

# Malformaciones vasculares a predominio cutáneo: diagnóstico y tratamiento

Trinibeth Ortega M, Maria Cristina Cajone S, Paola Pasquali, Benjamín Trujillo, Moisés Roizental

Pediatra y Dermatólogo. Centro de Especialidades Quirúrgicas de Guacara, Valencia, Venezuela. E-mail: comiran2000@yahoo.com

## Resumen

Las lesiones vasculares son motivo frecuente de consulta dermatológica. Grandes esfuerzos se han llevado a cabo para lograr una clasificación que facilite llegar al diagnóstico preciso de la patología y un tratamiento más eficiente. Desde la clásica clasificación de Mulliken a la más actualizada versión de Requena y colaboradores, se ha dejado en claro la diferencia entre hemangiomas y malformaciones vasculares, así como reclasificado el extenso y complejo mundo de las malformaciones vasculares. Este artículo pretende hacer una revisión de la manera en que se clasifican y diagnostican las malformaciones vasculares y los tratamientos disponibles para su tratamiento.

**Palabras clave:** Malformaciones vasculares, clasificación, malformaciones linfáticas, malformaciones venosas, malformaciones capilares, criocirugía, láser, embolización, infiltración.

## Diagnosis and Treatment of Predominantly Cutaneous Vascular Malformations.

### Abstract

Dermatological consultation on vascular lesions is common. Great efforts have been carried out to make a classification that facilitates diagnosis and treatment. From the classical Mulliken to the most updated Requena and collaborators version, the difference between hemangiomas and malformations has been once and for all been cleared out, and the extensive and complex world of vascular malformations reclassified. This article is an update in diagnoses and treatment.

**Key Words:** Vascular Malformations, classification, lymphatic malformations, venous malformations, capillary malformations, cryosurgery, laser, embolization, infiltration.

Las lesiones vasculares son un motivo frecuente de consulta en la edad pediátrica. Pese a ello, su correcto diagnóstico y manejo se ve dificultado por la multitud de clasificaciones y por la confusión terminológica existente. La clasificación más generalmente aceptada es la propuesta por Mulliken<sup>1</sup>, quien distingue básicamente entre hemangiomas (que constituyen tumores benignos del endotelio vascular o hiperplasias de vasos), y malformaciones vasculares (lesiones con un recambio celular endotelial normal, que repre-

sentan verdaderos errores de la morfogénesis) (Tabla 1).

Los hamartomas o malformaciones vasculares corresponden a errores del desarrollo, con un bajo índice de recambio celular. Característicamente se encuentran presentes en el momento del nacimiento, son estables, y crecen proporcionalmente al crecimiento del niño; en algunas lesiones de este tipo puede observarse una fase proliferativa tardía, susceptible de producir complicaciones (sangrado, alteraciones estéticas). Tienden a no ser motivo de consulta en la edad pediátrica. En función de sus características anatómicas, clínicas, radiológicas y hemodinámicas, se dividen en lesiones de bajo flujo (malformaciones capilares, linfáticas y venosas), y de alto flujo (malformaciones arteriales, fístulas arteriovenosas)<sup>2</sup>. Del mismo modo, también pueden presentarse como malformaciones mixtas o combinadas. La nueva clasificación, se-

**Tabla 1. Características de los hemangiomas y las malformaciones vasculares**

Hemangiomas	Malformaciones vasculares
Muestran proliferación celular	Formadas por vasos displásicos
Pequeños o ausentes al nacer	Presentes al nacer
Crecimiento rápido durante la lactancia	Crecimiento proporcional al niño
Involución lenta durante la infancia	Ausencia de regresión

gún Requena L, Requena C, Pichardo R y Sangueza O<sup>3</sup>, se muestra a continuación (Tabla 2).

Tabla 2. Clasificación de las malformaciones vasculares	
<b>Malformaciones funcionales</b>	
Nevo Anémico	
<b>Malformaciones Anatómicas</b>	
<b>Capilares</b>	
<i>Nevus flammeus neonatorum</i> (mancha salmón)	
<i>Nevus flammeus</i> (mancha vino de Oporto)	
<i>Cutis marmorata</i> telangiectásico congénito	
<b>Malformaciones vasculares hiperqueratóticas</b>	
<b>Venosas y Arteriales</b>	
Síndrome del <i>Nevus</i> azul en tetina de goma	
Síndrome de Maffucci	
Síndrome de Klippel-Trenaunay	
Síndrome de Gorham	
Síndrome de Bannayan-Zonana	
<b>Linfáticas</b>	
Superficiales	
Profundas (Higromas quísticos)	
Linfangiomas	
<b>Combinadas</b>	

## Malformaciones vasculares

### Malformaciones Vasculares funcionales

**Nevus Anémico:** Lesión circunscrita hipocrómica, que puede estar presente en cualquier parte del cuerpo, con frecuencia en el tórax posterior. Puede estar asociada a facomatosis pigmentovasculares de tipo II, III y IV. Es una malformación de tipo funcional resultante aparentemente de un aumento a estímulos vasoconstrictores o a falta de estímulo vasodilatador<sup>4</sup>.

