

CASO CLÍNICO

Tratamiento quirúrgico de anomalías vasculares. Hospital General “Dr. Manuel Gea González”

Claudia Gutiérrez-Gómez, Rodrigo Menéndez-Arzac, César Mayoral-Chávez, Antonio Salas-Garza,
Kevin Malouf-Sierra, Juan Carlos Saavedra-Soto

Departamento de Cirugía Plástica y Reconstructiva, Hospital General “Dr. Manuel Gea González”, México, D. F., México.

Resumen

Introducción. Las anomalías vasculares constituyen los tumores más frecuentes en la infancia. Durante varios siglos se hicieron múltiples descripciones y clasificaciones; sin embargo, no había un consenso claro y unificado. No es sino hasta la clasificación biológica de Mulliken y Glowacki en 1982 cuando se definió la diferencia fundamental entre los dos grandes grupos de anomalías vasculares. El objetivo de este estudio es presentar la experiencia en la Clínica de Cirugía Plástica General del Hospital General “Dr. Manuel Gea González”, donde enfatizamos la reconstrucción por unidades estéticas para obtener resultados satisfactorios.

Casos clínicos. Se presentan 50 casos, 38 del sexo femenino, 12 del masculino, con edades de 2 meses a 58 años, atendidos en la Clínica de Cirugía Plástica General de anomalías vasculares, con manejos diversos entre otras resecciones, expansión tisular y colgajos locales; 31 casos presentaron hemangiomas y 19 malformaciones vasculares. Las cirugías realizadas fueron 35 resecciones, 6 colgajos frontales expandidos y 5 colgajos de Abbe modificado por Burguet para reconstrucción de hemilabio.

Conclusión. Las anomalías vasculares son una enfermedad muy frecuente que idealmente deben ser manejadas por un equipo multidisciplinario en un centro de referencia. El manejo de primera línea con corticoesteroides tiene indicaciones precisas.

Palabras clave. Anomalías vasculares; hemangiomas; malformaciones vasculares.

medigraphic.com

Solicitud de sobretiros: Dra. Claudia Gutiérrez Gómez, Calle Puente de Piedra # 150, T 2, C 420, Col. Toriello Guerra, Deleg. Tlalpan, C. P. 14050, México, D. F., México.

Fecha de recepción: 13-02-2007.

Fecha de aprobación: 31-08-2007.

Introducción

El término anomalía vascular es amplio y comprende lesiones formadas por venas, arterias, capilares, linfáticos o combinación de éstas, que afectan a la piel y las vísceras; generalmente se manifiestan como lesiones cervicofaciales o cutáneas, siendo únicas o múltiples. Y aunque la manifestación inicial es una alteración cosmética, pueden presentar alteraciones que ponen en peligro la vida por el volumen o la localización, así como por los episodios de sangrado.

Los primeros métodos de clasificación eran descriptivos y relacionados a las cosas a las que se parecían (por ejemplo alimentos). A mediados del siglo XIX, Virchow propuso una clasificación histopatológica basada en el tamaño y apariencia de los vasos que lo constituyan. Este sistema clasificaba las lesiones en angioma simple, cavernoso o racemoso, posteriormente Wegner incluyó las lesiones linfáticas.¹

En 1976, Edgerton propuso una clasificación clínica basada en la historia natural; los que permanecen igual sin tratamiento, los que presentan regresión espontánea, y aquellos que crecen o causan crecimiento de las estructuras adyacentes.

La clasificación biológica de Mulliken y Gloewacki² en 1982, definió las diferencias fundamentales entre los dos grandes grupos de anomalías vasculares.

Hemangiomas: lesiones proliferativas caracterizadas por multiplicación celular endotelial rápida; estos tumores habitualmente aparecen después del nacimiento, crecen rápidamente y pueden involucionar con el tiempo.

Malformaciones vasculares: errores en la morfogénesis con un endotelio estable y maduro; aunque no siempre son aparentes al nacimiento, crecen con el niño y no involucionan.

El concepto de que todos los hemangiomas involucionan completamente y que no requieren ningún tratamiento es uno de los dogmas tradicionales; sin embargo, después de observar muchas secuelas de los hemangiomas y el trauma psicológico provocado por ellos, en muchos casos estaba indicado su manejo. Con base al conocimiento de que los hemangiomas involucionan, la conducta de indiferencia fue por muchos años el estándar (Cuadro 1).³

Alteraciones emocionales y psicológicas: la importancia del trauma psicológico, tanto para el niño como para los padres, frecuentemente pasa inadvertido o no es apreciado por el médico y la comunidad. A pesar de que el médico asegure la naturaleza transitoria de estas lesiones, los padres deben enfrentar la dificultad de afrontar la presencia del hemangioma del niño. Mulliken y Young³ destacan la importancia de una alianza amigable entre el médico y los padres.

