem calculada em relação aos 73 pacientes

Das 114 (100,0%) cirurgias realizadas, 11 (9,6%) apresentaram complicações conforme Tabela 7:

Tabela 7. Complicações de 114 cirurgias em anomalias vasculares da órbita

Variável	Frequência	%*
Hematoma	3	2,6
Deiscência	3	2,6
Infecção	5	4,4
TOTAL	11	9,6

OBS: mais de uma complicação foi observada por cirurgia por paciente.

*porcentagem calculada em relação às 114 cirurgias

As deiscências, as infecções e os hematomas foram tratados com curativos e antibióticos, mas não impuseram outras medidas para o resultado final.

Ainda nestas 114 (100,0%) cirurgias, em 59 (57,7%) pacientes o tratamento cirúrgico foi incapaz de atingir completamente os objetivos

propostos. Em 2 (1,8%) pacientes, as ressecções das anomalias vasculares, ou resquícios destas, que infiltravam a musculatura extrínseca ocular não foi suficiente para correção de estrabismos graves. Nos demais pacientes com estrabismos, as ressecções das anomalias, ou dos seus tumores remanescentes foram suficientes para corrigir o estrabismo; mesmo que não completamente, mas com grande melhora clínica. Assim, durante a cirurgia para o tratamento das anomalias vasculares, não foi realizada qualquer técnica específica de correção de estrabismos. As deformidades de partes moles foram alterações estéticas de outros 34 (29,8%) pacientes, sem repercussões oculares, e incluíram: tumores hamartóides residuais com espessamento da pálpebra ou posicionamento assimétrico por fixação inadequada de ligamentos palpebrais. Em 20 pacientes (17,5%), as deformidades determinaram ptoses palpebrais residuais. Ou seja, nestes pacientes, adicionalmente às ressecções das anomalias vasculares, ou resquícios destas, a técnica foi dirigida para o músculo elevador da pálpebra e tarso superior, sem entretanto, obter o posicionamento normal da pálpebra superior. Estas ptoses não foram indicativas de novas correções, pois ainda que esteticamente fossem referidas, não traziam transtornos oculares significativos. Em 3 (2,6%) pacientes de comprometimento ocular grave, por infiltração da anomalia vascular, as cirurgias imputaram a amaurose unilateral por enucleação como parte do tratamento cirúrgico. Esta decisão teve caráter multidisciplinar, e justificou-se nestes casos de severas e irreversíveis deformidades oculares. Não houve amaurose como complicação dos procedimentos cirúrgicos que não fossem as enucleações. Assim, apesar de intrínseco ao procedimento da enucleação a

amaurose conseqüente, este dado apenas foi destacado neste item pela importância perante as outras complicações. Os dados estão reunidos conforme Tabela 8:

Tabela 8. Frequência das alterações residuais das 114 cirurgias realizadas em 73 anomalias vasculares da região orbitária.

Variável	Frequência	%*
Deformidade de partes moles: cicatrizes, bridas, alterações dos cílios e ligamentos da pálpebra	34	29,8
Ptose palpebral	20	17,5
Alterações de posição ocular	16	14,0
Estrabismo grave	2	1,8
Amaurose unilateral	3	2,6

OBS: mais de uma complicação foi observada por cirurgia por paciente.

*porcentagem calculada em relação às 114 cirurgias

As 169 anomalias vasculares da órbita foram quanto às condutas categorizadas em: **resultado 1**, o designado como recuperação anatômica e funcional total e simetria das órbitas em 100 (59,2%) pacientes. Já o **resultado 2** foi o admitido para 69 (40,8%) pacientes, designados como recuperação anatômica e funcional parcial, com assimetria das órbitas. Apenas duas anomalias não obtiveram qualquer melhoria após o tratamento e para efeitos estatísticos foram incluídas como resultado 2.

Os resultados 1 e 2 foram relacionados às variáveis pelo teste de associação do qui-quadrado e estão apresentados na Tabela 9:

Tabela 9 - Associação entre os resultados, variáveis clínicas e dos tratamentos para as anomalias vasculares da órbita.

VARIÁVEIS	TIPO	RESULTADO 1		RESULTADO 2		TOTAL N°	%	p*
		N°	%	N°	%			
SEXO	Feminino	74	63,2	43	36,8	117	100,0	,148
	Masculino	26	50,0	26	50,0	52	100,0	
RAÇA	Branca	89	63,6	51	36,4	140	100,0	,019
	Não branca	11	37,9	18	62,1	29	100,0	
IDADE	1 a 6 meses	57	74,2	20	25,8	77	100,0	,001
	7 a 12 meses	15	60,0	10	40,0	25	100,0	
	13 a 59 meses	15	53,6	13	46,4	28	100,0	
	60 ou maiores	13	33,3	26	66,6	39	100,0	
CLASSIFICAÇÃO	Plano + Sturge-Webber	3	13,0	20	87,0	23	100,0	,032
	Tuberoso/Fragiforme	89	82,4	19	17,6	108	100,0	
	Cavernoso	4	21,1	15	78,9	19	100,0	
	Linfangiomas	1	9,1	10	90,9	11	100,0	
	Mistos e Síndromes	3	37,5	5	62,5	8	100,0	
LOCALIZAÇÃO NA PÁLPEBRA	Superior	45	72,6	17	27,4	62	100,0	,001
	Inferior	30	76,9	9	23,1	39	100,0	
	Superior e Inferior	25	36,8	43	63,2	68	100,0	
REGIÕES	Órbita unilateral	68	66,7	34	33,3	102	100,0	,008
	Órbita e outras regiões da face unilateral	32	51,6	30	48,4	62	100,0	
	Órbita e outras regiões da face bilateral	0	0,00	5	100,0	5	100,0	
TIPO DE TRATAMENTO	Expectante	37	62,7	22	37,3	59	100,0	,115
	Clínico e outros	27	73,0	10	27,0	37	100,0	
	Cirúrgico após clínico e outros	16	45,7	19	54,3	35	100,0	
	Cirúrgico	220	52,6	18	47,4	38	100,0	
TOTAL		100	59,2	69	40,8	169	100,0	

* Nível descritivo do teste de associação pelo qui-quadrado.

Não houve associação estatisticamente significativa entre resultados 1 ou 2 e sexo, raça, tipo anomalia e tratamento. Já a associação entre as faixas etárias de 1 a 6 meses, 7 a 12 meses e o resultado 1 foi estatisticamente

significativa para a maioria. Enquanto que nas faixas etárias maiores, o resultado foi 2 para a maioria. Destaca-se também que a associação entre órbita unilateral e resultado 1 para a maioria apresentou proximidade de significado estatístico. Da mesma forma, seja a pálpebra superior, ou a inferior isoladamente acometida apresentou associação ao resultado 1 com significado estatístico para a maioria. Ainda, para as anomalias vasculares nas pálpebras superiores e inferiores quando acometidas concomitantemente, associaram-se ao resultado 2 para a maioria. E, as anomalias vasculares bilaterais associaram-se ao resultado 2 para a maioria, com proximidade de significado estatístico.