### Capilares

#### *Nevus flammeus neonatorum*

También conocido como mancha salmón. Se hereda de forma autosómica dominante, y se localiza habitualmente en la nuca y zona medio-frontal e interiliar, como una mácula bien delimitada de color rosado<sup>5</sup>. Suele persistir de por vida en su localización occipital, en la frente y párpados y tiende a hacerse inaparente en los primeros años de vida. Está presente en un 25% a 40% de los recién nacidos<sup>6</sup>.

#### *Nevus flammeus*

(Angioma plano, mancha en vino de Oporto).

Se presenta en forma de una mácula rojiza o purpúrica,

menos evidente en el momento del nacimiento, de márgenes geográficos, bien delimitada, de tamaño variable y distribución habitualmente unilateral y metamérica<sup>7</sup>. Es considerada por algunos autores como una forma del *nevus flammeus*. Persiste en la vida adulta, con tendencia a aumentar su intensidad y grosor de manera progresiva, llegando a presentar nódulos angiomatosos en su superficie. Puede verse asociada a Nevo anémico (en cuyo caso algunos lo denominan Nevo mixto)<sup>8</sup> y a glaucoma (sin estar asociado al síndrome de Sturge-Weber).

Llamado también Mancha en vino de Oporto, se asocia a un gran número de síndromes complejos (Tabla 3). El hallazgo histológico de esta lesión, independientemente de estar o no asociada a algún síndrome, es el mismo.

Tabla 3. Síndromes asociados a *Nevus flammeus*

• Síndrome de Sturge Weber.
• Síndrome de Klippel-Trenaunay/S. de Parker Weber
• En asociación a Facomatosis
• Pigmentovascular
• Síndrome de Cobb
• Síndrome Proteus
• Síndrome de Beckwith Wiedemann
• Síndrome Robert (pseudotalidomida)
• Síndrome TAR (Trombopenia Ausencia Radio)
• Síndrome de Bregat
• Síndrome de von Hippel Lindau
• Síndrome Rubinstein Taybi
• Síndrome de Wyburn-Mason
• Enfermedad de Coats

#### • Síndrome de Sturge-Weber

(Angiomatosis meningo-facial).

Consiste en la existencia de un *nevus flammeus* facial localizado en la primera rama del trigémino, asociado a una angiomatosis leptomeníngea ipsilateral. Habitualmente la lesión es unilateral, aunque en un 40% puede observarse afectación cutánea bilateral. La epilepsia es la manifestación neurológica más frecuente, en especial cuando existe afectación del párpado superior. También es corriente la existencia de cierto grado de retraso mental. Es importante la detección precoz de anomalías cerebrales, de cara a un control temprano de la epilepsia, lo que mejora el desarrollo psicomotor del paciente. La técnica más sensible a tal efecto es la resonancia magnética cerebral con gadolinium<sup>9</sup>.

#### • Síndrome de Klippel-Trenaunay

(Se describe más adelante).

- **Facomatosis Pigmento-Vascular**

Combinación de *nevus* vasculares y melanocíticos en un mismo paciente, también clasificadas como hamartomas y representan una manifestación de Mosaicismo en «manchas gemelas». Generalmente se clasifican en cuatro tipos. El tipo I consiste en la asociación de *nevus flammeus* con *nevus pigmentosus* y *verrucosus*; en el tipo II se observan *nevus flammeus* y manchas mongólicas aberrantes; en el tipo III se combinan *nevus flammeus* con *nevus spilus*, y el tipo IV es la asociación de *nevus flammeus*, *nevus spilus* y mancha mongólica aberrante.

- **Síndrome de Cobb**

(Angiomatosis cutáneo-meningo-espinal).

Se caracteriza por presentar un *nevus flammeus* de distribución metamérica en tronco o extremidades, asociado a un angioma de la médula espinal, que puede volverse sintomático en la niñez o adolescencia, en forma de paraplejía o paraparesia espástica y pérdida sensitiva por debajo del nivel medular afecto.

- **Síndrome Proteus**

Descrito inicialmente en 1983 por Wiedemann y colaboradores, consiste en la asociación de gigantismo parcial de manos y/o pies, *nevus* pigmentarios, hemihipertrofia, tumores hamartomatosos subcutáneos, macrocefalia y anomalías esqueléticas. Los hallazgos mayores, en número de siete, consisten en: macrodactilia; hipertrofia asimétrica, en especial de cráneo y extremidades; masas blandas subcutáneas, compuestas por tejido vascular, lipomatoso y fibromatoso; *nevus* epidérmico verrucoso lineal; hiperplasia cerebriforme de las plantas «en mocasín»; exóstosis localizadas a nivel fronto-temporal y parieto-occipital y escoliosis o cifoescoliosis. El diagnóstico diferencial debe establecerse con el síndrome de Klippel-Trenaunay, lipomatosis encefalo-cráneo-cutánea, síndrome de Bannayan-Zonana, síndrome de Maffucci, síndrome de Ollier, y neurofibromatosis tipo I.

- **Síndrome de Beckwith-Wiedemann**

(Síndrome onfalocèle-macroglosia-gigantismo).