Cuadro 1. Diferencias principales entre hemangiomas y malformaciones vasculares

Tumores hemangiomas

No están presentes al nacimiento
30-40% mancha roja
Evidentes a la semana de nacimiento
Crecimiento rápido en el primer año
Involución espontánea
Rojo escarlata a rojo claro durante el primer año
Consistencia blanda
Crecimiento desproporcional al niño
Más frecuente en mujeres 3:1
Proliferación celular endotelial rápida

Malformaciones vasculares

Presentes al nacimiento
90% evidentes al nacimiento
Evidentes meses o años después del nacimiento
Se expanden
No hay regresión espontánea
Púrpura, rosado o azul
Más blandos, algunos pulsan
Crecimiento proporcional al niño
Misma frecuencia en ambos sexos
Ciclo celular endotelial normal

Indicaciones para la intervención terapéutica: los hemangiomas grandes o con una localización estratégica que puedan causar alteraciones funcionales deben tratarse en forma agresiva, como hemangiomas que obstruyen el eje visual, vía aérea, orofaringe, canal auditivo, lesiones grandes y ulceradas con hemorragias secundarias o infección, hemangiomas asociados a síndrome de Kassabach-Merrit o insuficiencia cardiaca congestiva, hemangiomas que involucran cabeza y cuello que son fuentes de trauma psicológico, o los que tienden a producir grandes deformidades cosméticas.

Sitios anatómicos de alto riesgo: los hemangiomas que involucran genitales, perineo y glúteos deben ser tratados más agresivamente, ya que tienden a ulcerarse y son de manejo más difícil.

El tratamiento de los hemangiomas es un área de gran controversia. Entre las modalidades terapéuticas están: 1. Corticosteroides sistémicos: en general se aceptan como la primera línea de tratamiento para aquellos hemangiomas que causan complicaciones médicas, o que tienen el potencial para deformar en forma significativa. Su mecanismo de acción no está claro, se recomienda su uso en dosis de 2 a 3 mg/kg/día por 1.8 meses, con una respuesta hasta de 84%. 2. Corticoesteroides intralesionales: utilizados sobre todo en hemangiomas orbitarios, utilizando acetónido de triamcinolona en tres a seis dosis, espaciadas en un mes o con un mes de diferencia, observando la mitad de reducción tumoral en 85% de los casos, con 6.4% de complicaciones que incluyeron facies cushinoide, atrofia cutánea y choque anafiláctico. 3. Corticoesteroides tópicos: su utilidad ha sido reportada en lesiones orbitarias hasta en 74%. 4. Toxicidad de corticoesteroides: algunas de las complicaciones a corto plazo reportadas incluyen facies cushinoide en 71%, cambios en la personalidad en 29%, irritación gástrica en 21%, candidiasis en 6%, disminución en la curva de crecimiento en 35%, y un caso aislado de neumonía por *Pneumocystis carinii*. 5. Vincristina: considerada por algunos autores como tratamiento de segunda línea en los hemangiomas resistentes a la

terapia con corticoesteroides pues es bien reconocida la potencial neurotoxicidad del interferón. Esta opción debe reservarse para hemangiomas con comportamiento agresivo. 6. Interferón alfa: recibida con entusiasmo inicialmente, ya que presenta como ventajas no causar inmunosupresión, no afecta el crecimiento ni causa supresión adrenal. Sin embargo, la grave neurotoxicidad que presenta ha provocado que sea una terapia de segunda línea. Se considera que sólo debe usarse en niños menores de un año de edad en tumores vasculares que ponen en riesgo la vida, que no han respondido a otras modalidades terapéuticas, debiéndose realizar evaluaciones neurológicas mensuales durante la terapia, y de preferencia suspenderlo ante alguna alteración neurológica. 7. Láser: el láser de colorante de luz pulsada con longitud de onda de 535 nm fue popularizado para el tratamiento de manchas en vino de oporto, pero ha sido utilizado para tratar hemangiomas; al igual que otros métodos fue acogido con gran entusiasmo en un inicio pero tiene un uso limitado y complicaciones potenciales. Esto en relación directa con la limitada penetración que tiene el láser, por lo que tiene resultados excelentes en lesiones superficiales, pero no así en lesiones más profundas. 8. La utilización de resección excisional en el manejo de hemangiomas ha sido controvertido. El reconocimiento de la tendencia casi invariable hacia la involución, aunado a los malos resultados con cirugías ablativas o agresivas, llevó a abandonar el tratamiento quirúrgico como terapia de rutina. Sin embargo, más recientemente ha ido incrementándose el reconocimiento de que la cirugía temprana, en casos seleccionados y con técnicas específicas, tienen mejores resultados a largo plazo. McHeik reporta muy buenos o buenos resultados en pacientes operados antes de los dos años de edad, y recomienda el tratamiento quirúrgico temprano en grandes hemangiomas periorculares, hemangiomas refractarios ulcerados, hemangiomas en la punta nasal, así como hemangiomas persistentes factibles de realizar cirugía excisional, antes de entrar a la escuela por