6 DISCUSSÃO

Dos 169 pacientes estudados, 117 eram do **sexo** feminino e 140 da **raça** branca. Esta maioria no sexo feminino teve importância para os cuidados exigidos do tratamento na terapia farmacológica e influências secundárias nos vários sistemas, especialmente na formação e desenvolvimento quando em crianças. Tanto o sexo, como a raça influenciou no planejamento cirúrgico, no posicionamento das incisões, e cuidados de definições anatômicas próprias. As variações das estruturas extra-oculares para o sexo e raça foram consideradas nas reparações das seqüelas decorrentes das anomalias vasculares

A **distribuição** da coorte dos 169 pacientes **nas idades** demonstra que em 102 (60,3%), os tratamentos foram iniciados até 12 meses de idade, com predomínio de anomalias em expansão norteando para o tratamento não cirúrgico. Os 28 (16,6%) pertencentes às idades entre 13 a 59 meses (aproximadamente 5 anos) foram distribuídos sem um predomínio nas várias formas de tratamento. Nas 39 (23,1%) crianças maiores e nos adultos, as anomalias vasculares predominaram norteando o tratamento para a indicação da cirurgia. Esta variação na amostragem das idades é invariavelmente influenciada por diferenças nas anomalias vasculares da órbita, que podem ou não sofrer involução; ser mais simples ou mais complexas, e nesta última condição, são encaminhadas a um centro de referência, como é o deste estudo.

Verificou-se na **casuística** e na **classificação** dos 169 pacientes com diagnóstico de anomalia vascular da órbita que 23 (13,6%) tratavam-se de Hemangiomas Planos (mús formações de capilar e vênula), 108 (63,9%) de

Hemangiomas Tuberosos ou Fragiformes (hemangioma), 19 (11,3%) Hemangiomas Cavernosos (má-formação vascular venosa), 11 (6,5%) de Linfangiomas (má-formação vascular linfática), e 8 (4,7%) de Síndromes Hemangiomatosas. A comparação com outros autores (KENNEDY 1984; SHIELDS 1984; GUNALP e GUNDUZ 1995) situa a casuística deste estudo com 169 pacientes como sendo altamente expressiva, e confirma a predominância dos Hemangiomas Tuberosos e Fragiformes (hemangiomas) sobre as más-formações vasculares. As más-formações vasculares são predominantes e muito freqüentes nos adultos conforme as revisões (HAIK et al. 1979; CHAR 1993), e foram observadas também neste estudo. A classificação deste estudo, evitou o emprego de termos conflitantes tais como: hemangioma capilar, varizes de órbita, fístulas de órbita, [*strawberry nevus*], neoplasia vascular, e outros comuns nas publicações (WALSH 1969; HAIK et al. 1994; GUNALP e GUNDUZ 1995; BILANIUK 1999). A correta interpretação das anomalias registradas em prontuário permitiu não só a adequada condução de investigação com exames de imagem, bem como o tratamento mais apropriado para cada paciente. Adicionalmente, a classificação seguida permitiu uma correlação para pesquisa com outras classificações, conceitualmente aceitas e referidas nas revisões do assunto.

Não se conferiu para a órbita particularidades quanto à predominância no tocante ao sexo e raça do já relatado para outras regiões em outros estudos (MULLIKEN 1988; WATSON e MCCARTHY 1940). Houve predomínio do sexo feminino (69,2%), em uma relação de 2,3:1; e da raça branca (82,8%) que a não branca (17,2%).

O tempo de seguimento ambulatorial foi suficiente para observar as indicações dos tratamentos propostos nos vários tipos de anomalias vasculares e resultados decorrentes, com média de 58,6 meses (cerca de 5 anos). Esta longa média de seguimento ambulatorial somente foi encontrada em alguns estudos (PLESNER-RASMUSSEN et al. 1983; MISSORI et al. 1994).

Quanto á **localização** da anomalia vascular, particular importância tem a pálpebra superior graças ao risco da ptose, comprometimento de campo visual e ambliopia; seja quando acometida de forma isolada (36,7%), seja quando em concomitância com a inferior (40,2%). Na casuística de HAIK et al. (1979) a pálpebra superior foi a mais freqüentemente acometida por Hemangiomas Fragiformes e Tuberosos. Na casuística deste estudo, a pálpebra superior também foi a mais acometida, com a apresentação unilateral da anomalia vascular sendo a mais freqüente, 60,4% de forma restrita á órbita. Em 36,7% a anomalia foi unilateral, porém com extensões para outras regiões da face. Assim, neste estudo, as anomalias unilaterais foram predominantes, o que atende a relatado em outras revisões (HAIK et al 1994; BILANIUK 1999). Para os restantes 3,0% deste estudo, com anomalias bilaterais e extensões para outras regiões da face, o tratamento clínico foi preponderante devido as dificuldades inerentes à grande área acometida. Nestas situações em que outras regiões da face são ocupadas por contigüidade pela anomalia, qualquer proposta cirúrgica teria que ser muito ponderada devido às grandes proporções que as ressecções assumissem. Não ocorreu a bilateralidade restrita as órbitas. GOLDBERG e ROSANOVA destacam que qualquer hemangioma da pálpebra superior ou inferior que determine comprometimento da rima das pálpebras

durante a infância pode interferir, ou impedir a visão binocular. E acrescentam, hemangiomas que menos afetam a visão são os da pálpebra inferior ocupando 1/3, ou menos desta e não se estendendo além da órbita. Hemangiomas de maior risco para a ambliopia são os que ocupam mais da metade das pálpebras e estendem-se para além da órbita

O **exame de imagem** mais freqüente foi radiografia simples do crânio e ossos da face por razões: do baixo custo, da dificuldade de acesso a outros exames mais sofisticados, mormente no período inicial deste estudo, e de fatores até culturais do corpo médico, e pacientes. No entanto, apesar de informações não específicas para partes moles e vascularização, a radiografia simples colaborou para visualização da porção óssea da órbita, do aumento da cavidade orbitária, e de calcificações anômalas que ocorressem nas má-formações vasculares. O segundo exame mais freqüente foi a TC contrastada. As imagens obtidas elucidaram acerca das estruturas extra-oculares envolvidas, anormalidades ósseas, oculares quanto à forma e posição. A cintilografia com hemácias marcadas foi especialmente lembrada para diferenciar o predomínio vascular arterial ou venoso do predomínio linfático. As arteriografias foram exames de exceção para os casos de necessidade de verificação de um padrão vascular detalhado seja para o diagnóstico, ou planejamento terapêutico. A ultra-sonografia foi útil não só para a avaliação extra-ocular, como intra-ocular, embora não tão específica para a definição de contornos. A RM com contraste foi aplicada para as anomalias que necessitassem de detalhes mais definidos para as estruturas extra-oculares e padrão vascular destas estruturas. Foi o exame de imagem que mais contribuiu para as definições anatômicas da região.

Esta frequência e lógica do uso dos exames de imagens nas anomalias vasculares da órbita com propósitos diagnósticos está de acordo com as publicações de outros autores (HAIK et al. 1994; GUNALP e GUNDUZ 1995). Destaca-se também que em 35,5% dos 169 pacientes não foi solicitado qualquer exame de imagem, por tratarem-se ora de anomalias bem delimitadas e que no curso clínico não comprometeram a visão, ora por facilidade diagnóstica com a história e exame clínicos. Por outro lado, cumpriu cogitar que nas más-formações vasculares da órbita, os exames de imagens foram empregados por dados da literatura comprovarem freqüentes anomalias vasculares intracranianas adicionais (YAMASAKI et al. 1986; KATZ et al. 1998). Aneurismas de vasos intracranianos foi achado de um paciente deste estudo, inclusive com indicação de craniotomia para o tratamento com ressecção total da má-formação. A eleição do exame de imagem mais apropriado para cada paciente foi então determinada pela classificação da anomalia vascular e seguiu uma lógica de investigação (WALTER et al. 1987).