Se ha detectado en algunos pacientes una duplicación parcial del cromosoma 11. La manifestación clínica más evidente consiste en un hipercrecimiento somático y visceral asociado a la presencia de un onfalocèle, macroglosia y nefromegalia. En el 80% de los casos se aprecia un *nevus flammeus* en la porción central de la frente. Se asocia también a hiperplasia de páncreas, causante de hipoglicemia neonatal resistente al tratamiento.

- **Síndrome de Robert**

(Síndrome pseudotalidomida).

Consiste en la asociación de una mancha en vino de Oporto mediofacial, hipomelia, hipotricosis, retraso del crecimiento y labio leporino.

- **Síndrome TAR**

(Trombopenia-ausencia de radio).

Asocia una plaquetopenia congénita severa, ausencia o hipoplasia de radio bilateral y *nevus flammeus* en cara o cuello.

- **Síndrome de Bregat**

También conocido como angiomatosis óculo-orbita-tálamoencefálica, asocia, además, *nevus flammeus* facial contralateral.

- **Síndrome de von Hippel-Lindau**

Consiste en una angiomatosis retiniana bilateral, en combinación con hemangioblastoma cerebeloso o medular. En algunos casos puede observarse *nevus flammeus* facial.

- **Síndrome de Rubinstein Taybi**

Se caracteriza por la asociación de deficiencia mental, retraso en el crecimiento, hipertrofia de los dedos pulgares y primeros dedos de los pies, pliegue palpebral antimongoloide, paladar ojival y anomalías dentales<sup>10</sup>.

- **Síndrome de Wyburn-Mason**

Consiste en malformación arteriovenosa retiniana unilateral asociada a malformación arteriovenosa aneurismática ipsilateral, y a *nevus flammeus* homolateral en la región ocular correspondiente.

- **Enfermedad de Coats**

Asocia telangiectasias retinianas con mancha en vino de Oporto facial homolateral<sup>11</sup>.

### **Cutis marmorata telangiectásico congénito**

(Nevus vascular reticulado).

Malformación mixta, que combina elementos capilares y venosos. Clínicamente se aprecia ya en el momento del nacimiento, de forma generalizada o localizada, y muestra en las áreas de piel afectada, un eritema reticulado con patrón tipo livedo, ofreciendo un aspecto marmóreo, con lesiones planas o deprimidas, con telangiectasias en su superficie. El cuadro clínico debe diferenciarse del cutis marmorata, que no es más que una respuesta fisiológica exagerada al frío. Su principal importancia radica en que, en la mitad de los casos, se asocia a varias anomalías congénitas: *nevus flammeus*, glaucoma, atrofia o hipotrofia del miembro afecto en caso de enfermedad segmentaria, macrocefalia, retraso mental, persistencia del ducto arterioso, hemangioma, *nevus* melanocítico congénito, dientes distróficos, sindactilia, labio leporino, talla baja, aplasia cutis congénita, espina bifida, etc. Respecto al manejo de esta entidad, cuando las lesiones sean difusas o sigan un patrón en mosaico, o cuando exista afectación de la cabeza, se recomiendan exploraciones complementarias con resonancia magnética para descartar otras patologías asociadas<sup>12</sup>.

## Malformaciones vasculares hiperqueratóticas

Son lesiones constituidas por vasos capilares y vénulas dilatadas, ectásicas, en dermis y en celular subcutáneo, que se ubican generalmente en miembros inferiores, presentes desde el nacimiento o a los meses de vida, que aparecen como placas eritematosas o purpúricas que con el tiempo adquieren una superficie queratótica.

Llamadas también «angioqueratomas», esta denominación debería restringirse, según Requena y col, a lesiones vasculares hiperqueratóticas adquiridas que resultan de una dilatación de vasos sanguíneos preexistentes en la dermis. Otro error frecuente es llamarlos «hemangiomas verrugosos» ya que no son verdaderas neoplasias.

## Malformaciones venosas

En líneas generales, son lesiones constituidas por vasos malformados de flujo lento y hemodinámicamente inactivos, presentes desde el nacimiento, de crecimiento lento, que pueden estar asociadas a otras anomalías (anomalías esqueléticas hasta en un 34% de los pacientes; hipoplasia y desmineralización ósea) o a síndromes complejos (Tabla 4).

**Tabla 4. Síndromes asociados a malformaciones venosas**

Síndrome del nevus azul en tetina de goma (Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome)
Síndrome de Maffucci
Síndrome de Klippel-Trenaunay
Síndrome de Gorham
Síndrome de Bannayan-Zonana
Síndrome de Riley- Smith
Síndrome de Ruvalcaba-Myhre-Smith
Otros cuadros polimalformativos

### Síndrome del nevus azul en tetina de goma (Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome).

Es una rara entidad que consiste en la asociación de múltiples malformaciones venosas a nivel cutáneo y del tracto gastrointestinal. Las lesiones cutáneas pueden estar presentes en el momento del nacimiento, o bien aparecer de manera progresiva en la primera infancia, y consisten en nódulos de pequeño tamaño, azulados o purpúricos, de consistencia gomosa, compresibles a la palpación, no muy numerosos, en cualquier zona de piel y mucosas, siendo típico que provoquen dolor de manera espontánea. Lesiones similares se localizan a nivel del tracto gastrointestinal, especialmente en el intestino delgado, pudiendo ser causa de hemorragia digestiva.

