

# Malformaciones vasculares: actualización en diagnóstico por imágenes y tratamiento

## *Vascular malformations: an update on imaging and treatment*

Dr. Sergio Sierre<sup>a</sup>, Dr. Darío Teplisky<sup>a</sup> y Dr. José Lipsich<sup>a</sup>

### RESUMEN

Las malformaciones vasculares componen un amplio y heterogéneo espectro de lesiones, que frecuentemente se presentan como un desafío diagnóstico y terapéutico para el pediatra. El uso de una nomenclatura inadecuada durante mucho tiempo ha llevado a confusión. Dado que el tratamiento de esta patología depende de cada tipo de malformación vascular, su correcta clasificación e identificación es crucial.

El objetivo es brindar la información necesaria sobre la clasificación y denominación actual de las malformaciones vasculares y los conceptos básicos sobre las herramientas disponibles para el diagnóstico y tratamiento de esta compleja patología.

**Palabras clave:** malformaciones vasculares, diagnóstico, anomalías linfáticas, malformación arteriovenosa, escleroterapia, embolización terapéutica.

### INTRODUCCIÓN

Las anomalías vasculares incluyen tumores y malformaciones vasculares. Llamadas con frecuencia, en forma incorrecta, "angiomas" o "hemangiomas", comprenden un amplio espectro de lesiones, que van desde una simple "marca de nacimiento" hasta entidades que ponen en riesgo la vida del paciente. Generalmente, afectan a recién nacidos, niños pequeños y adultos jóvenes. Son alteraciones difusas o localizadas del desarrollo embriológico del sistema vascular y pueden involucrar cualquier territorio corporal. Se originan entre la cuarta y la décima semana de vida intrauterina. Están presentes desde el nacimiento, aunque pueden no ser evidentes hasta semanas, meses o años después.<sup>1-4</sup>

### CLASIFICACIÓN

A pesar de múltiples esfuerzos en la difusión y la utilización de una

clasificación estándar, la nomenclatura y terminología sigue siendo confusa para el pediatra general.<sup>3-7</sup>

Los términos "hemangioma" o "angioma" se utilizan con frecuencia en la práctica clínica habitual para referirse a malformaciones vasculares y/o tumores vasculares por igual, a pesar de su diferente etiología, evolución natural y tratamiento.

En 1982, Mulliken y Glowacki, describieron la clasificación más aceptada, que es la base para la denominación y el estudio de estas lesiones. Es una clasificación biológica, basada en la existencia de proliferación celular, características histológicas y hallazgos clínicos.<sup>8</sup>

Dicha clasificación divide estas anomalías en tumores y malformaciones vasculares.

- Tumores vasculares: los hemangiomas son los más frecuentes. Son tumores benignos que pueden no ser evidentes al nacer y presentan proliferación celular aumentada e hiperplasia, caracterizados por una etapa temprana de proliferación y una etapa de involución posterior.<sup>3,6-8</sup>
- Malformaciones vasculares: están presentes al nacer. Se caracterizan por presentar canales vasculares displásicos, con proliferación celular normal. Crecen acompañando el crecimiento del niño y no presentan involución espontánea. Se subdividen según el canal vascular afectado en arteriales, venosas, linfáticas y capilares, o presentarse en forma combinada. Las particularidades clínicas de cada una de ellas definen su presentación, seguimiento y tratamiento específico.<sup>2-4,8</sup>

a. Servicio de Radiología Intervencionista. Hospital de Pediatría "Dr. Prof. Juan P. Garrahan". Buenos Aires, Argentina.

Correspondencia:  
Dr. Sergio Sierre:  
sergio.sierre@usa.net

Financiamiento:  
Ninguno

Conflicto de intereses:  
Ninguno que declarar.

Recibido: 13-7-2015  
Aceptado: 6-8-2015

En 1993, Jackson y cols., propusieron una clasificación radiológica basada en el flujo y la hemodinamia. Las dividieron en *alto flujo* (fístula arteriovenosa, malformación arteriovenosa) y *bajo flujo* (malformaciones capilares, venosas, linfáticas).<sup>9</sup>

Toda malformación vascular que presente un canal arterial involucrado será de “alto flujo” y toda malformación que no lo tenga será de “bajo flujo”.<sup>2,7-10</sup>

En 1996, la *International Society for the Study of Vascular Anomalies* (ISSVA) aceptó y expandió esta clasificación, que es la más utilizada en la actualidad.

Conceptualmente, la ISSVA definió dos tipos de anomalías, las malformaciones vasculares (que serán analizadas en este artículo) y los tumores vasculares (el más frecuente es el hemangioma) (Tabla 1).

En 2014, la ISSVA amplió esta clasificación en función de las permanentes investigaciones y actualizaciones en el tema.<sup>11</sup> Se mantiene la división de las malformaciones vasculares en simples y combinadas, y se incorpora, entre otras, una sección relacionada con la asociación con otras anomalías y síndromes (Tabla 2). Esta nueva clasificación se encuentra disponible *on line*, en inglés, en el sitio web [www.issva.org](http://www.issva.org).

## EVALUACIÓN CLÍNICA

En la práctica, existen malformaciones vasculares con un curso clínico típico, características claras al momento del examen físico y que no requieren estudios por imágenes para su diagnóstico, mientras que otras son lesiones atípicas, profundas, cubiertas de piel normal o que comprometen estructuras vitales en las que el diagnóstico clínico es poco claro o insuficiente. Los estudios por imágenes son fundamentales para un diagnóstico preciso, para la decisión terapéutica específica y para comunicar a los padres el pronóstico de la enfermedad.