su efecto de estigmatización. 9. Impacto psicológico, uno de los aspectos más importantes de los hemangiomas es su potencial para alteraciones o cambios deformantes temporales o permanentes, dado que más de la mitad se localizan en cabeza y cuello, incluso aquellos que no causan complicaciones médicas específicas pueden alterar verdaderamente la vida del paciente.^{4,5}

Las lesiones que involucran la nariz pueden llevar a deformidades cosméticas graves como la nariz de Cirano. La mayoría de los autores recomiendan el tratamiento quirúrgico temprano en hemangiomas nasales. Mulliken y Young³ proponen el adelgazamiento del tumor vía intranasal mediante incisiones marginales, repitiendo el procedimiento conforme lo vaya requiriendo el niño durante el crecimiento. Para hemangiomas mayores agregan una incisión transcolumnelar para resear tanto tumor como piel, además de la importancia de reparar los cartílagos laterales inferiores.

Pitanguy y col.,⁶ con base a su experiencia quirúrgica en hemangiomas de nariz, enfatizan que los hemangiomas que involucran ésta son típicamente lentos en la regresión, y pueden resultar en deformidades graves del contorno, así como en gran desadaptación social, tanto para el paciente como para los padres, prefieren una resección elíptica en la línea media sobre el dorso nasal para una adecuada visualización, resección del tumor, reparación del marco subyacente y cicatriz estéticamente satisfactoria.

La apariencia final después de la resolución espontánea de un hemangioma es impredecible, a pesar de regresión siempre se encuentran algunas manifestaciones del hemangioma en la mayoría de los pacientes; algunas de ellas son atrofia epidérmica, telangiectasias e hipopigmentación en los hemangiomas cutáneos.⁷ Despues de la involución los hemangiomas que involucran el tejido subcutáneo frecuentemente dejan tejido fibroadiposo residual que produce irregularidades del contorno.⁸ El tratamiento temprano con luz láser amarilla ha sido preconizado por algunos autores para

mejorar la apariencia final del hemangioma y revertir el trauma psicológico potencial para el niño y sus padres.⁹⁻¹²

Malformaciones vasculares: el diagnóstico de la presencia y tipo de malformación vascular habitualmente puede hacerse por la historia clínica y examen físico, sin embargo, los estudios auxiliares de diagnóstico (ultrasonido Doppler, tomografía axial computada, resonancia magnética, arteriografías, flebografías), además de confirmar el diagnóstico, definen la extensión de la lesión, pueden detectar enfermedad asociada oculta, permite la planeación de tratamiento radiológico intervencionista o quirúrgico.

Opciones terapéuticas para malformaciones vasculares: el manejo de estos pacientes requiere un equipo multidisciplinario (dermatólogo, cirujano vascular, cirujano plástico reconstructivo, otorrinolaringólogo, oncólogo, ortopedista, anestesiólogo, pediatra, radiólogo intervencionista y medicina de rehabilitación), idealmente en un centro de referencia para anomalías vasculares.

Indicaciones de tratamiento: debe tomarse en cuenta la morbilidad potencial asociada al tratamiento, así como la futura si no se trata. Lee¹³ propone tratamiento de la lesión al estar presente una indicación absoluta o dos relativas. Indicaciones absolutas: hemorragia, falla progresiva de gasto elevado, complicaciones secundarias a hipertensión venosa y localización de la lesión en un área que ponga en riesgo la vida, como vía aérea y lesiones que pongan en peligro las funciones vitales. Indicaciones relativas: dolor o malestar progresivo incapacitante, incapacidad funcional que afecte la vida diaria o la calidad de vida, deformidad cosmética grave, síndrome óseo-vascular que ocasiona alteraciones en el crecimiento, lesión que por su localización tenga un alto riesgo de complicaciones, infección recurrente y sepsis.