Para as **complicações decorrentes da evolução natural** das 169 anomalias vasculares da órbita, encontrou-se que a frequência maior da ptose palpebral superior, associada a ambliopia em 80 pacientes (47,3%). Esta frequência para a ambliopia já foi considerada por vários autores em revisões do assunto (HAIK et al. 1994; WALKER et al. 1994; GUNALP e GUNDUZ 1995). O diagnóstico da ambliopia aumentou, na medida em que o exame oftalmológico ganhou recursos mais refinados, tais como a aplicação dos exames de potenciais evocados – eletrorretinografia e eletroculografia. Nestes exames, a aferição da visão foi avaliada por diferença de potencial entre

eletrodos posicionados na córnea (em forma de lentes de contato) e os correspondentes aos estímulos da retina. A idade também foi fator determinante para a pesquisa da acuidade visual, uma vez que, crianças com um ano, ou menos apresentam maiores dificuldades por não poderem verbalizar o exame oftalmológico. As crianças maiores já cooperam indicando desenhos ou imagens nos tamanhos padronizados. Foi muito importante, a participação da equipe de oftalmologistas, integrada aos demais especialistas para o acompanhamento do tratamento e evolução da visão. Ferimentos, sangramentos, infecções (blefarites e/ou conjuntivites) e conseqüentes seqüelas cicatriciais foram outras complicações freqüentes, que acarretaram em maior atenção da equipe médica, influenciaram nas modalidades terapêuticas e nos resultados. As alterações da posição dos cílios que mais importaram foram as que implicaram no entrópio com trauma ocular, ou ectrópio com exposição ocular anormal. As distopias com e sem ambliopias, ou as alterações da posição do bulbo do olho verticalmente, horizontalmente ou no plano coronal (com exoftalmo ou enoftalmo) foram complicações que mereceram observação atenta, não só pelo risco funcional, como por alterações estéticas muito aflitivas para os pais ou pacientes. HAIK et al. (1979), destaca ocorrência das alterações do posicionamento do bulbo do olho em 38% dos pacientes portadores de hemangiomas da órbita. Ressalta-se que, a reabilitação visual muitas vezes exige a oclusão do olho não afetado por períodos de 4 a 5 horas diários. Isto, requereu uma colaboração muito grande das crianças e dos pais, mais ainda na situação de deformidades na face, pois a oclusão do lado não afetado torna as deformidades e as anomalias vasculares mais aparentes. As

deformidades ósseas não mereceram indicações de correções cirúrgicas por motivos estéticos. As osteotomias em ossos em desenvolvimento foram afastadas inicialmente, devido aos receios de agravos tardios: na adolescência e no adulto. Os ligamentos palpebrais em 14,8% dos pacientes tornaram-se alongados pela expansão da anomalia vascular. Este aspecto mereceu atenção na indicação cirúrgica. O estrabismo, assim que percebido foi imediatamente indicativo de cuidados para a acuidade visual pelo risco de ambliopia. Certamente, a situação mais preocupante na assistência aos pacientes com anomalias vasculares complicadas foi a ambliopia, seja de causa por privação da visão na ptose palpebral, seja na forma anisométrica quando das compressões e deformidades oculares. ROBB (1977) cita que em 46% dos hemangiomas da órbita ocorrem ambliopias anisométricas, com astigmatismo, e mais severos nos conseqüentes de hemangiomas volumosos da pálpebra superior. E STIGMAR et al. (1978) afirma que a ambliopia tem pior evolução nas que tiveram longo tempo de privação da visão.

A opção do **tratamento** para as anomalias vasculares da órbita apontou para uma **interação de variações**: idade, localização e extensão da órbita comprometida, natureza ou classificação da anomalia, fase clínica encontrada, resposta ao tratamento clínico, prejuízo visual e até mesmo puramente estético conforme mencionado por vários outros autores (BRACKUP et al. 1980; PLESNER-RASMUSSEN et al. 1983; SHIELDS et al. 1987; FRIES e CHAR 1988; LOUGHNAN et al. 1992; WANER et al. 1992; CERVONI et al. 1995; GUNALP e GUNDUZ 1995; MCEACHREN et al. 2000; SHIELDS et al. 2000). Não houve um tratamento ideal para todas as anomalias, mas foi

freqüente o emprego de mais de uma modalidade de tratamento por anomalia. Crianças com anomalias de proporções contidas na órbita, sem repercussões visuais, mesmo com alterações estéticas, porém aceitáveis, para os pais e pacientes, puderam simplesmente ter o acompanhamento ambulatorial, multidisciplinar, com especial atenção para os exames oftalmológicos de rotina. As anomalias que implicavam em alterações da plena visão careceram de especial empenho, com o emprego de modalidades terapêuticas específicas para a classificação da anomalia. Seqüelas decorrentes da evolução natural das anomalias vasculares, com maior freqüência os tumores residuais, as deformidades de partes moles e as cicatriciais foram aspirações para o tratamento cirúrgico. Estas mesmas seqüelas, e outras ao final do tratamento clínico foram igualmente ponderações para o tratamento cirúrgico.

A corticoterapia por infiltração loco-regional ou diretamente na anomalia vascular, apesar de muito difundida por KUSHNER em 1985, não fez parte da modalidade terapêutica desta coorte estudada. As razões para o afastamento desta conduta foram: a atrofia dos tecidos, principalmente do subcutâneo na região da aplicação do corticóide, as decorrentes da necessidade de anestesia geral para cada sessão de aplicação nas crianças, risco de perfuração ocular, riscos de hemorragias retro-bulbares com compressão do nervo óptico, de oclusão da artéria central da retina com amaurose, e outras tais como dificuldades de controle de qualidade da droga.

A ressecção da anomalia vascular ou de tumores hamartóides residuais sem atenção a outras distorções anatômicas associadas representou potencial de prejuízo à visão. Neste sentido há diversas

referências bibliográficas (STIGMAR et al. 1978; RASMUSSEN 1983; GARCIA e DIXON 1984; SHIELDS et al. 1987). A correção da ptose palpebral superior foi o procedimento associado mais freqüente dos 73 (100,0%) pacientes operados com 114 cirurgias: 37 (50,7%) para aumento de campo visual e tratamento da ambliopia. A preocupação com a indicação cirúrgica nas seqüelas cicatriciais foi devida às restrições do movimento palpebral garantindo a proteção ocular em 28 (38,4%) pacientes. Os desarranjos ciliares operados de 21 (28,8%) pacientes corrigiram os entrópios impedindo o conseqüente risco de úlcera da córnea. A correção do posicionamento ocular foi conduzida em 15 pacientes (20,5%), em decorrência de anormalidades nos eixos visuais que também colaboram para a ambliopia. A cantopexia foi implementada em 8 pacientes (11,0%) para acertar o posicionamento da pálpebra em relação ao bulbo do olho, com melhora da função lacrimal. A enucleação foi empregada por decisão interdisciplinar em pacientes com graves alterações oculares, associadas à dor, sangramentos, conjuntivites, glaucoma, ambliopias irreversíveis, somadas a outras alterações estéticas que impediam uma socialização do paciente.

Independente do objetivo da cirurgia, deve ser ressaltado que o cirurgião encontra nas deformidades das anomalias vasculares da órbita condições muito dificultosas para controle de sangramentos, por imprecisão dos limites e a apresentação heterogenia das anomalias, para identificação das estruturas anatômicas, mais ainda nas crianças com órbitas no início do desenvolvimento (ROOTMAN et al. 1992; HAIK et al. 1994; MISSORI P et

al. 1994; WALKER et al. 1994; GUNALP e GUNDUZ 1995; HERMAN et al. 1999; MARLON e GOLDMAN 1999; SUZUKI et al. 2000).