Los avances científicos y tecnológicos en el campo del diagnóstico por imágenes, la cirugía y la radiología intervencionista en estos años permiten contar con múltiples recursos para el diagnóstico y tratamiento de estas malformaciones.

En este artículo, nos focalizaremos en las herramientas actualmente disponibles para el diagnóstico y tratamiento de esta compleja patología.

## MALFORMACIONES VASCULARES EN LA INFANCIA

Son defectos localizados del desarrollo vascular, que básicamente se clasifican

TABLA 1. Clasificación de las malformaciones vasculares / International Society for the Study of Vascular Anomalies, 1996

Tumores vasculares	Malformaciones vasculares	
	Simples	Combinadas
Hemangiomas y otros	Capilares Linfáticas Venosas Arteriales	Fístula arteriovenosa Malformación arteriovenosa Malformación capilar-venosa, capilar-venolinfática. Malformación venolinfática, capilar-venolinfática Malformación capilar-linfática-arteriovenosa

TABLA 2. Asociación de malformaciones vasculares con otras anomalías

Klippel Trenaunay: MC + MV y/o ML + sobrecrecimiento de los miembros
Parkes-Weber: MC + FAV + sobre crecimiento de los miembros
Servelle-Martorell: MV en los miembros + sobrecrecimiento óseo
Sturge-Weber: facial + MC leptomenígea + anomalías oculares + sobrecrecimiento de partes blandas y/o hueso
Mafucci: MV + hemangioma + encondromatosis
Macrocefalia-MC: MC + megalencefalia + polimicrogiria
CLOVES: MC + MV + ML + /- MAV + sobrecrecimiento lipomatoso congénito
Proteus: MC + MV y/o ML + sobrecrecimiento somático asimétrico
Bannayan-Riley-Ruvalcaba: MAV + MV + macrocefalia + sobrecrecimiento lipomatoso

MC: malformación capilar; MV: malformación venosa; ML: malformación linfática; FAV: fístula arteriovenosa; MAV: malformación arteriovenosa; CLOVES (de acuerdo con su acrónimo en inglés): *congenital, lipomatous, overgrowth, vascular malformations, epidermal nevi and spinal/skeletal anomalies and/or scoliosis*.

de acuerdo con el tipo de canal que afectan (arteriales, capilares, venosas y linfáticas) y con su hemodinamia en malformaciones de alto flujo y de bajo flujo.<sup>1-3,8,11</sup>

En su evolución, pueden crecer acompañando el crecimiento del paciente; no desaparecen ni involucionan nunca. Muchas de ellas se ponen de manifiesto en la pubertad, dado que presentan receptores hormonales que las hacen sensibles a las variaciones de estrógeno y testosterona.<sup>11,12</sup>

### Malformaciones de bajo flujo

#### Malformaciones venosas

Son las más frecuentes. Presentan un desarrollo anormal de la pared de la vena afectada, que altera su funcionalidad. Los canales afectados se dilatan progresivamente y esto resulta en estasis sanguínea, que lleva a trombosis, inflamación y dolor. Con frecuencia, las malformaciones venosas (MV) presentan ciclos de trombosis localizada espontánea y trombolisis. Algunos trombos persistentes pueden calcificarse, con formación de flebolitos, característicos de estas lesiones.<sup>1,3,7,11,12</sup>

Generalmente, aparecen de forma solitaria, con preferencia en el área cervicofacial, en las extremidades y en el tronco.

#### Clínica

La presentación clínica es muy variable. Las superficiales son lesiones blandas, azuladas, compresibles y no pulsátiles; pueden ser planas, con leve elevación o marcadamente exofíticas (Figura 1).

Pueden ser localizadas, definidas o extensas y difusas e infiltrantes. Con la palpación, es frecuente encontrar una formación compresible, a veces dolorosa, en especial cuando presenta coágulos de aparición reciente o flebolitos. Muchas veces, el dolor es espontáneo, particularmente en relación con la aparición de coágulos intralesionales.<sup>3,4,12,13</sup>

Pueden aumentar de tamaño según la posición del paciente (ejemplo: cabeza abajo en las lesiones cervicofaciales), con las maniobras de Valsalva, durante el llanto en los lactantes o con la compresión. Pueden hacerlo súbitamente después de resecciones quirúrgicas incompletas, biopsias, traumatismos y/o infecciones.<sup>13,16</sup> En algunos casos, se atribuye el dolor al compromiso de alguna articulación, tendón o músculo. Puede también empeorar durante los períodos menstruales o la pubertad<sup>13,15</sup> (Figura 2).

Las MV extensas pueden presentar

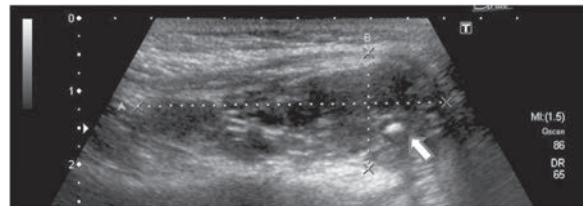
FIGURA 1. Malformación venosa

A.



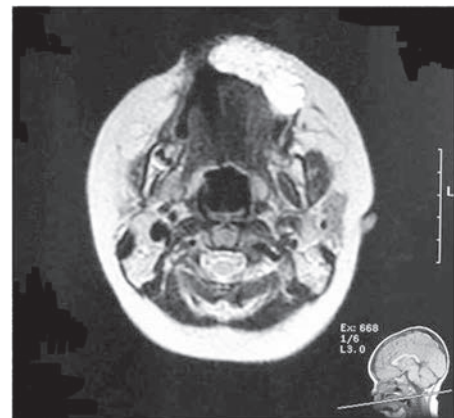
Paciente de 6 años portador de una malformación venosa en el labio superior.