### Síndrome de Maffucci

El síndrome de Maffucci es una displasia mesenquimal congénita y esporádica consistente en la presencia de

encondromas y malformaciones vasculares. Los pacientes afectados suelen tener una apariencia normal en el momento del nacimiento, pero de manera precoz, suelen aparecer múltiples malformaciones venosas, caracterizadas por nódulos subcutáneos de consistencia blanda. De manera simultánea, se desarrollan nódulos duros en los huesos largos, manos, dedos y pies, con deformidades más o menos evidentes en función del grado de afectación, que consisten en encondromas (que se aprecian hipodensos en las imágenes radiológicas). Su principal complicación es el riesgo de degeneración maligna (sobre todo condrosarcomas).

### Síndrome de Klippel-Trenaunay

Malformación combinada, de bajo flujo, capilar y venosa, el síndrome de Klippel-Trenaunay es una enfermedad poco frecuente, de etiología desconocida, que consiste en la aparición de un *nevus flammeus*, habitualmente en una extremidad, asociado a una hipertrofia ósea y de tejidos blandos, además de venas varicosas. En ocasiones excepcionales se ha descrito la asociación con otras facomatosis, como neurofibromatosis y esclerosis tuberosa. Clásicamente, el *nevus flammeus* se encuentra presente en el momento del nacimiento, de distribución dermatomeral, limitada por la línea media, localizado en el 95% de los casos en la extremidad inferior. Se han descrito múltiples anomalías asociadas: asimetría facial, pies equinovaros, sindactilia, polidactilia, luxación congénita de cadera, espina bífida, escoliosis, hemangiomas cutáneos y linfangiomas, entre otros. La hipertrofia de la extremidad afectada se hace más evidente a partir de la adolescencia, sobre todo durante períodos de rápido crecimiento. La radiología convencional muestra una variedad de alteraciones, sobre todo el alargamiento de los huesos de la extremidad afectada, aumento de tejidos blandos, y la presencia de flebolitos. Las imágenes de resonancia magnética pueden ser útiles para valorar la afectación de tejidos blandos. La arteriografía puede descartar la existencia de shunts arteriovenosos.

### Síndrome de Gorham

La enfermedad de Gorham es una rara entidad no familiar, que afecta ambos sexos por igual, y que se caracteriza por presentar malformaciones venosas y linfáticas a nivel cutáneo, mediastínico y óseo. Las lesiones óseas suelen ser unilaterales, y provocan osteólisis con fibrosis secundaria, y puede conducir a la desaparición de huesos enteros. En ausencia de un tratamiento eficaz, la radioterapia puede ser una alternativa en algunos casos de dolor intenso.

### Síndrome de Bannayan-Zonana

De herencia autosómica dominante, se caracteriza por asociar malformaciones vasculares cutáneas y viscerales con macrocefalia y lipomas múltiples<sup>13,14</sup>.

### Síndrome de Riley-Smith

Similar al Síndrome de Bannayan-Zonana pero con la diferencia de no tener lipomas y presentar pseudoedema de papila<sup>15</sup>.

### Síndrome de Ruvalcaba-Myhre-Smith

A partir de la publicación original de Ruvalcaba y col<sup>16</sup>, que describe dos varones con malformaciones hamartomatosas intestinales y pigmentación moteada del pene, se ha llegado a la conclusión de que los últimos tres síndromes descritos no son más que diferentes expresiones de un único trastorno genético<sup>17</sup>.

## Malformaciones linfáticas

### Malformaciones linfáticas cutáneas superficiales

Inadecuadamente denominadas «linfangioma circuncrito», las malformaciones linfáticas superficiales son la variante más frecuente de malformaciones linfáticas. Por lo general la lesión ya se encuentra presente en el nacimiento, o bien aparece de manera precoz. Puede localizarse en cualquier región, aunque es habitual en axilas, hombros, cuello, porción proximal de las extremidades y lengua. Se presenta como un gran número de lesiones pequeñas, en forma de vesículas que se agrupan formando una placa de color púrpura debido a su contenido de sangre.

### Malformaciones linfáticas cutáneas profundas

(Higromas quísticos).

Son nódulos subcutáneos asintomáticos recubiertos por piel normal. Con frecuencia se localizan en el cuello y los pliegues axilares o inguinales, y se encuentran presentes en el momento del nacimiento o en la infancia temprana, como una masa llena de material líquido, pudiendo diagnosticarse por transiluminación. Los higromas quísticos localizados en el triángulo cervical posterior se han asociado con hidrops fetal y síndrome de Turner, en pacientes con síndrome de Mafucci y otras malformaciones congénitas.

### Linfangiomatosis

Se caracteriza por la presencia de vasos linfáticos anómalos, difusos o multifocales, que se encuentran en el tejido subcutáneo o en órganos parenquimatosos. En caso de existir afectación ósea y visceral, se asocia a un pronóstico desfavorable. Por el contrario, aquellos pacientes con afectación exclusiva de tejidos blandos y huesos tienen un buen pronóstico. Las lesiones aparecen en el nacimiento o durante la infancia, y puede existir afectación de la piel suprayacente.