Las malformaciones vasculares pueden ser tratadas al menos en forma inicial con elevación, prendas de compresión, aspirina, antibióticos y esteroides durante episodios de infección o hemo-

rragia. La decisión de tratar una malformación vascular con tratamiento quirúrgico o técnicas de radiología intervencionista es compleja y frecuentemente estará determinada por factores específicos a la lesión en cuestión, preferencia del paciente y a la experiencia y protocolos de manejo de cada institución.^{13,14}

Presentación de los casos clínicos

Se incluyen los pacientes atendidos en la Clínica de Cirugía Plástica General del Hospital General "Dr. Manuel Gea González" en los últimos cinco años (enero 2002 a enero 2007).

Se incluyeron 50 pacientes, 38 del sexo femenino, 12 del masculino, con edades de dos meses a 58 años, los cuales presentaron anomalías vasculares; en el cuadro 2 se presenta la localización más frecuente de éstos.

De los 50 pacientes, 31 casos presentaron hemangiomas y 19 malformaciones vasculares. En dos casos se presentaron como hemangiomas congénitos que presentaron remisión espontánea en los primeros meses de vida. En la mayoría de los casos, el diagnóstico fue con base a la historia clínica y exploración física, y en sólo cinco pacientes se realizaron estudios de imagenología que incluyeron: tomografía axial computada, resonancia magnética y arteriografía. En 25 pacientes había el antecedente de tratamientos previos.

Las cirugías realizadas fueron: 35 resecciones, seis colgajos frontales expandidos, y cinco colga-

Cuadro 2. Localización más frecuente de anomalías vasculares

Área	Núm. de pacientes	Porcentaje
Cara	33	66
Piel cabelluda	3	6
Cuello	2	4
Miembro superior	6	12
Miembro inferior	1	2
Tórax	5	10

jos de Abbe modificado por Burguet para reconstrucción de hemilabio.

Caso 1. Paciente femenino de 13 años de edad con tumoración vascular congénita de crecimiento progresivo, con un procedimiento quirúrgico previo. Angiografía fase venosa con presencia de flebolitos, reportado como hemangioma cavernoso (Figs. 1-8).

Caso 2. Femenino de dos meses de edad con hemangioma congénito. Remisión espontánea (Figs. 9, 10).

Caso 3. Masculino de 16 años de edad con tumoración en línea media reportada como hemangioma intramuscular, inició a los 10 años de edad con crecimiento progresivo (Figs. 11, 12).

Caso 4. Femenino de siete años de edad con tumoración en punta nasal, inicia a los 20 días de nacimiento, con múltiples procedimientos previos. Se realiza resección y reconstrucción con colgajo frontal expandido (Figs. 13-18).

Caso 5. Femenina de dos años de edad con hemangioma en mejilla derecha (Figs. 19-22).

Discusión

De los diversos enfoques terapéuticos se tiene que valorar el riesgo en cuanto a costo-beneficio, ya que en algunos casos las medidas terapéuticas pueden causar complicaciones como: neutropenia progresiva, espasticidad y dificultad de movimiento secundario a la administración de interferón; inmunosupresión secundario a la administración prolongada de corticoides con meningoencefalitis y muerte; las embolizaciones pueden producir necrosis extensa con lesión de estructuras importantes como nervio ciático.¹⁵⁻¹⁹

En la actualidad hay numerosos casos publicados de diplegia espástica como consecuencia del tratamiento con interferón, y parece que este efecto de depósito del interferón se aprecia sobre un área de la corteza cerebral de escasa vascularización y que tiene efecto antiangiogénico,²⁰



Figuras 1 y 2. Vistas pre y postoperatoria de frente.



Figuras 5 y 6. Vistas pre y postoperatoria basal.



Figuras 3 y 4. Vistas pre y postoperatoria de tres cuartos.



Figuras 7 y 8. Vistas pre y postoperatoria lateral izquierda.