B.



Ecografía, corte longitudinal, a nivel del labio. Se observa un patrón heterogéneo, con presencia de un flebolito en su interior (flecha).

C.



Resonancia magnética del mismo paciente, en secuencia axial T2, que muestra una imagen hiperintensa a nivel del labio, característica de estas lesiones.

una coagulación intravascular localizada, por la trombosis intralesional mencionada; se manifiestan con hipofibrinogenemia y con dímeros D elevados. Es importante contar con parámetros básicos de coagulación del paciente antes de cualquier intervención.<sup>12,14,17</sup>

Las MV se pueden asociar a otras condiciones clínicas. El síndrome de Klippel Trenaunay presenta característicamente malformaciones capilares, malformaciones venosas y linfáticas (macro- y/o microquísticas) e hipertrofia de los tejidos blandos y óseos. Por lo general, afectan a los miembros inferiores; en ocasiones, pueden ser bilaterales o afectar a los miembros superiores.<sup>10,12,18</sup>

#### Evaluación por imágenes

En general, para todas las anomalías vasculares, la ecografía doppler y la resonancia magnética (RM) son los métodos de preferencia para la correcta y completa evaluación y seguimiento de los pacientes.

Con relación a las MV, la evaluación inicial es clínica. Las lesiones de menor tamaño, superficiales, en las que el diagnóstico es claro pueden no necesitar estudios por imágenes; no obstante, la mayoría de los pacientes requerirán, al menos, una ecografía doppler.

**Ecografía:** Se pueden identificar dos patrones. Uno es cavitario (el más frecuente), en el que se observan imágenes heterogéneas, con ecogenicidad mixta. Se pueden encontrar flebolitos, que refuerzan el diagnóstico de malformación venosa. El otro es un patrón displásico, con múltiples dilataciones venosas tortuosas que infiltran la grasa subcutánea, los músculos, los tendones y los tejidos vecinos<sup>10,14,19</sup> (Figura 1). Estas son lesiones de bajo flujo, por lo que con ecografía doppler se puede constatar flujo venoso monofásico de baja velocidad o directamente no observarse flujo dentro de la malformación. A veces, el flujo puede observarse al realizar maniobras de Valsalva o compresión (Figura 2).

**Resonancia magnética:** Permite evaluar la extensión y relación con los órganos y estructuras adyacentes. Las secuencias recomendadas incluyen imágenes ponderadas en T1 (pre- y poscontraste) y T2, con saturación grasa. Las imágenes, clásicamente, pueden presentar señal intermedia en T1 e hiperintensidad en T2 en relación con su contenido o la presencia de hemorragia o trombosis. La inyección de gadolinio permite observar un refuerzo difuso

de los canales venosos, a diferencia de las malformaciones linfáticas, que no presentan, por lo general, este tipo de realce. En las secuencias ponderadas en T2, los flebolitos aparecen como áreas focales de hipointensidad.<sup>13,16,20</sup>

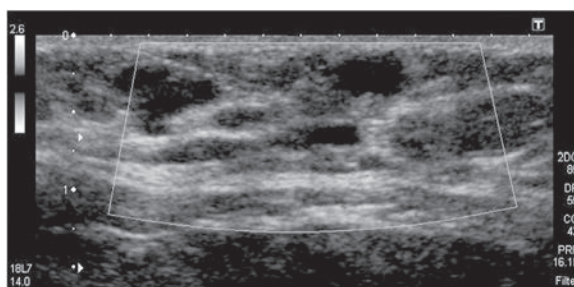
FIGURA 2. Malformación venosa

A.



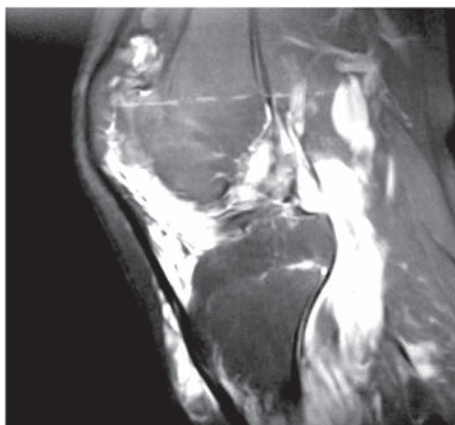
Paciente de 13 años portadora de una extensa malformación venosa en el miembro inferior izquierdo (paciente en decúbito ventral).

B.



Ecografía doppler de la región del muslo, que muestra un patrón cavitario, sin flujo en su interior.

C.



Resonancia magnética, secuencia sagital T2 de la rodilla izquierda, que muestra una señal hiperintensa generada por la malformación venosa, que compromete en forma difusa la región periarticular e intraarticular.

**Arteriografía:** No está indicada.

**Flebografía percutánea:** En caso de que la lesión requiera tratamiento, es el método por imágenes de elección para conocer la hemodinamia y angioarquitectura de la malformación. Este procedimiento, invasivo, se reserva como paso inmediato previo a la realización de un eventual tratamiento percutáneo.