## Diagnóstico

El diagnóstico es clínico. En los casos en que la naturaleza de la lesión resulte dudosa, se realizarán estudios mediante técnicas de imagen en malformaciones vasculares, para esclarecer y confirmar el diagnóstico. Adicionalmente, permitirán analizar la extensión de las lesiones y evaluar el componente no visible de las mismas. Entre las diversas técnicas de imagen utilizadas para el diagnóstico de las anomalías vasculares se incluyen radiografía simple, ecografía y Doppler, tomografía axial computarizada (TAC), resonancia magnética (RM) así como arteriografía y flebografía.

Las radiografías simples<sup>18,19</sup> muestran las malformaciones vasculares como masas de densidad igual o similar a los tejidos blandos. Ocasionalmente también serán visibles los cambios reactivos en las estructuras óseas adyacentes y el efecto masa sobre las estructuras vecinas. La presencia de flebolitos es frecuente en el caso de las malformaciones venosas. En el caso de las malformaciones linfáticas, la presencia de calcificaciones es extremadamente rara, aunque se haya descrito. Aunque las malformaciones arteriovenosas no son visibles en las radiografías simples, pueden observarse sus efectos sobre las estructuras óseas adyacentes (crecimiento asimétrico, lesiones líticas, etc)<sup>20</sup>.

Mediante la ecografía (Foto 1) se obtiene no sólo la información anatómica, sino también los datos hemodinámicos, mediante la utilización del Doppler, tales como la velocidad y dirección del flujo, de gran utilidad tanto en las malformaciones de alto flujo (arteriovenosas) como en las de bajo flujo (venosas)<sup>21,22</sup>. Se trata de una técnica no invasiva, inocua, ya que no utiliza radiaciones ionizantes, ampliamente accesible y económica, por lo que su aplicación resulta particularmente adecuada en el seguimiento de estas lesiones. La ecografía es especialmente eficaz en niños, ya que no requiere excesiva cooperación por parte del paciente, por lo que, al contrario que la RM, no es necesario el uso de sedación para obtener imágenes de calidad diagnóstica. La ecografía es particularmente útil en la evaluación de la respuesta al tratamiento y resulta ventajosa a la hora de establecer la distinción entre estas malformaciones y otro tipo de lesiones de naturaleza avascular (linfáticas) o con componente arterial (arteriovenosas). Las malformaciones



**Foto 1.** Eco-doppler de malformación vascular en miembro inferior.

venosas se muestran hipoecoicas con un aspecto parecido al de los quistes, si bien mediante la utilización del Doppler, el flujo venoso se hace evidente sobre todo tras la realización de maniobras de compresión, a diferencia de las anteriores.

Los flebolitos, cuando se encuentran presentes, aparecen como una sombra acústica. La ecografía es de gran provecho para guiar la punción de las malformaciones venosas durante los procedimientos de esclerosis, ya que permite visualizar la formación de trombos en el interior de las mismas<sup>23,24</sup>. En el caso de las malformaciones linfáticas ésta es la técnica ideal para la valoración de las malformaciones superficiales; sin embargo, tiene limitaciones para analizar aquellas lesiones que se extienden hacia el interior de la caja torácica. Las variedades macroquísticas se presentan como una masa hipoecoica o anecoica multiloculada con septos de grosor variable. En los casos complicados por hemorragia o inflamación puede llegar a observarse la presencia de niveles en las zonas dependientes. En el caso de las malformaciones arteriovenosas la ecografía, gracias al Doppler, podrá confirmar la naturaleza vascular de la lesión que mostrará ondas tanto arteriales como venosas.

La gran ventaja de la tomografía axial computarizada (TAC) es que proporciona una excelente demostración de las estructuras óseas y calcificaciones. Aunque la definición de los tejidos blandos es claramente superior a la obtenida con la radiografía simple, se puede considerar subóptima en comparación con la obtenida en estudios de resonancia magnética.

Entre las desventajas se puede mencionar el hecho de tratarse de una técnica basada en la utilización de radiaciones ionizantes, que casi siempre utiliza medios de contraste iodados, que no resultan inocuos debido a su nefrotoxicidad y posibles reacciones adversas, que ocasionalmente pueden ser graves. Además, en el caso de los pacientes pediátricos, se hace necesario el uso de sedación, ya que la calidad de los estudios se ve marcadamente deteriorada por el movimiento. Aunque la información hemodinámica proporcionada por la TAC es muy limitada, hoy en día, con la utilización de los nuevos equipos multicorte, que permiten la adquisición de imágenes con gran rapidez, es posible realizar reconstrucciones multiplanares de gran calidad, así como estudios de angio TAC<sup>25</sup>. En el caso de las malformaciones venosas<sup>26</sup>, la TAC puede mostrar la presencia de calcificaciones en relación con flebolitos y alteraciones en las estructuras óseas contiguas. A pesar de la administración de contraste intravenoso, puede resultar difícil delimitar la lesión con respecto a los planos musculares adyacentes. Las malformaciones linfáticas aparecen como lesiones quísticas rellenas de un líquido homogéneo con un valor de atenuación similar al del agua, aunque en las lesiones con contenido líquido rico en linfa, la atenuación es más parecida a la de la grasa. Los casos complicados por una infección pueden tener una densidad más heterogénea. Con frecuencia, las paredes de los quistes muestran cierto grado de realce tras la administración de contraste intravenoso<sup>27</sup>. La TAC también es capaz de mostrar las anomalías óseas en relación con las malformaciones arteriovenosas<sup>28</sup>.