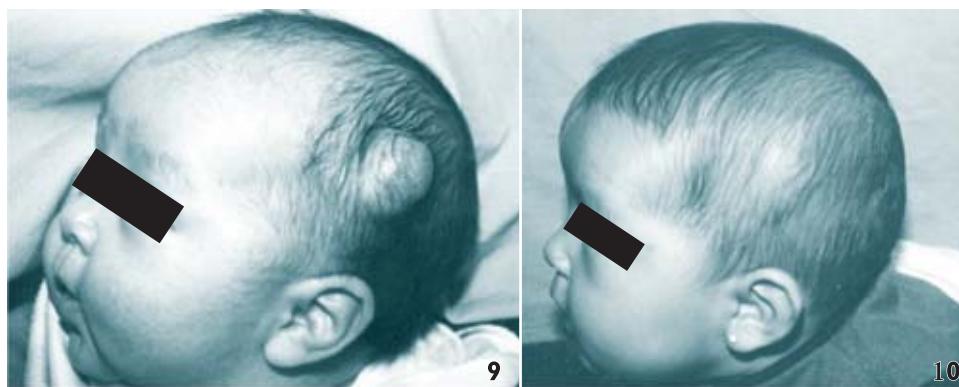


Figura 9. Hemangioma congénito presente a los tres meses de edad.

Figura 10. Franca remisión a los seis meses de edad.

produciéndose un déficit vascular que da origen a la diplegia espástica en miembros inferiores, además de trastornos de la mielinización. Los pacientes con más riesgo son los que usan más de



Figuras 11 y 12. Vista pre y postoperatoria de frente.

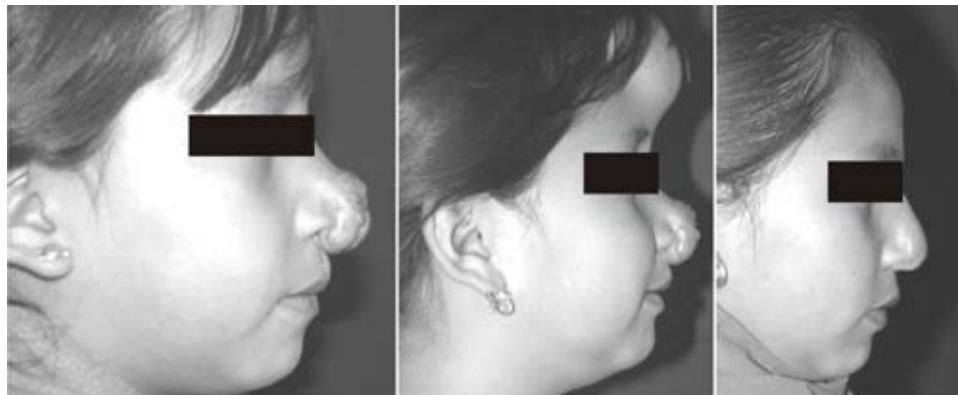
seis meses el tratamiento, por lo que actualmente el uso de interferón ha pasado a segunda línea de tratamiento.

Sin embargo, el uso de corticoesteroides sistémicos sigue siendo en la actualidad la primera línea de tratamiento para aquellos hemangiomas que causan complicaciones médicas, o que tienen el potencial para deformar en forma significativa. Su mecanismo de acción no está claro, se recomienda su uso en dosis de 2 a 3 mg/kg/día por 1.8 meses, con una respuesta hasta de 84%.⁴

Por otro lado, la resección temprana de lesiones vasculares abultadas permite una vida de relación más satisfactoria a los pacientes, sin que esto represente una alteración cutánea mayor a la producida por el tejido fibroadiposo residual, en caso de involución de la lesión. Por lo que se recomienda la resección en una etapa temprana a partir del segundo año de edad, en aquellos casos en los que



Figuras 13, 14 y 15. Vistas de frente preoperatoria, transexpansión y postoperatoria.



Figuras 16, 17 y 18. Vistas laterales preoperatoria, transexpansión y postoperatoria.



Figuras 19 y 20. Vistas de frente, pre y postresección de área voluminosa en surco nasogeniano derecho.

ya han sido manejados con corticoesteroides o bien en los casos en que no ameritan manejo con éstos, pero en los que se puede mejorar la apariencia, para una adecuada vida de interrelación.

Por lo anteriormente expuesto, se puede concluir que las anomalías vasculares son una enfermedad muy frecuente, que idealmente deben ser manejadas por un equipo multidisciplinario en un



Figuras 21 y 22. Vistas de tres cuartos pre y postresección.

centro de referencia. El manejo de primera línea con corticoesteroides tiene indicaciones precisas. Sin embargo, en los casos donde no hay una respuesta adecuada con manejo conservador o donde la malformación produce alteraciones cosméticas deformantes o visibles, se recomienda resección quirúrgica temprana, a partir del segundo año de vida.