#### *Tratamiento*

Las lesiones pequeñas, asintomáticas pueden manejarse de forma conservadora. Las medias de compresión pueden utilizarse en pacientes con compromiso de los miembros. *La indicación principal de tratamiento es el dolor.* En otros casos, está indicado el tratamiento en ausencia de dolor, cuando hay compromiso articular, incapacidad funcional o razones estéticas<sup>4,13,17,21</sup>

No se ha encontrado un tratamiento médico eficaz. Los inhibidores de la angiogénesis han demostrado efectividad clínica en estudios en desarrollo.<sup>22</sup>

En los pacientes portadores de malformaciones venosas extensas, se debe estudiar en profundidad la coagulación. La alteración de la pared muscular de la vena malformada genera estasis sanguínea y lleva a la formación de trombos. Se puede desarrollar, en algunos casos, una coagulación intravascular localizada (CIL), que se traduce en aumento de los dímeros D y disminución del fibrinógeno.

En los centros de referencia, la CIL se trata con heparina de bajo peso molecular. Hasta no resolver este proceso, está contraindicado el tratamiento esclerosante, debido al riesgo de convertir una CIL en una coagulación intravascular generalizada.<sup>12-14</sup>

El tratamiento esclerosante es, en la actualidad, el que proporciona los mejores resultados. Se realiza en la sala de Radiología Intervencionista, habitualmente bajo anestesia general y estricto monitoreo de parámetros vitales. El tratamiento percutáneo consiste en la inyección de agentes esclerosantes (tetradecil sulfato de sodio, etanol, bleomicina, entre los más frecuentes), que dañan el endotelio con la consecuente generación de inflamación y fibrosis.<sup>2,7,13,14,17</sup> Muchas veces el tratamiento es combinado con procedimientos quirúrgicos complementarios

En los niños con extensas malformaciones de cabeza y cuello que involucren la vía aérea, es necesario considerar la realización de una traqueostomía previa al tratamiento esclerosante

o la intubación por 48/72 h en asistencia respiratoria mecánica, luego del procedimiento, debido a que el proceso inflamatorio posterior puede comprimir la vía aérea. En cualquiera de estos casos, el abordaje del tratamiento es multidisciplinario.<sup>23-25</sup>

#### **Malformaciones linfáticas**

Son el segundo tipo de malformación más frecuente. Consisten en sacos linfáticos secuestrados y dilatados, sin comunicación con el sistema linfático periférico. Aparecen en ambos sexos por igual. Existen formas macroquísticas, microquísticas, combinadas y mixtas.<sup>2,7,26</sup>

A pesar de múltiples definiciones ambiguas, se considera como macroquística cuando la lesión puede ser exitosamente aspirada (será luego esclerosada), lo que ocasiona una disminución del tamaño de la lesión. Esto es más complejo en las lesiones microquísticas.<sup>2,4,14</sup>

La localización más frecuente es en la cabeza y el cuello (70%-80%), comúnmente en el triángulo cervical posterior<sup>1,3,26</sup> (Figura 3).

El 20% restante se puede encontrar en la región axilar, mediastino superior, mesenterio, retroperitoneo, pelvis y miembros inferiores. Pueden asociarse a síndromes, como el Turner, Noonan, pterigium múltiple, y a algunas trisomías.<sup>18</sup>

#### *Clínica*

La mayoría se detecta hacia los dos años de vida, aunque pueden aparecer en el recién nacido e, incluso, ser diagnosticadas por ecografía prenatal.<sup>2,3,7</sup> Se manifiestan como tumoraciones palpables, de consistencia blanda, con temperatura similar al resto de la piel. El aspecto clínico es variable y depende del tamaño y, sobre todo, de la localización y la profundidad de la malformación. En su historia natural, suelen crecer acompañando el crecimiento del paciente. Pueden aumentar su tamaño y sintomatología asociada durante la adolescencia, probablemente en relación con los receptores hormonales que presentan estas lesiones.<sup>26</sup>

En términos generales, pueden presentar cambios de coloración de la piel y/o pequeñas vesículas, que son características, o, incluso, piel sana.

El aumento repentino de volumen puede deberse a una infección o a una hemorragia intraquística. Las lesiones sobreinfectadas aparecen como masas tensas, calientes y eritematosas; en estos casos está indicado el tratamiento antibiótico empírico.<sup>27</sup> La hemorragia intraquística es menos frecuente, aun-

que puede aparecer secundaria a un traumatismo o suceder de manera espontánea. La lesión aparece aumentada de tamaño súbitamente, con cambio de coloración y equimosis y, en algunos casos, los menos, con aumento de temperatura local.

*Evaluación por imágenes*

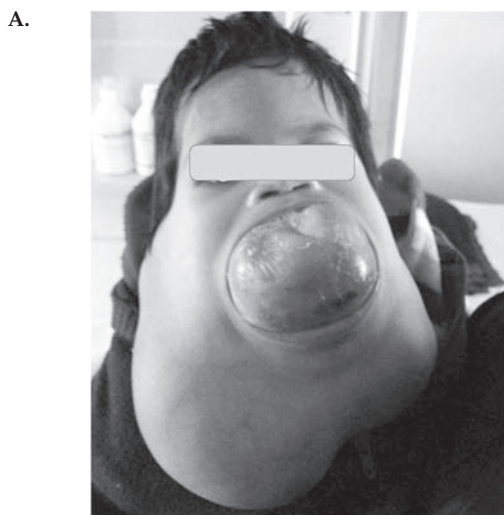
**Ecografía:** En las lesiones macroquísticas, se observan múltiples imágenes quísticas de diferentes tamaños, separadas por septos ecogénicos. En caso de sangrado, se observan

imágenes quísticas ecogénicas o con niveles líquidos (Figura 3).