La resonancia magnética (RM) posee, sin lugar a dudas, grandes ventajas con respecto a las demás técnicas de imagen previamente descritas. Es la técnica de elección para la valoración inicial de las malformaciones venosas, ya que permite delimitar la extensión completa de la lesión en diversos planos anatómicos de manera no invasiva<sup>29,30</sup>. Al igual que la ecografía, no utiliza radiaciones ionizantes. Los compuestos de gadolinio, utilizados como medio de contraste para esta técnica, son seguros. La RM proporciona una imagen excelente en términos de diferenciación tisular que la convierte en la mejor exploración radiológica para demostrar las relaciones anatómicas y estudiar los tejidos circundantes en contacto con las malformaciones vasculares, además de ser capaz de aportar datos hemodinámicos. Mediante la utilización de medio de contraste y secuencias especialmente diseñadas, es posible la realización de estudios angiográficos<sup>31,32</sup>. La limitación más importante de la RM es que requiere de una plena colaboración por parte del paciente. En el caso de los niños, frecuentemente es necesario utilizar la sedación. Otra desventaja es el costo de los estudios de resonancia. La RM es útil también para valorar la respuesta al tratamiento mediante escleroterapia al permitir la diferenciación entre las zonas permeables y las regiones trombosadas. En el caso de las malformaciones linfáticas, la RM tiene como ventaja sobre la TAC la capacidad de realzar el contraste entre la lesión y los tejidos vecinos, permitiendo así una mejor delineación anatómica<sup>23,24</sup>. No se observa captación de contraste salvo en los componentes microquísticos o en el caso de las malformaciones complejas del tipo linfático-venoso. Las malformaciones arteriovenosas, a diferencia del resto, carecen de un componente sólido. Los estudios de RM revelan característicamente la presencia de vasos con alto flujo que se muestran como zonas de morfología serpiginosa. La utilización de secuencias angiográficas permite la detección de las estructuras vasculares e incluso la realización de un mapa angiográfico tridimensional cuando se combinan con las reconstrucciones MIP (Maximum Intensity Projection)<sup>33</sup>, que resultan de gran valor a la hora de analizar la

extensión de la malformación arteriovenosa, así como el grado de invasión de las estructuras anatómicas afectadas (Foto 2).



**Foto 2.** Malformación vascular capilar hipertrófica.

La flebografía encuentra su indicación en las malformaciones venosas<sup>17</sup>. La flebografía, mediante punción directa de la lesión, junto con la utilización de torniquetes para redirigir el flujo, va a permitir delimitar anatómicamente la extensión y componentes de la malformación, así como el volumen de los diversos compartimentos venosos. El procedimiento se realiza generalmente como paso previo a la escleroterapia de la lesión, ya que además mostrará las rutas de retorno venoso y zonas de comunicación con venas normales que en lo posible conviene preservar.

En el caso de las malformaciones venosas, la arteriografía no aporta información, ya que tanto las arterias como los capilares son normales<sup>34,35</sup>. Durante la fase venosa, si acaso, pueden llegar a visualizarse lagos venosos ectásicos, ocasionalmente con una morfología estriada, la cual indica afectación intramuscular. La angiografía permanece como técnica de elección para valorar la angioarquitectura de la lesión, siendo este análisis requisito previo siempre que se contemple el tratamiento mediante embolización.

### Tratamiento

#### En el caso de las malformaciones capilares:

Puesto que estas lesiones no involucionan, el tratamiento está indicado en todas aquellas lesiones sintomáticas y en aquellas visibles que puedan provocar estrés emocional.

- **Fotocoagulación con láser:** Es el tratamiento de primera elección. El objetivo de la terapia con láser es la termólisis selectiva con aquella longitud de onda que produzca el mayor aclaramiento con el menor número de sesiones y la menor morbilidad. Es útil mientras la lesión sea plana, y se observan mejores resultados mientras más joven y de piel más blanca sea el paciente. Mayores cantidades de melanina disminuirán las posibilidades de respuesta al láser.
- **Camuflaje:** Con técnicas de maquillaje puede desempeñar igualmente un papel importante. Es útil mientras la lesión sea plana.
- **Otros tratamientos** empleados en lesiones planas, como esteroides, radioterapia, crioterapia y electrocoagulación han tenido poco éxito.
- **Criocirugía:** Se reserva para aquellos casos donde la lesión presenta hipertrofia y piel con aspecto o con presencia de nódulos. En estos casos, el láser pierde su efectividad mientras que la criocirugía la gana en disminuir el grosor de la piel hipertrofiada y eliminar los nódulos<sup>36</sup>.

**En el caso de malformaciones venosas superficiales** pueden beneficiarse con:

- **Láser:** si se trata de lesiones planas.
- **Escleroterapia** de las malformaciones más elevadas o profundas, pero pequeñas y bien delimitadas, sin necesidad de estudios radiográficos complementarios.