Não fez parte do recurso cirúrgico deste estudo a crioterapia no intra-operatório, a assistência por videoscopia, laser e outros que não os convencionais da cirurgia tradicional. Assim foi procedido pela falta de experiência da equipe médica na manipulação e indicação destes recursos. Até mesmo por resultados duvidosos conforme revisão de MULLIKEN (1988).

Na dependência dinâmica de estruturas anatômicas em desenvolvimento quando das crianças, ou das modificações na evolução natural das anomalias dos adultos foi interessante dividir as **propostas cirúrgicas em etapas**. Tal prática se respalda nos riscos das complicações de atos cirúrgicos indicados em fases inapropriadas da evolução ou por traumas das estruturas normais. No outro extremo, não atuar tanto em complicações decorrentes das evoluções naturais das anomalias vasculares, como nos insucessos dos tratamentos clínicos representa igualmente potencial de dano à visão (STIGMAR et al. 1978; GARCIA e DIXON 1984; ZENOBII et al. 1984; KREMER et al. 1987).

Dos 114 atos operatórios nas 73 anomalias vasculares da órbita, em 31, ou seja, na significativa percentagem de 42,5% consistiram de uma segunda etapa do tratamento cirúrgico. O que tem grande importância para orientação dos pacientes e pais, até mesmo para as perspectivas da equipe médica que acompanha os pacientes.

A análise da incidência das **complicações** cirúrgicas mereceu ampla referência na literatura (STIGMAR et al. 1978; HAIK et al. 1979;

RASMUSSEN et al. 1983; SHIELDS et al. 1987). Nota-se entretanto, que a incidência geral de complicações de 9,6% nos 114 atos cirúrgicos desta casuística situa-se no limite inferior do já relatado. Certamente relaciona-se a: equipe treinada, com experiência na assistência específica dos casos de anomalias vasculares da órbita; bem como à melhoria das condições anestésicas e recursos materiais para a boa técnica cirúrgica oferecida nestes últimos anos. Porém, os mesmos autores acima citados enaltecem a alta frequência de outros agravos que ocorrem nas anomalias vasculares da região orbitária, mesmo após o tratamento, tais como distúrbios da visão e alterações estéticas e funcionais das pálpebras. Neste estudo, das 114 cirurgias realizadas, confirma-se esta limitação do tratamento cirúrgico com a permanência de 29,8% de deformidades de partes moles, ptose palpebral em 17,5% e distopias em 14,0%. Ressalta-se que estas alterações residuais que contribuíram para resultados parciais do tratamento cirúrgico não mereceram outras intervenções, seja por não haver prejuízo funcional que justificasse nova proposta cirúrgica, seja pela melhora obtida diante da gravidade das anomalias.

Os **Hemangiomas Planos (máx-formações de capilares e vênulas)** de 23 pacientes (13,6%) do total de 169, compondo ou não síndrome de Sturge-Webber, tiveram abordagem inicial, preferencial para aguardar a oportunidade de aplicação do laser no modelo da energia de pulsos de luz colorida. Esta é a razão, dos 18 (78,3%) de 23 pacientes assim classificados seguirem uma conduta expectante até o uso deste recurso. Como esta modalidade terapêutica é realizada fora do Hospital do Câncer, não foi objeto deste estudo. Os pacientes que seguiram a terapia com laser foram avaliados para os resultados

deste estudo na situação imediatamente antes do laser. Ressalta-se que, a intenção do tratamento do laser é prioritariamente estética. Por sua baixa capacidade de penetração, para atingir apenas capilares, vênulas ou arteríolas da derme, a cirurgia foi indicada em 4 (17,4%), destes 23 pacientes para atender às deformidades de partes moles que não são alcançadas pelo laser. E, 1 paciente (4,3%) foi tratado clinicamente com o propósito de atenuar episódio flogístico.

Dos 108 pacientes com **Hemangiomas Tuberosos e Fragiformes (hemangiomas)**, 35 (32,4%) seguiram conduta expectante, devido à ausência de comprometimento visual e presença de deformidade que não motivava qualquer outro tratamento; aguardando-se tão somente a involução. Esta deveria ser a conduta preferencial nestes pacientes, principalmente naqueles com faixa etária baixa. Outros 29 (26,9%), receberam tratamento clínico com corticóides e/ou interferon por apresentarem comprometimento visual com ambliopia. Neste grupo de pacientes, o tratamento clínico teve como prioridade a preservação máxima da visão. Em 26 (24,1%), além do tratamento clínico foi empregado o tratamento cirúrgico, por insuficiência do tratamento clínico em atender a plena função da visão, ou por restarem deformidades ao término do tratamento clínico. Em 18 (16,7%) pacientes o tratamento cirúrgico foi complementar, sem tratamento clínico prévio, pois mesmo com involuções, estas foram parciais e os pacientes permaneceram com deformidades. Nestes 18 casos, as anomalias eram mais delimitadas, em planos anatômicos definidos, permitindo um tratamento cirúrgico no rigor da técnica de dissecação vascular, enaltecido por DEANS et al. (1992), com ressecções e reparações

previsíveis, sem seqüelas significantes. Tal conduta atendeu às necessidades de função da visão sem os inconvenientes de meses de tratamentos clínicos.

Os 19 pacientes com **Hemangiomas Cavernosos (mús-formações venosas, ou de predominância venosa, ou artério-venosas)** foram conduzidos de maneira expectante em 5 (26,3%), por não representarem agravos ao aparelho visual e sem repercussões estéticas justificáveis. Em 3 (15,8%), o tratamento foi através da embolização, ou esclerose, ou radioterapia, mesmo considerando-se os graves riscos já conhecidos, decorrentes destes tratamentos (STEAHLY e ALMQUIST 1977; KENNEDY 1978; CHAMOT et al. 1981; BROWN e HUFFAKER 1982; KUSHNER 1985; GDAL-ON e GELFAND 1997; MISEROCCHI et al. 1997). Estes riscos foram assim assumidos, seja pela falta de outra opção de tratamento, seja pela falta de aceitação do paciente, ou pais, para outras possibilidades terapêuticas. Mesmo nestes casos excepcionais, com maior gravidade, a radioterapia pode ter aplicação por relatos até com regressão completa da anomalia vascular (MISEROCCHI et al. 1997). Nos demais 8 (42,1%), o tratamento cirúrgico foi indicado como a melhor alternativa para correções de deformidades decorrentes da expansão vascular. Indubitavelmente, a cirurgia atendeu neste grupo pacientes portadores de anomalias vasculares mais complexas.

Os 11 pacientes com **Linfangiomias (mús-formações vasculares linfáticas)** foram à semelhança das outras mús-formações vasculares operados em sua maioria, por não haver outra alternativa de descompressão da órbita e melhoria da visão: 5 (45,5%) sem tratamentos prévios, e 4 (36,4%) após o tratamento clínico e outros. Apenas 1 (9,1%), pode seguir tratamento

expectante; e outro 1 (9,1%), tratamento clínico para conter um episódio de súbita expansão correspondendo a linfangite.