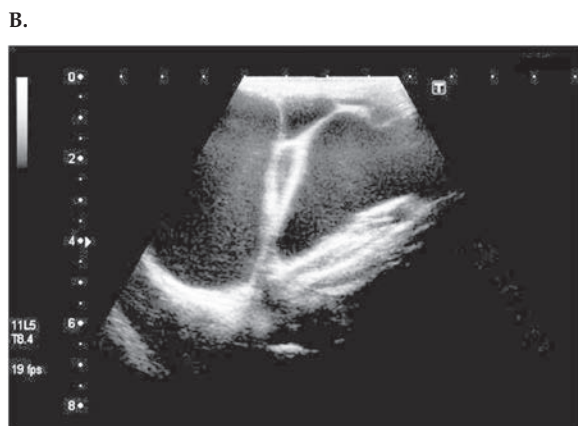
Las lesiones microquísticas se presentan como imágenes ecogénicas, de límites poco definidos. En las lesiones mixtas, encontramos imágenes quísticas dentro de un área ecogénica. No se observa flujo en el interior de las formaciones quísticas, aunque se puede evidenciar vascularización en los septos que las separan. Las lesiones microquísticas no tienen flujo.<sup>10,19,27</sup>

**Resonancia magnética:** Permite evaluar la

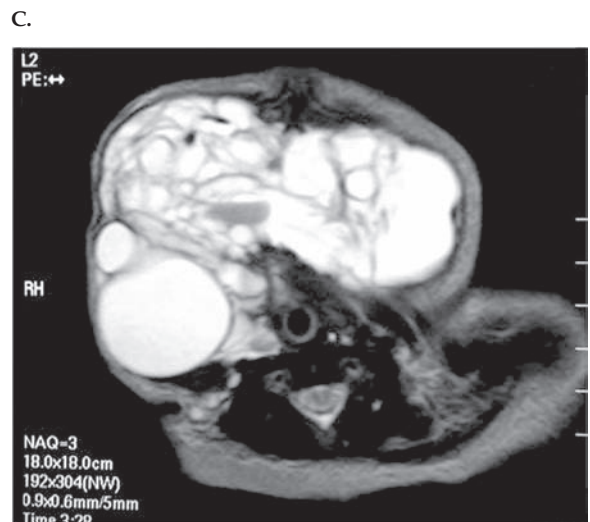
FIGURA 3. Malformación linfática



Paciente de 18 meses portador de una extensa malformación linfática de tipo mixto, que compromete la región cervicofacial y, particularmente, la lengua.



Ecografía, corte sagital a nivel del cuello, que muestra el patrón típico de la malformación linfática macroquística. Se identifican quistes de gran tamaño con contenido líquido (linfa) y finas paredes.



Resonancia magnética, secuencia axial y sagital T2 del cuello, respectivamente, en la que se observa franca hiperintensidad producto del alto contenido proteico de los quistes, con presencia de múltiples tabiques.

extensión, la profundidad y la relación con las estructuras adyacentes, conocer la extensión hacia el tórax y el compromiso de la vía aérea en las malformaciones de la cabeza y el cuello. Las lesiones macroquísticas presentan contenido hiperintenso en las secuencias T2 y de baja intensidad en las secuencias T1, con refuerzo poscontraste de los tabiques. Las lesiones microquísticas, en general, se presentan como áreas homogéneamente hiperintensas en las secuencias T2.<sup>4,10,16,20</sup>

### Tratamiento

El tratamiento médico con drogas antiangiogénicas, tales como rapamicina o sirolimus, ha demostrado eficacia en malformaciones muy extensas, difusas, particularmente en neonatos con extensas lesiones cervicofaciales. En la actualidad, distintos protocolos están en desarrollo y sus resultados son promisorios en estas indicaciones precisas.<sup>22</sup> En muchos casos, esta terapéutica suele asociarse al tratamiento percutáneo de lesiones macroquísticas o, incluso, a la resección quirúrgica complementaria.<sup>22,28</sup>

El tratamiento con otras drogas, como el sildenafil, no ha mostrado eficacia ni seguridad en esta indicación.<sup>29</sup>

La escleroterapia suele estar indicada como primera opción terapéutica en los pacientes que presentan lesiones macroquísticas.<sup>4,7,14,17,30</sup> Se realiza en la sala de Radiología Intervencionista, bajo anestesia general. En los casos de malformaciones que comprometen la vía aérea, se deben considerar las mismas precauciones que se mencionaron con las MV.

Los agentes esclerosantes más utilizados son el tetradecil sulfato sódico, la doxiciclina y el alcohol para las lesiones macroquísticas. La bleomicina ha demostrado resultados aceptables en el tratamiento de las malformaciones microquísticas.<sup>2,4,7,14,17</sup>

En algunos casos, es necesario complementar el tratamiento con la resección quirúrgica de las lesiones remanentes.<sup>10,14,17,30</sup>

### Malformaciones capilares

El término "malformación capilar" (MC) se utiliza de forma genérica para indicar la presencia de una "mancha vascular" en la piel más que para describir una lesión específica. La lesión comúnmente llamada *nevus flammeus* o mancha en vino de Oporto es el tipo más reconocido de MC. Dentro de este término, se engloba también otro tipo de lesiones cutáneo-vasculares, como las

telangiectasias y máculas hiperqueratósicas.<sup>1,3,31</sup>

Las MC afectan los vasos de la red capilar de la piel y las membranas mucosas, compuestas por capilares ectásicos de la dermis, que aumentan de tamaño con la edad. Con frecuencia, se asocian a hipertrofia focal ósea y de las partes blandas subyacentes.<sup>31</sup>

Las MC pueden ser únicas y aisladas, y pueden producir compromiso estético grave. También pueden constituir una expresión de enfermedad extracutánea. Están presentes al nacer y no existen diferencias en su presentación de acuerdo con el sexo. A menudo, se localizan en la cabeza y el cuello, aunque también en el tronco y las extremidades.<sup>3,18,31,32</sup>