- **Escleroterapia con control angiográfico** cuando las malformaciones venosas son extensas o producen síntomas. A veces la escleroterapia debe estar seguida de resección quirúrgica. Algunos esclerosantes eficaces actualmente en uso incluyen etanol al 100%, polidocanol y ethibloc. Los resultados de la escleroterapia son variables, con independencia del esclerosante utilizado. Las probabilidades de éxito aumentan si se realizan múltiples sesiones.

**En casos de malformaciones arteriovenosas** con síntomas en los que la resección quirúrgica produciría algún grado de desfiguración o mutilación, puede utilizarse:

- **La embolización transarterial supraselectiva** de forma paliativa. El efecto es habitualmente transitorio. Por lo general la embolización del nidus se realiza para facilitar la resección quirúrgica que se realiza de 24 a 48 horas después (Fotos 3 y 4).

**Foto 3.** Arteriografía de malformación vascular en lengua, pre embolización.



**Foto 4.** Malformación vascular en lengua, post embolización.



- **La Escleroterapia** puede ser útil para disminuir el sangrado intraoperatorio, aunque ninguna de estas dos técnicas permite disminuir los límites de la resección que deben ser amplios para evitar la reaparición de la lesión. El cierre o cobertura del defecto se realiza preferiblemente en el mismo acto quirúrgico. Puesto que se trata de resecciones amplias, a menudo es necesaria la utilización de técnicas sofisticadas de reconstrucción. Una vez completado el tratamiento quirúrgico, los pacientes deben someterse a un seguimiento durante cinco años como mínimo, puesto que son frecuentes las recidivas si la escisión es incompleta.

**El tratamiento de las malformaciones linfáticas** está indicado cuando éstas ocasionan problemas funcionales o estéticos (Foto 5).

- La resección completa es posible en las formas localizadas<sup>37,38</sup>.
- Escleroterapia<sup>39</sup>.
- Las resecciones con láser están siendo muy utilizadas con diferentes resultados<sup>40</sup>.
- Infiltraciones con OK432<sup>41</sup>.

Foto 5. Malformación vascular linfática.



## Conclusiones

Las malformaciones vasculares a predominio cutáneo son motivo frecuente de consulta. Un mayor conocimiento de estas patologías nos permitirá diagnosticarlas y clasificarlas con mayor precisión, para así ofrecer mejores alternativas terapéuticas, indicando los estudios paraclínicos más adecuados y dar pronósticos más precisos.