Quanto aos 8 pacientes com **Síndromes hemangiomatosas**, 4 pertenciam à síndrome de PHACE, 2 à síndrome de Dandy-Walker, 1 à síndrome de Kasabach Merritt e 1 à síndrome de Proteus. Nesta classificação, 3 (37,5%) foram tratados com corticóides ou interferon na fase de evolução por possuírem Hemangiomas Tuberossos como parte da síndrome; e 2 (25,0%) foram operados após o tratamento clínico para corrigir deformidades decorrentes de Hemangiomas Tuberossos e preservar a visão. Outros 3 (37,5%), foram operados sem o tratamento clínico prévio, pois se tratavam de anomalias vasculares sem involução e passíveis de ressecções com reparações esteticamente aceitáveis. Os propósitos para os tratamentos cirúrgicos então, atenderam de forma semelhante as já relatadas para as anomalias vasculares que não estavam compondo síndromes.

Das 169 anomalias vasculares da região orbitária, em relação aos **resultados 1 ou 2** associados às variáveis clínicas e tratamentos obteve-se:

- Quanto ao **sexo**, o resultado 1 foi mais freqüente para o sexo feminino (63,2%). Igualmente distribuído para o sexo masculino nos resultados 1 e 2. A associação entre sexo e resultados não apresentou significado estatístico. Mas, a maior incidência de Hemangiomas Tuberossos e Fragiformes no sexo feminino (observada na Tabela 2) provavelmente colaborou para esta diferença de resultados.

- Quanto à **raça**, houve predomínio (63,6%) dos pacientes da raça branca para o resultado 1. Para a raça não branca, houve predomínio (62,1%) dos pacientes para o resultado 2. Dados não estatisticamente significativos. É de se considerar que a maior incidência de Hemangiomas Tuberosos e Fragiformes na raça branca (observada na Tabela 2) tenha contribuído para esta diferença de resultados.
- Quanto às **faixas etárias**, houve predomínio para o resultado 1 nos 74,2% de pacientes pertencentes à de 1 a 6 meses. Nos 60,0% pacientes de 7 a 12 meses, também foi para o resultado 1. No entanto, nas faixas etárias maiores, de 13 a 59 meses, os resultados se distribuíram entre o resultado 1 em 53,6% e o resultado 2 em 46,4% dos pacientes. Na faixa etária 60 ou maiores, o resultado predominante foi o 2 em 66,6% pacientes. Dados estatisticamente significativos, que demonstraram a importância da precocidade da avaliação diagnóstica e tratamento: pacientes que foram diagnosticados e tratados com idades mais avançadas apresentaram maioria de resultados 2. Ainda neste raciocínio, verificou-se que a maioria dos pacientes portadores de más-formações vasculares pertencia às faixas etárias de 13 a 59 meses e 60 ou maiores (Tabela 2). Já para os Hemangiomas Fragiformes e Tuberosos a faixa etária da maioria encontrava-se nas faixas etárias de 1 a 6 meses e 7 a 13 meses. Então, a predominância de más-formações vasculares nas idades mais avançadas devem ter contribuído para resultados 2.

- Quanto à **classificação da anomalia vascular**, houve predomínio do Hemangioma Fragiforme e Tuberoso com 82,4% dos pacientes alcançando o resultado 1. Também houve predominância das más-formações vasculares para o resultado 2: em 87,0% dos Hemangiomas Planos, em 78,9% dos Cavernosos, e em 90,9% dos Linfangiomas. Estes dados não são estatisticamente significativos. Evidenciou-se ainda, a baixa incidência alcançada (apenas 9,1%) para o resultado 1 dos pacientes portadores de Linfangiomas. Assim, dentre Hemangiomas Tuberosos e Fragiformes ou más-formações vasculares, aos primeiros, os resultados favoráveis são mais plausíveis. O modo da evolução e involução natural, característica dos Hemangiomas Fragiformes e Tuberosos, ou a expansão das más-formações vasculares ao longo da vida dos pacientes participam nestas ponderações.
- Quanto à **localização** na pálpebra, houve predominância equiparável para o resultado 1 tanto nas anomalias da superior (72,6%), como nas da inferior (76,9%). Já em 63,2% dos pacientes com anomalias das duas pálpebras, concomitantes houve predomínio para o resultado 2. Dados estatisticamente significativos, que traduzem a importância da extensão das anomalias vasculares nas pálpebras. Assim, pode-se inferir que tanto os pacientes com pálpebras superiores, ou inferiores individualmente comprometidas pela anomalia vascular podem ter

um bom resultado, independente do tipo de tratamento necessário para cada paciente.

- Quanto às **regiões**, houve predomínio para o resultado 1 em 66,7% de pacientes com anomalias restritas à órbita e unilaterais. Na circunstância da anomalia contígua para outras regiões da face, houve o resultado 2 em 100% das anomalias. A associação entre regiões e resultados apresentou proximidade de significado estatístico sugerindo que a dimensão além da órbita, concorreu para o resultado do tratamento. Este dado reveste-se de importância não só para os cuidados médicos, como para posicionamento da equipe que assiste às anomalias vasculares perante aos pais.
- Quanto ao **tipo de tratamento**, houve predomínio para resultado 1 na conduta expectante em 62,7% dos pacientes. O tratamento clínico e outros alcançou o resultado 1 em 73,0% dos pacientes. Tais dados suportam que tanto os casos que puderam ser conduzidos conservadoramente, como aqueles em que os tratamentos clínicos fizeram-se necessários, foram contempladores de resultados 1 na maior frequência. No entanto, o tratamento cirúrgico após clínico e outros, e o tratamento cirúrgico isoladamente trouxeram resultados 1 e 2 equiparáveis em percentagens. Certamente, o tratamento cirúrgico atendeu casos mais complexos. Esta complexidade se revelou não só nos pacientes que não puderam seguir apenas o tratamento clínico, ou outros; como igualmente naqueles que não responderam apropriadamente ao tratamento clínico, com prejuízos

estabelecidos. Além disso, o tratamento cirúrgico preponderou nas anomalias que não são passíveis de involução, nas faixas etárias maiores e nos pacientes portadores de más-formações vasculares. A ausência do significado estatístico para estes dados correlaciona-se a resultados variáveis nos diversos tipos de tratamento. Destaca-se ainda que, os tratamentos designados como outros, agrupados ao clínico para efeitos estatísticos, com embolizações, escleroses e radioterapias foram exceções para alguns casos, frente aos graves riscos que representavam, e somente foram cogitados por total falta de opção nos momentos das indicações.

No conjunto das variáveis, e a análise dos resultados, torna-se óbvio que a anomalia vascular da órbita deva ser entendida como uma interação de fatores. A elaboração do tratamento deve considerar desde as condições clínicas do paciente, classificação, localização, extensão da anomalia vascular, tratamentos anteriores, seqüelas decorrentes, alterações funcionais da visão e considerações estéticas. O melhor tratamento será individualizado para cada situação e paciente. Neste campo, razões da experiência da equipe médica que assiste os pacientes influenciam nas condutas. Contudo, os conhecimentos das variáveis e implicações nos resultados, positivamente favoreceram as decisões.