Con frecuencia, pueden hallarse combinadas con otras malformaciones (malformaciones venocapilares, arteriovenosas-capilares, linfático-capilares) y, más aún, pueden ser un componente de anomalías más complejas, como el síndrome de Sturge-Weber, el síndrome de Parkes-Weber, el complejo macrocefalia-MC o la hemorragia telangiectasia hereditaria.<sup>11,18,32,33</sup> En el síndrome de Sturge-Weber, la MC afecta principalmente, pero no de manera exclusiva, el párpado superior y la región supraorbitaria, y se asocia, con frecuencia, a la aparición de convulsiones.<sup>33</sup>

En relación con las imágenes, la ecografía y la RM solo demuestran un engrosamiento inespecífico de la dermis, ocasionalmente extendido al tejido celular subcutáneo.<sup>1,3,10</sup> En pacientes con sospecha de síndrome de Sturge-Weber, la RM es el estudio de elección. La RM de cerebro con contraste endovenoso mostrará, entre otros hallazgos, la presencia de hipertrofia de partes blandas y del hueso adyacente, áreas de atrofia cerebral focal, refuerzo y engrosamiento leptomeníngeo, como también las típicas calcificaciones intracerebrales.<sup>34,35</sup>

La única alternativa terapéutica para las MC, muchas veces efectiva, es el uso del láser. Entre los distintos tipos de láseres existentes, se sugiere que el de colorante pulsado (*pulse dye laser*; PDL, por sus siglas en inglés) es el estándar de tratamiento, particularmente en niños.<sup>36,37</sup>

### Malformaciones de alto flujo

#### Malformaciones arteriovenosas

En este grupo, se reconocen, sobre todo, dos anomalías, las malformaciones y las fístulas arteriovenosas.<sup>3,7,11</sup>

Las malformaciones arteriovenosas (MAV) son las potencialmente más agresivas. Pueden definirse como lesiones en cuya estructura se

reconocen comunicaciones anormales entre arterias y venas, caracterizadas por la ausencia de red capilar. Estas comunicaciones anormales conforman el "nido" de la malformación. Son las malformaciones menos frecuentes y de pronóstico menos predecible, en relación con las dificultades que suele presentar su tratamiento.<sup>3,7,38</sup>

Están presentes al nacer y suelen ser asintomáticas durante años. Se pueden poner en evidencia debido a un traumatismo o durante la pubertad con los cambios hormonales.

### Clínica

La sintomatología se relaciona con la hipervascularización, la presencia de comunicaciones anormales arteriovenosas (*shunts*), la hipertensión venosa y la isquemia tisular. Pueden expresarse como masas pulsátiles, generalmente, con aumento de temperatura de la piel y frémito palpable. En lesiones superficiales, suele auscultarse un soplo. Pueden presentar sobrecrecimiento óseo y de partes blandas, y/o asociarse a lesiones osteolíticas.<sup>1-4,7,14</sup> En estadios avanzados, pueden mostrar cambios tróficos, debido a la hipertensión venosa e isquemia distal, por robo vascular. En algunos casos, se asocian a insuficiencia cardíaca congestiva debido a la sobrecarga del corazón derecho generada por el hiperflujo de estas lesiones<sup>12,39</sup> (Figura 4).

### Evaluación por imágenes

**Ecografía:** Se observa una masa heterogénea, poco delimitada, con dilataciones vasculares en la masa y en la periferia. Con el examen doppler, se reconocen numerosos vasos, que muestran flujo arterial alto, pico diastólico alto, flujo turbulento y flujo venoso pulsátil.<sup>10,19,38</sup>

**Resonancia magnética:** Permite valorar la anatomía vascular, la extensión de la lesión y su relación con las estructuras adyacentes. En las secuencias T1, se pueden reconocer estructuras tubulares, hipointensas (fenómeno de vacío de flujo), que, a menudo, representan las aferencias arteriales y el nido malformativo, de alto flujo. Particularmente en niños, las secuencias de angio-RM son de mucha utilidad, ya que permiten conocer las aferencias y eferencias de la lesión y constituyen una herramienta muy útil para la planificación del eventual futuro procedimiento endovascular. La RM será de gran utilidad, además, para los controles posprocedimientos terapéuticos.<sup>3,4,10,16,20</sup>

**Arteriografía:** Este estudio invasivo permitirá reconocer el detalle preciso de la angioarqui-

tectura y hemodinamia de la malformación, los pedículos arteriales aferentes, el nido y el tipo de retorno venoso, que serán vitales para planear la terapéutica endovascular. Dado el carácter invasivo de este método, habitualmente, se reserva como paso inmediato previo al procedimiento terapéutico endovascular.<sup>3,7,14,30</sup>

### Tratamiento

El tratamiento de elección en las MAV es la embolización endovascular. Esta técnica representa un desafío para el equipo tratante y requiere un profundo conocimiento de las técnicas disponibles, así como de la anatomía vascular de estas lesiones.