## Referencias

- Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982 Mar; 69(3):412-22.
- Puig L. Lesiones vasculares: Hamartomas. *Protocolos diagnósticos y terapéuticos en dermatología pediátrica*. 55-63.
- Requena L, Requena C, Pichardo RO, Sanguenza OP. Clasificación de las proliferaciones vasculares cutáneas. *Monogr Dermatol* 2003; 16:287-290.
- Greaves MW, Birkett, Johnson C. Nevus anemicus: a unique catecholamine-dependent Nevus. *Arch Dermatol*. 1970 Aug; 102(2):172-6.
- Blei F, Walter J, Orlow SJ, Marchuk DA. Familial segregation of hemangiomas and vascular malformations as an autosomal dominant trait. *Arch Dermatol* 1998; 134:718-22.
- Leung AK, Telmesani AM. Salmon patches in Caucasian children. *Pediatr Dermatol*. 1989 Sep; 6(3):185-7.
- Enjolras O, Riche MC, Merland JJ. Facial port-wine stains and Sturge-Weber syndrome. *Pediatrics* 1985; 76:48-51.
- Hamm H, Happle R. Naevus vascularis mixtus. *Hautarzt* 1986; 37:388-392.
- Burrows PE, Laor T, Paltiel H, et al. Diagnostic imaging in the evaluation of vascular birthmarks. *Dermatol Clin* 1998; 16:455-88.
- Rubinstein JH, Taybi H. Broad thumbs and toes and facial abnormalities. *Am J Dis Child* 1963; 105:588-608.
- Allen HB, Parlette HI. Coat's disease: a condition that may mimic Sturge-Weber syndrome. *Arch Dermatol* 1973; 108:413-415.
- Enjolras O, Mulliken JB. The current management of vascular birthmarks. *Pediatr Dermatol* 1993; 10:311-333.
- Bannayan GA. Lipomatosis, angiomatosis, and macrocephalia: a previously undescribed congenital syndrome. *Arch Pathol* 1971; 92:1-5.
- Miles HR, Zonana J, MacFarland J. Macrocephaly with hamartomas: Bannayan-Zonana syndrome. *Am J Med Genet* 1984; 19:225-234.
- Riley HD, Smith WR. Macrocephaly, pseudopapilloedema and multiple hemangiomas: a previously undescribed hereditary syndrome. *Pediatrics* 1960; 26:293-300.
- Ruvalcaba RHA, Myhre S, Smith DW. Sotos syndrome with intestinal polyposis and pigmented changes of the genitalia.
- Fargnoli MC, Orlow SJ, Semel-Concepcion J, Bologna JL. Clinicopathologic findings in the Bannayan-Riley-Ruvalcaba syndrome. *Arch Dermatol* 1996; 132:1214-1218.
- Burrows PE, Mulliken JB, Fellows KE, Strand RD. Childhood hemangiomas and vascular malformations: angiographic differentiation. *Am J Roentgenol* 1983; 141:483-488.
- Bliznak J, Staple TW. Radiology of angiodyplasias of the limb. *Radiology* 1974; 110:35-44.
- DesPrez JD, Kiehn CL, Vlastou C, Bonstelle C. Congenital arteriovenous malformation of the head and neck. *Am J Surg* 1978; 136:424-429.
- Yoshida H, Yusa H, Ueno E. Use of Doppler color flow imaging for differential diagnosis of vascular malformations: a preliminary report. *J Oral Maxillofac Surg* 1995; 53:369-374.
- Sheth S, Nussbaum AR, Hutchins GM, Sanders RC. Cystic hygromas in children: sonographic-pathologic correlation. *Radiology* 1987; 162:821-824.
- Yakes WF, Luethke JM, Parker SH, Stavros AT, Rak KM, Hopper KD et al. Ethanol embolization of vascular malformations. *Radiographics* 1990; 10:787-796.
- Remonda L, Schroth G, Ozdoba C, Lovblad K, Ladrach K, Huber P. Facial intraosseous arteriovenous malformations: CT and MR features. *J Comput Assist Tomogr* 1995; 19:277-281.
- Foley WD, Karcaaltincaba M. Computed tomography angiography: principles and clinical applications. *J Comput Assist Tomogr* 2003; 27Suppl1:S23-30.
- Dubois J, Soulez G, Oliva VL, Berthiaume MJ, Lapierre C, Therasse E. Soft-tissue venous malformations in adult patients: imaging and therapeutic issues. *Radiographics* 2001; 21:1519-1531.
- Davidson AJ, Hartman DS. Lymphangioma of the retroperitoneum: CT and sonographic characteristics. *Radiology* 1990; 175:507-510.
- Fan X, Qiu W, Zhang Z, Mao Q. Comparative study of clinical manifestation, plain-film radiography, and computed tomographic scan in arteriovenous malformations of the jaws. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2002; 94:503-509.
- Konec O, Burrows PE. Magnetic resonance of vascular anomalies. *Magn Reson Imaging Clin N Am* 2002; 10:363-388.
- Kern S, Niemeier C, Darge K, Merz C, Laubenberg J, Uhl M. Differentiation of vascular birthmarks by MR imaging. An investigation of hemangiomas, venous and lymphatic malformations. *Acta Radiol* 2000; 41:453-457.
- Herborn CU, Goyen M, Lauenstein TC, Debatin JF, Ruehm SG, Kroger K. Comprehensive time-resolved MRI of peripheral vascular malformations. *Am J Roentgenol* 2003; 181:729-735.
- Caseiro-Alves F, Gil-Agostinho P, Ramalheiro G, Gil-Agostinho P. Contrast-enhanced MR angiography of thoracic vascular malformations in a pediatric population. *Am J Roentgenol* 2003; 181:861-866.
- Sunagawa T, Ikuta Y, Ishida O, Ishiburo M, Yasunaga Y, Ochi M. Arteriovenous malformation of the ring finger. Pre- and postoperative evaluation using three-dimensional computed tomography angiography. *J Comput Assist Tomogr* 2003; 27:820-823.
- Burrows PE, Mulliken JB, Fellows KE, Strand RD. Childhood hemangiomas and vascular malformations: angiographic differentiation. *Am J Roentgenol* 1983; 141:483-488.
- Rootman J. Vascular malformations of the orbit: hemodynamic concepts. *Orbit* 2003; 22:103-120.
- Castro-Ron G., Pasquali P. Cryosurgery. In: Robinson JK, Hanke CW, Sengelmann RD, Siegel DM *Surgery of the Skin. Procedural Dermatology*. 1st Ed. Philadelphia: Elsevier Mosby; 2005.
- Zwerwer J, Rieu A, Koopman JJ, Spauwen M, Buskens M, Boetes C et al. Vascular malformations: a review of years' management in a university hospital. *Pediatr Surg Int* 1996; 11:296-300.
- Enjolras O. Angiomes: hémangiomes et malformations vasculaires. *Encycl Med Chir Paris* 1997. *Dermatologie* 12-715-A-10, *Pédiatrie* 4-109-A-10, 10p.
- Bikowski JB, Dumont AM. Lymphangioma circumscriptum: treatment with hypertonic saline sclerotherapy. *J Am Acad Dermatol*. 2005 Sep; 53(3):442-4.
- Alqahtani A, Nguyen LT, Flageole H, Shaw K, Laberge M. 25 years' experience with lymphangiomas in children. *J Pediatr Surg* 1999; 34(7):1164-68.
- Fujino A, Moriya Y, Morikawa Y, Hoshino K, Watanabe T, Shimojima N, Kitajima M. A role of cytokines in OK-432 injection therapy for cystic lymphangioma: an approach to the mechanism. *J Pediatr Surg*. 2003 Dec; 38(12):1806-9.