Finalmente, mas não menos importante deve-se salientar que os pacientes com o diagnóstico de anomalia vascular da órbita são passíveis de vários **conflitos emocionais**. Estes conflitos da esfera psíquica da criança transcendem além da interação afetiva dos pais na fase mais precoce, pois se prolonga muitas vezes para o início de socialização da criança. Os pais

carregam uma enorme sensação de culpa em torno de toda a circunstância que cerca o tratamento. Já a criança carrega o fardo da marca da anomalia em sua fisionomia. Toda a formação do caráter permanece cercada destas circunstâncias que norteiam a anomalia e sua assistência. Na fase adulta, uma vida inteira pode sucumbir a forças do aspecto físico ou lembranças das experiências da terapêutica. Mesmo a aceitação destas crianças em escolas, creches, instituições de ensino de uma forma geral é farta de receios. É comum que pais e crianças necessitem de amparos psicológicos para vencerem as competições que uma vida moderna obriga. Deste modo, a participação de uma equipe médica treinada e confiante, com a experiência de resultados acumulados ao longo dos anos é a melhor alternativa para garantir o sucesso do tratamento e a reintegração da criança na sociedade. Todo o empenho deve ser vigorosamente abraçado para o pleno amparo, desde o campo médico, até o emocional, com a dedicação de atenção e carinho sob os mais diversos aspectos. Ainda mais em um país com tantas carências sociais. A vitória, ou tratamento ideal destas anomalias passa por um campo bem maior que o meramente físico, ou manejo de drogas e procedimentos cirúrgicos. Como em muitos pacientes as deformidades permanecem, o encanto do cuidar recai no conforto de que a assistência médica tenha determinado uma melhoria da qualidade de vida.

No **futuro**, as investigações da angiogênese por intermédio de marcadores imunohistoquímicos são exemplos de recursos na evolução para o tratamento das anomalias vasculares. Desde a introdução do termo, a angiogênese com o significado de neoformação vascular tem merecido muita

atenção de diversos pesquisadores. Com FOLKMAN em 1974, que correlacionou a angiogênese e tumores, seguindo na purificação do primeiro fator angiogênico (FGF) em 1984, até a terapia com o interferon proposta por WHITE em 1989; a teoria dos receptores foi sendo firmada. Nesta, fatores como FGF, o de crescimento de fibroblastos [*fibroblast growth factor*], e o VEGF, de crescimento endotelial vascular [*vascular endothelial growth factor*] ativam receptores extracelulares das células endoteliais promovendo sua migração, e ativando outras células imunocompetentes para a degradação da membrana basal. Os detalhes das vias de ativação típicas dos fatores angiogênicos, como a via tirosino-quinase, e a autofosforilação do domínio catalítico intracelular trariam elementos para drogas que pudessem mais seletivamente agir na anti-angiogênese.

7 CONCLUSÕES

1. As anomalias vasculares da região orbitária tiveram conduta expectante em 34,9% dos casos, tratamento clínico em 21,9% dos casos, cirúrgico após o clínico em 20,7% dos casos e somente cirúrgico em 22,5% dos casos.
2. O tratamento das anomalias vasculares da região orbitária apresentou melhores resultados no sexo feminino, na raça branca, nas faixas etárias de 1 a 12 meses, nas classificadas como Hemangiomas Tuberosos ou Fragiformes (hemangiomas), nas localizadas ou nas pálpebras superior ou inferior, mas não concomitantes; e, nas unilaterais não contíguas com outras regiões da face.
3. Tanto as anomalias vasculares da região orbitária que puderam seguir conduta expectante, como as que seguiram apenas o tratamento clínico apresentaram maioria de resultados com completa restituição anatômica e funcional.
4. Das anomalias vasculares da região orbitária que necessitaram de tratamento cirúrgico, precedido ou não de tratamento clínico, cerca da metade apresentou resultado de completa restituição anatômica e funcional.

8 REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Acciarri N, Giulioni M, Padovani R, Gaist G, Pozzati E, Acciarri R. Orbital cavernous angiomas: surgical experience on a series of 13 cases. **J Neurosurg Sci** 1995; 39:203-9.

Achauer BM, VanderKam V. Strawberry hemangioma of infancy: early definitive treatment with an argon laser. **Plast Reconstr Surg** 1991; 88:486-9.

Aldave AJ, Shields CL, Shields JA. Surgical excision of selected amblyogenic periorbital capillary hemangiomas. **Ophthalmic Surg Lasers** 1999; 30:754-7.

Anderson DH. Tumors of infancy and childhood. **Cancer** 1951; 4:890-906.

Ashinoff R, Geronemus RG. Flashlamp-pumped pulsed dye laser for port-wine stains in infancy: earlier versus later treatment. **J Am Acad Dermatol** 1991; 24:467-72.

Bilaniuk LT. Orbital vascular lesions role of imaging. **Radiol Clin North Am** 1999; 37:169-83.

Bilyk JR, Adamis AP, Mulliken JB. Treatment options for periorbital hemangioma of infancy. **Int Ophthalmol Clin** 1992; 32:95-109.

Bowers RE, Graham EA, Tomilson KM. The natural history of the strawberry nevus. **Arch Dermatol** 1960; 82:667.

Boyd JB, Mulliken JB, Kaban LB, Upton J, Murray JE. Skeletal changes associated with vascular malformations. **Plast Reconstr Surg** 1984; 74:789-94.

Brackup AH, Haller ML, Danber MM. Hemangioma of the bony orbit. **Am J Ophthalmol** 1980; 90:258-61.

Brown BZ, Huffaker G. Local injection of steroids for juvenile hemangiomas which disturb the visual axis. **Ophthalmic Surg** 1982; 13:630-3.

Campos HGA, Curado JHC. Hemangiomas e linfangiomas. In: Lopes A. editor. **Sarcomas de partes moles**. Rio de Janeiro: MEDSI; 1999. p.567-82.

Campos HGA. Tumores vasculares. In: de Camargo B, Lopes LF, editores. **Pediatria oncológica: noções fundamentais para o pediatra**. São Paulo: Lemar; 2000a. p.201-13.

Campos HGA. **Anomalias vasculares da infância: avaliação de 10 anos de experiência do Hospital do Câncer**. São Paulo; 2000b. [Tese de Mestrado-Fundação Antônio Prudente].

Cervoni L, Artico M, Delfini R. Intraosseous cavernous hemangioma of the skull. **Neurosurg Rev** 1995; 18:61-4.

Chamot L, Zografos L, Micheli JL. Ocular and orbital complications after sclerosing injections in a case of a frontal cutaneous angioma. **Ophthalmologica** 1981; 182:193-8.

Char DH. Management of orbital tumors. **Mayo Clin Proc** 1993; 68:1081-96.

Curado JH, Costa HGC. Angiodisplasias: hemangiomas e linfangiomas. In: Maksoud JG, editor. **Cirurgia pediátrica**. Rio de Janeiro: Revinter; 1998. p.414-33.

Curado JH. Tratamento dos hemangiomas e linfangiomas. In: Mélega JM, Zanini SA, Psillakis JM, editores. **Cirurgia plástica reparadora e estética**. Rio de Janeiro: MEDSI; 1992. p.177-91.

Dailey RA, Dierks E, Wilkins J, Wobig JL. LeFort I orbitotomy: a new approach to the inferonasal orbital apex. **Ophthal Plast Reconstr Surg** 1998; 14:27-31.

Deans RM, Harris GJ, Kivlin JD. Surgical dissection of capillary hemangiomas: an alternative to intralesional corticosteroids. **Arch Ophthalmol** 1992; 110:1743-7.

Dutra AK, Curado JHC. Angiodisplasias-hemangiomas: aspectos cirúrgicos. In: Britto CJ, editor. **Cirurgia vascular**. Rio de Janeiro: Revinter; 2002. p.1317-30.

Drolet BA, Esterly NB, Frieden IJ. Hemangiomas in children. **N Engl J Med** 1999; 341:173-9.

Edgerton MT. The treatment of hemangioma: with special reference to the role of steroid therapy. **Ann Surg** 1976; 183:517-32.