La oclusión transarterial de los vasos aferentes que vascularizan la MAV debe ser especialmente cuidadosa y se debe evitar la oclusión de vasos arteriales normales que irrigan otros órganos o tejidos. Esta oclusión debe ser indefectiblemente intranidal.<sup>38,41</sup> En el caso de que la MAV presente venas de drenaje predominantes de gran calibre, el abordaje endovascular transvenoso y la posterior oclusión de la/s vena/s de drenaje son una alternativa terapéutica, ya que la oclusión venosa ha demostrado un efecto coadyuvante en la trombosis nidal. Existe también la posibilidad de abordar directamente el nido malformativo, por punción percutánea directa, con aguja fina. Esto sucede en malformaciones superficiales, que son de fácil acceso por punción directa, y se asocia al control endovascular angiográfico. La combinación de estas técnicas (transarterial, transvenosa y punción directa) también es utilizada con frecuencia en el tratamiento de estas malformaciones.<sup>7,17,40,41</sup>

Los agentes embolizantes más utilizados suelen ser los agentes líquidos (etanol) y semilíquidos (onyx, histoacryl).<sup>39,41</sup>

A modo de síntesis, podemos afirmar que las malformaciones vasculares son una entidad patológica rara, pero importante, que frecuentemente requiere un tratamiento multidisciplinario.

Los mejores resultados en estas anomalías se obtienen con el manejo, control y seguimiento conjunto de los diversos especialistas relacionados con este grupo de pacientes. En nuestra práctica diaria, es muy común la discusión de las decisiones diagnósticas y terapéuticas entre radiólogos, cirujanos generales y plásticos, dermatólogos, pediatras, traumatólogos, hematólogos, oftalmólogos, solo por nombrar algunos.



Los métodos por imágenes son un pilar fundamental para el adecuado diagnóstico de esta patología, sobre la cual se basará el tratamiento específico. El pediatra debe estar familiarizado con estos conceptos para poder orientar de forma adecuada al niño que padece esta compleja patología y a su familia. ■

## REFERENCIAS

1. Ballah D, Cahill AM, Fontalvo L, Yan A, et al. Vascular anomalies: what they are, how to diagnose them, and how to treat them. *Curr Probl Diagn Radiol* 2011;40(6): 233-47.
2. Cahill AM, Nijs EL. Pediatric vascular malformations: pathophysiology, diagnosis, and the role of interventional radiology. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2011;34(4):691-704.
3. Garzon MC, Huang JT, Enjolras O, Frieden IJ. Vascular malformations: Part I. *J Am Acad Dermatol* 2007;56(3):353-70.
4. Dubois J, Garel L. Imaging and therapeutic approach of hemangiomas and vascular malformations in the pediatric age group. *Pediatr Radiol* 1999;29(12):879-93.
5. Hand JL, Frieden IJ. Vascular birthmarks of infancy: resolving nosologic confusion. *Am J Med Genet* 2002;108(4):257-64.
6. Hassanein AH, Mulliken JB, Fishman SJ, Greene AK.

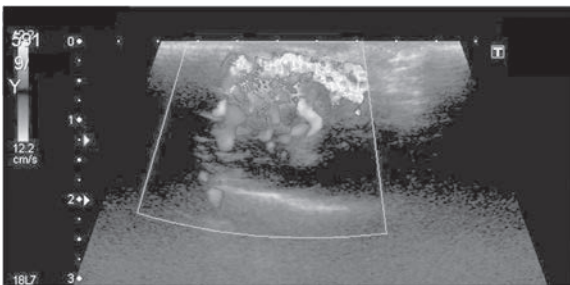
FIGURA 4. Malformación arteriovenosa

A.



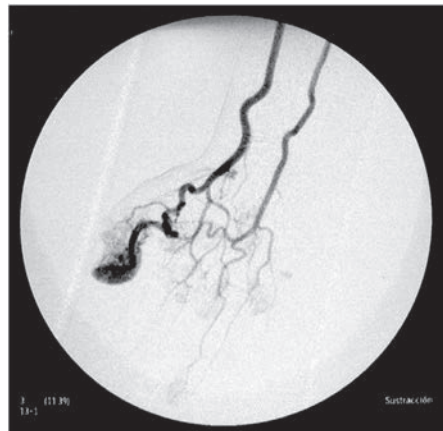
Paciente de 6 años portadora de una malformación arteriovenosa en la mano derecha, que compromete la cara palmar, 1.ª, 4.ª y 5.ª falange.

B.



Ecografía doppler color, que muestra, a nivel de la palma de la mano, un aumento de la vascularización, con flujo turbulento.

C.



Arteriografía de la mano derecha. Fase arterial precoz, que muestra las aferencias de la malformación arteriovenosa y rápida hipervascularización de la 1.ª falange.

D.



Se identifica el típico nido vascular a nivel de la región del carpo, 1.ª, 4.ª y raíz de la 5.ª falange, con retorno venoso precoz, particularmente, a nivel de la 1.ª falange.