SURGICAL TREATMENT OF VASCULAR ANOMALIES AT THE GENERAL HOSPITAL "DR. MANUEL GEA GONZALEZ"

Introduction. Vascular anomalies represent the most common tumors in children. During several centuries many descriptions and classifications have been made but there has not been consensus on a uniform criterion. Only the biological classification of Mulliken and Glowacki in 1982 allowed a definition of the main biological differences between the 2 main groups of vascular anomalies. The objective of this study was to present our experience at the General Hospital "Dr. Manuel Gea Gonzalez" with emphasis on the need of aesthetic reconstruction to obtain better results.

Case report. We present 50 cases (30 females, 12 males, aged between 2 months and 58 years old) of vascular anomalies with different treatments as resection, tissue expansion and local flaps.

Conclusions. Vascular anomalies are a frequent disease which ideally should be treated by a multidisciplinary team. First treatment with corticosteroids should be precisely prescribed.

Key words. Vascular anomalies; hemangiomas; vascular malformation.

Referencias

1. Gammpper TJ, Morgan RF. Vascular anomalies: hemangiomas. *Plast Reconstr Surg.* 2002; 110: 572.
2. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: A classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg.* 1982; 69: 412.
3. Mulliken JB, Young AE. Vascular birthmarks: Hemangiomas and malformations. Philadelphia: WB Saunders; 1988. p. 24-37.
4. Bruckner AL, Frieden IJ. Infantile hemangiomas. *J Am Acad Dermatol.* 2006; 55: 671.
5. Frieden IJ. Management of hemangiomas. Special symposium. *Pediatr Dermatol.* 1997; 14: 57.
6. Pitanguy I, Machado BHB, Radwanski HN, Amorim NFG. Surgical treatment of hemangiomas. *Ann Plast Surg.* 1996; 36: 586.
7. Enjolras O. Management of alarming hemangiomas in infancy: A review in 25 cases. *Pediatrics.* 1990; 85: 491.
8. Waner M, Suen JY, Dinehart S. Treatment of hemangiomas of the head and neck. *Laryngoscope.* 1992; 102: 1123.
9. Ashinoff R, Geronemus RG. Capillary hemangiomas and treatment with the flash lamp-pumped pulsed dye laser. *Arch Dermatol.* 1991; 127: 202.
10. Garden JM, Bakus AD, Paller AS. Treatment of cutaneous hemangiomas by the flash lamp-pumped pulsed dye laser: Prospective analysis. *J Pediatr.* 1992; 120: 555.
11. Achauer BM, Vander-Kam VM. Strawberry hemangioma of infancy: Early definitive treatment with an argon laser. *Plast Reconstr Surg.* 1991; 88: 486.
12. Hobby LW. Discussion of "Strawberry hemangioma of infancy: Early definitive treatment with an argon laser". *Plast Reconstr Surg.* 1991; 88: 490.
13. Lee BB. New approaches to the treatment of congenital vascular malformations (CMVs): a single centre experience. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2005; 30: 184.
14. Legiehn GM, Heran MK. Classification, diagnosis and interventional radiologic management of vascular malformations. *Orthop Clin North Am.* 2006; 37: 435.
15. Lobato E, Martínez L, Leal N, Díaz M, Díez-Pascual R, Velasco B, et al. Hemangiomas and vascular malformations. Review and update. *Cir Pediatr.* 1997; 10: 119.
16. Vesikari T, Nuutila A, Cantell K. Neurologic sequelae following interferon therapy of juvenile laryngeal papilloma. *Acta Paediatr Scand.* 1988; 77: 619.
17. Enjolras O. Neurotoxicity of interferon alfa in children treated for hemangiomas. *J Am Acad Dermatol.* 1998; 39: 1037.
18. Worle H, Mass E, Kohler B, Treuner J. Interferon alpha. 2a therapy in haemangiomas of infancy: spastic diplegias as a severe complication. *Eur J Pediatr.* 1999; 158: 344.
19. Ávila LF, López JC, Díaz M, Encinas JL, Rivas S. Complicaciones severas en el tratamiento de las anomalías vasculares. *Cir Pediatr.* 2003; 16: 169.
20. Meyers CA, Scheibel RS, Forman AD. Persistent neurotoxicity of systemically administered interferon-alpha. *Neurology.* 1991; 41: 672.