Enjolras O, Riche MC, Merland JJ. Facial port-wine stains and Sturge-Weber syndrome. **Pediatrics** 1985; 76:48-51.

Enjolras O, Riche MC, Merland JJ, Escande JP. Management of alarming hemangiomas in infancy: a review of 25 cases. **Pediatrics** 1990; 85:491-8

Esparza-Ruiz J, Goldman MP, Fitzpatrick RE, Lowe NJ, Behr KL. Flash lamp-pumped dye laser treatment of telangiectasia. **J Dermatol Surg Oncol** 1993; 19:1000-3.

Ezekowitz R, Mulliken JB, Folkman J. Interferon alfa-2a therapy for life-threatening hemangiomas of infancy. **N Engl J Med** 1992; 326: 456-63.

Fishman SJ, Mulliken JB. Vascular anomalies: a primer for pediatricians. **Pediatr Clin North Am** 1998; 45:1455-77.

Flanagan JC. Vascular problems of the orbit. **Ophthalmology** 1979; 86:896-913.

Folkman J. Tumor angiogenesis factor. **Cancer** 1974; 34:109-13.

Folkman J. Toward a new understanding of vascular proliferative disease in children. **Pediatrics** 1984; 74:850-6.

Friede 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: 307-11.

Fries PD, Char DH. Bilateral orbital cavernous haemangiomas. **Br J Ophthalmol** 1988; 72:871-3.

Garcia RL, Dixon SL. Occlusion amblyopia secondary to a mixed capillary-cavernous hemangioma. **J Am Acad Dermatol** 1984; 10:263-7.

Gdal-On M, Gelfand YA. Cryoextraction of orbital capillary hemangioma diagnosed by technetium-99m-labeled red blood cell scintigraphy. **Ophthalmic Surg Lasers** 1997; 28:954-6.

Gerdes J. Production of a mouse monoclonal antibody reactive with a human nuclear antigen associated with cell proliferation. **Int J Cancer** 1983; 31: 13-20.

Geronemus RG. Pulsed dye laser treatment of vascular lesions in children. **J Dermatol Surg Oncol** 1993; 19:303-10.

Goldberg NS, Rosanova MA. Periorbital hemangiomas. **Dermatol Clin** 1992; 10:653-61.

Goldman MP, Fitzpatrick RE, Ruiz-Esparza I. Treatment of port-wine stains (capillary malformation) with the flashlamp-pumped pulsed dye laser. **J Pediatr** 1993; 122:71-7.

Goldman MP, Fitzpatrick RE. Pulsed-dye laser treatment of leg telangiectasia: with and without simultaneous sclerotherapy. **J Dermatol Surg Oncol** 1990; 16:4-6.

Groe Jr AS. Orbital diagnosis. **Head Neck Surg** 1979; 2:12-24.

Gunalp I, Gunduz K. Vascular tumors of the orbit. **Doc Ophthalmol** 1995; 89:337-45.

Haik BG, Jakobiec FA, Ellsworth RM, Jones IS. Capillary hemangioma of the lids and orbit: an analysis of the clinical features and therapeutic results in 101 cases. **Ophthalmology** 1979; 86:760-92.

Haik BG, Karcioğlu ZA, Gordon RA, Pechous BP. Capillary hemangioma (infantile periocular hemangioma). **Surv Ophthalmol** 1994; 38:399-426.

Hassler W, Schaller C, Farghaly F, Rohde V. Transconjunctival approach to a large cavernoma of the orbit. **Neurosurgery** 1994; 34:859-62.

Heesen J, Grote W, Schettler D, Mohr C. Choice of surgical approach in orbital space occupations-an interdisciplinary problem. **Neurosurg Rev** 1988; 11:239-44.

Henderson JW, Farrow GM, Garrity JA. Clinical course of an incompletely removed cavernous hemangioma of the orbit. **Ophthalmology** 1990; 97:625-8.

Herman P, Lot G, Silhouette B, et al. Transnasal endoscopic removal of an orbital cavernoma. **Ann Otol Rhinol Laryngol** 1999; 108:147-50.

Holy A, Geronemus RG. Treatment of periorbital portwine stains with the flashlamp-pumped pulsed dye laser. **Arch Ophthalmol** 1992; 110: 793-8.

Jacobs AH, Walton RG. The incidence of birthmarks in neonate. **Pediatrics** 1976; 58: 218-22.

Johnson TE, Nasr AM, Nalbandian RM, Cappelen-Smith J. Enchondromatosis and hemangioma (Maffucci's syndrome) with orbital involvement. **Am J Ophthalmol** 1990; 110:153-9.

Katz SE, Rootman J, Vangveeravong S, Graeb D. Combined venous lymphatic malformations of the orbit (so-called lymphangiomas): association with noncontiguous intracranial vascular anomalies. **Ophthalmology** 1998; 105:176-84.

Kennedy RE. Arterial embolization of orbital hemangiomas. **Trans Am Ophthalmol Soc** 1978; 76:266-77.

Kennedy RE. An evaluation of 820 orbital cases. **Trans Am Ophthalmol Soc** 1984; 82:134-57.

Kersten RC, Kulwin DR. Surgical management of orbital cavernous angiomas: prognosis for visual function after removal. **Neurosurgery** 1995; 36:1058.

Krastinova-Lolov D, Roddi R. An intracranial/extracranial approach for the surgical management of haemangiomas of the orbit and eyelid. **J Craniomaxillofac Surg** 1989; 17:197-205.

Kremer I, Nissenkorn I, Feuerman P, Ben-Sira I. Congenital orbital vascular malformation complicated by massive retrobulbar hemorrhage. **J Pediatr Ophthalmol Strabismus** 1987; 24:190-3.

Kushner BJ. The treatment of periorbital infantile hemangioma with intralesional corticosteroid. **Plast Reconstr Surg** 1985; 76:517-26.

Kushner BJ. Hemangiomas. **Arch Ophthalmol** 2000; 118:835-6.

Leone Jr CR. Surgical approaches to the orbit. **Ophthalmology** 1979; 86:930-41.

Lisa R, Geronemus RG. Anatomical Differences of port-wine stains in response to treatment with the pulsed dye laser. **Arch Dermatol** 1993; 129:208-13.

Lister WA, Camb MD; Lond FRCP. The natural history of strawberry naevi. **Lancet** 1938; 25:1429-34.

Loewenstein A, Geyer O, Lazar M. Cavernous haemangioma of the orbit: treatment by transconjunctival cryoextraction. **Eye** 1993; 7:597-8.

Loughnan MS, Elder J, Kemp A. Treatment of a massive orbital-capillary hemangioma with interferon alfa-2b: short-term results. **Arch Ophthalmol** 1992; 110:1366-7.

Margileth AM, Museles M. Cutaneous hemangiomas in children: diagnosis and conservative management. **JAMA** 1965; 194:523-7.

Marlon M, Goldman HW. Removal of orbital apex hemangioma using new transorbital craniotomy through suprabrow approach. **Ophthalmic Plast Reconstr Surg** 1999; 3:166-70.

Maus M, Goldman HW. Removal of orbital apex hemangioma using new transorbital craniotomy through suprabrow approach. **Ophthal Plast Reconstr Surg** 1999; 15:166-70.

McEachren TM, Brownstein S, Jordan DR, Montpetit VA, Font RL. Epithelioid hemangioma of the orbit. **Ophthalmology** 2000; 107:806-10.