- Evaluation of terminology for vascular anomalies in current literature. *Plast Reconstr Surg* 2011;127(1):347-51.
7. Legiehn GM, Heran MK. Classification, diagnosis, and interventional radiologic management of vascular malformations. *Orthop Clin North Am* 2006;37(3):435-74.
  8. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982;69(3):412-22.
  9. Jackson IT, Carreño R, Potparic Z, Hussain K. Hemangiomas, vascular malformations and lymphovenous malformations: classification and methods of treatment. *Plast Reconstr Surg* 1993;91(7):1216-30.
  10. Dubois J, Alison M. Vascular anomalies: what a radiologist needs to know. *Pediatr Radiol* 2010;40(6):895-905.
  11. Wassef M, Blei F, Adams D, Alomari A, et al. Vascular anomalies classification: recommendations from the International Society for the Study of Vascular Anomalies. *Pediatrics* 2015;136(1):e203-14.
  12. Enjolras O. Classification and management of the various superficial vascular anomalies: hemangiomas and vascular malformations. *J Dermatol* 1997;24(11):701-10.
  13. Legiehn GM, Heran MK. Venous malformations: classification, development, diagnosis, and interventional radiologic management. *Radiol Clin North Am* 2008;46(3):545-97.
  14. Alomari A, Dubois J. Interventional management of vascular malformations. *Tech Vasc Interv Radiol* 2011;14(1):22-31.
  15. Donnelly LF, Adams DM, Bisset GS 3rd. Vascular malformations and hemangiomas: a practical approach in a multidisciplinary clinic. *AJR Am J Roentgenol* 2000;174(3):597-608.
  16. Moukaddam H, Pollak J, Haims AH. MRI characteristics and classification of peripheral vascular malformations and tumors. *Skeletal Radiol* 2009;38(6):535-47.
  17. Legiehn GM, Heran MK. A step-by-step practical approach to imaging diagnosis and interventional radiologic therapy in vascular malformations. *Semin Intervent Radiol* 2010;27(2):209-31.
  18. Garzon MC, Huang JT, Enjolras O, Frieden IJ. Vascular malformations. Part II: associated syndromes. *J Am Acad Dermatol* 2007;56(4):541-64.
  19. Paltiel HJ, Burrows PE, Kozakewich HP, Zurakowski D, et al. Soft-tissue vascular anomalies: utility of US for diagnosis. *Radiology* 2000;214(3):747-54.
  20. Flors L, Leiva-Salinas C, Maged IM, Norton PT, et al. MR imaging of soft-tissue vascular malformations: diagnosis, classification, and therapy follow-up. *Radiographics* 2011;31(5):1321-40.
  21. Berenguer B, Burrows PE, Zurakowski D, Mulliken JB. Sclerotherapy of craniofacial venous malformations: complications and results. *Plast Reconstr Surg* 1999;104(1):1-11.
  22. Trenor CC 3rd. Sirolimus for refractory vascular anomalies. *Pediatr Blood Cancer* 2011;57(6):904-5.
  23. Oomen KP, Paramasivam S, Waner M, Niimi Y, et al. Endoscopic transmucosal direct puncture sclerotherapy for management of airway vascular malformations. *Laryngoscope* 2015. Epub 2015 May 13.
  24. Sierre S, Teplisky D, Garriga M, Nieto M, et al. Endoscopy-assisted percutaneous treatment of laryngeal low flow vascular malformations. *J Vasc Interv Radiol* 2014;25(3):S129.
  25. Jacobs IN, Cahill AM. Special considerations in vascular anomalies: airway management. *Clin Plast Surg* 2011;38(1):121-31.
  26. Hassanein AH, Mulliken JB, Fishman SJ, Quatrano NA, et al. Lymphatic malformation: risk of progression during childhood and adolescence. *J Craniofac Surg* 2012;23(1):149-52.
  27. Padwa BL, Hayward PG, Ferraro NF, Mulliken JB. Cervicofacial lymphatic malformation: clinical course, surgical intervention, and pathogenesis of skeletal hypertrophy. *Plast Reconstr Surg* 1995;95(6):951-60.
  28. Trenor CC 3rd, Chaudry G. Complex lymphatic anomalies. *Semin Pediatr Surg* 2014;23(4):186-90.
  29. Rankin H, Zwicker K, Trenor CC. Caution is recommended prior to sildenafil use in vascular anomalies. *Pediatr Blood Cancer* 2015. Epub 2015 May 15.
  30. Marler JJ, Mulliken JB. Current management of hemangiomas and vascular malformations. *Clin Plast Surg* 2005;32(1):99-116.
  31. Happle R. What is a capillary malformation? *J Am Acad Dermatol* 2008;59(6):1077-9.
  32. Greene AK, Taber SF, Ball KL, Padwa BL, et al. Sturge-Weber syndrome: soft-tissue and skeletal overgrowth. *J Craniofac Surg* 2009;20(5):1629-30.
  33. Enjolras O, Riche MC, Merland JJ. Facial port-wine stains and Sturge-Weber syndrome. *Pediatrics* 1985;76(1):48-51.
  34. Martí-Bonmatí L, Menor F, Mulas F. The Sturge-Weber syndrome: correlation between the clinical status and radiological CT and MRI findings. *Childs Nerv Syst* 1993;9(2):107-9.
  35. Martí-Bonmatí L, Menor F, Poyatos C, Cortina H. Diagnosis of Sturge-Weber syndrome: comparison of the efficacy of CT and MR imaging in 14 cases. *AJR Am J Roentgenol* 1992;158(4):867-71.
  36. Liang MG, Tan OT. Laser therapy of vascular malformations. En: Mulliken JB, Burrows PE, Fishman SJ, eds. *Mulliken & Young's Vascular Anomalies. Hemangiomas and Malformations*. 2<sup>nd</sup> ed. New York: Oxford University Press; 2013. Págs.645-60.
  37. Geronemus RG, Quintana AT, Lou WW, Kauvar AN. High-fluence modified pulsed dye laser photocoagulation with dynamic cooling of port-wine stains in infancy. *Arch Dermatol* 2000;136(7):942-3.
  38. Kohout MP, Hansen M, Pribaz JJ, Mulliken JB. Arteriovenous malformations of the head and neck: natural history and management. *Plast Reconstr Surg* 1998;102(3):643-54.
  39. Lee BB, Do YS, Yakes W, Kim DI, et al. Management of arteriovenous malformations: a multidisciplinary approach. *J Vasc Surg* 2004;39(3):590-600.
  40. Do YS, Yakes WF, Shin SW, Lee BB, et al. Ethanol embolization of arteriovenous malformations: interim results. *Radiology* 2005;235(2):674-82.
  41. Yakes WF. Endovascular management of high-flow arteriovenous malformations. *Semin Intervent Radiol* 2004;21(1):49-58.