Miserocchi G, Vaiani S, Migliore MM, Villani RM. Cavernous hemangioma of the cavernous sinus: complete disappearance of the neoplasma after subtotal excision and radiation therapy: case report. **J Neurosurg Sci** 1997; 41:203-7.

Missori P, Tarantino R, Delfini R, Lunardi P, Cantore G. Surgical management of orbital cavernous angiomas: prognosis for visual function after removal. **Neurosurgery** 1994; 35:34-8.

Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. **Plast Reconstr Surg** 1982; 69:412-22.

Mulliken JB. Diagnosis and natural history of hemangiomas. In: Mulliken JB, Young AE, editors. **Vascular birthmarks: hemangiomas and malformations**. Philadelphia: W B Saunders; 1988. p.301-42.

North PE, Waner M, Mizeracki A, Mihm Jr MC. GLUT1: a newly discovered immunohistochemical marker for juvenile hemangiomas. **Hum Pathol** 2000; 31:11-22.

Ogita S, Tsuto T, Tokiwa K, Takahashi T. Intracystic injection of OK-432: a new sclerosing therapy for cystic hygroma in children. **Br J Surg** 1987; 74:690-1.

Ohbayashi M, Tomita K, Agawa S, Sichijo F, Shinno K, Matsumoto K. Multiple cavernous hemangiomas of the orbits. **Surg Neurol** 1988; 29:32-4.

Ohshiro T, Calderhead RG, Maedat R. In: Oshiro T, editor. **Laser treatment for naevi**. New York: John Wiley and Sons; 1995. p.100-4.

O'Mahony D, O'Neill E. Recurrent proptotic diplopia due to congestive expansion of cavernous haemangioma with relapsing right-sided cardiac failure. **Postgrad Med J** 1999; 75:607-9.

Orcutt JC, Wulc AE, Mills RP, Smith CH. Asymptomatic orbital cavernous hemangiomas. **Ophthalmology** 1991; 98:1257-60.

Pasyk KA, Dingman RO, Argenta LC, Sandall GS. The management of hemangiomas of the eyelid and orbit. **Head Neck Surg** 1984; 6:851-7.

Pertuiset B, Aron-Rosa D. Extra-and intra-cranial radical surgery in orbital angiomas: experience with 60 cases. **Mod Probl Ophthalmol** 1975; 14:558-61.

Petrelli RL, Petrelli EA, Allen WE 3rd. Orbital hemorrhage with loss of vision. **Am J Ophthalmol** 1980; 89:593-7.

Plesner-Rasmussen HJ, Marushak D, Andersen M. Sequelae of capillary hemangiomas of the eyelids and orbita. **Scand J Plast Reconstr Surg** 1983; 17:241-5.

Plowman PN, Harnett AN. Radiotherapy in benign orbital disease. I: complicated ocular angiomas. **Br J Ophthalmol** 1988; 72:286-8.

Robb RM. Refractive errors associated with hemangiomas of the eyelids and orbit in infancy. **Am J Ophthalmol** 1977; 83:52-8.

Rootman J, Kao SC, Graeb DA. Multidisciplinary approaches to complicated vascular lesions of the orbit. **Ophthalmology** 1992; 99:1440-6.

Scheepers JH, Quaba AA. Does the pulsed tunable dye laser have a role in the management of infantile hemangiomas? observations based on 3 years' experience. **Plast Reconstr Surg** 1995; 95:305-12.

Shields JA, Bakewell B, Augsburger JJ, Flanagan JC. Classification and incidence of space-occupying lesions of the orbit. **Arch Ophthalmol** 1984; 102: 1606-11.

Shields JA, Shields CL, Eagle RC. Cavernous hemangioma of the orbit. **Arch Ophthalmol** 1987; 105:853.

Shields JA, Hogan RN, Shields CL, Eagle Jr RC, Kennedy RH, Singh AD. Bilateral cavernous haemangiomas of the orbit [Letter]. **Br J Ophthalmol** 2000; 84:928.

Steahly LP, Almquist HT. Steroid treatment of an orbital or periocular hemangioma. **J Pediatr Ophthalmol** 1977; 14:35-7.

Stigmar G, Crawford JS, Ward CM, Thomson HG. Ophthalmic sequelae of infantile hemangiomas of the eyelids and orbit. **Am J Ophthalmol** 1978; 85:806-13.

Sullivan TJ, Aylward GW, Wright JE, Moseley IF, Garner A. Bilateral multiple cavernous haemangiomas of the orbit. **Br J Ophthalmol** 1992; 76:627-9.

Suzuki Y, Obana A, Gohto Y, Miki T, Otuka H, Inoue Y. Management of orbital lymphangioma using intralesional injection of OK-432. **Br J Ophthalmol** 2000; 84:614-7.

Tan WS, Wilbur AC, Mafee MF. The role of the neuroradiologist in vascular disorders involving the orbit. **Radiol Clin North Am** 1987; 25:849-61.

Tang Chen YB, Wornom IL 3rd, Whitaker LA. Intraosseous vascular malformations of the orbit. **Plast Reconstr Surg** 1991; 87:946-9.

Theriault JF, Codere F. Excision of orbital cavernous hemangioma: refinement of strategy. **Can J Ophthalmol** 1996a, 31:246-8.

Thorn-Kany M, Arrue P, Delisle MB, Lcroix F, Lagarrigue J, Manelfe C. Cavernous hemangiomas of the orbit: MR imaging. **J Neuroradiol** 1999; 26:79-86.

Vedung S., Atterhem H. Argon laser treatment of port-wine stains: the patients evaluations of the result. **Plastic Reconstruction Surgery** 1992; 90:430-6.

Walker RS, Custer PL, Nerad JA. Surgical excision of periorbital capillary hemangiomas. **Ophthalmology** 1994; 101:1333-40.

Walsh TS. Giant strawberry nevi of the orbital arteries: Treatment by ligation. **Surgery** 1969; 65: 659-67.

Walter ST, Wilbur AC, Mafee MF. The role of the neuroradiologist in vascular disorders involving the orbit. **Radiol Clin North Am** 1987; 25:849-62.

Waner M, Suen JY, Dinehart S. Treatment of hemangiomas of the head and neck. **Laryngoscope** 1992; 102:1123-32.

Waner M, Suen JY, Dinehart S, Mallory SB. Laser photocoagulation of superficial proliferating hemangiomas. **J Dermatol Oncol** 1994; 20:43-6.

Watson WL, McCarthy WD. Blood and lymph vessel tumors: a report of 1056 cases. **Surger Gynecol Obstetr** 1940; 71:569.

White CW, Sondheimer HM, Crouch EC, Wilson H, Fan LL. Treatment of pulmonary hemangiomatosis with recombinant interferon alfa-2a. **N Engl J Med** 1989; 320:1197-200.

Williams HB. Facial bone changes with vascular tumors in children. **Plast Reconstr Surg** 1979; 63:309-16.

Williams HB. Vascular neoplasms. **Clin Plast Surg** 1980; 7:397.

Wisnicki JL. Hemangiomas and vascular malformations. **Ann Plast Surg** 1984; 12:41-59.

Yamasaki T, Handa H, Yamashita J, et al. Intracranial and orbital cavernous angiomas: a review of 30 cases. **J Neurosurg** 1986; 64:197-208.

Zenobii M, Galzio RJ, Lucantoni D, Caffagni E, Magliani V. Spontaneous intraorbital hemorrhage caused by cavernous angioma of the orbit. **J Neurosurg Sci** 1984; 28:37-40.