

Dra. Guadalupe M.L. Guerrero Avendaño,¹
 Dr. Roberto Navarro Burciaga,²
 Dr. Luis Vásquez Comarazamy,¹
 Dr. Mario Lemus Velásquez,¹
 Dr. Ricardo T. Reyes Retana Valdés,³
 Dr. Luis Ramos Méndez Padilla¹

Anomalías vasculares hepáticas. Es aplicable la clasificación de Mullicken?

RESUMEN

Introducción. En 1982, Mullicken y Glowacky, presentaron una nueva clasificación biológica de las anomalías vasculares faciales en niños basada en tres aspectos: las características clínicas, la conducta física y la cinética celular. Ellos dividen a las anomalías vasculares en Hemangiomas (tumores reales) y Malformaciones arteriovenosas (errores en la morfogénesis) que a su vez se dividen en alto y bajo flujo, dependiendo del componente predominantemente malformado. Sin embargo en las anomalías vasculares hepáticas, los diagnósticos, hasta la fecha han sido los habituales, en los que aun se utiliza la clasificación de Virchow de 1863.

Material y método. En el Hospital General de México, en forma conjunta con el Hospital Infantil de México, "Federico Gómez", desde el año de 1995, hemos utilizado la clasificación de Mullicken para el diagnóstico de las anomalías vasculares faciales. Basándonos en ello, decidimos llevar a cabo una investigación retrospectiva de las

arteriografías hepáticas realizadas a pacientes enviados a este departamento con cualquier diagnóstico que sugiriera la presencia de una anomalía vascular en hígado, para verificar la viabilidad de la clasificación propuesta por Mullicken. Reportamos el caso de una niña de dos años, en quien los hallazgos angiográficos fueron compatibles con una Malformación arteriovenosa hepática de alto flujo (MAV alto), con la cual pudimos complementar la serie de pacientes con Hemangiomas y Malformaciones arteriovenosas hepáticas de bajo flujo (MAV bajo)

Discusión. Existen varios reportes en la literatura que ya utilizan esta clasificación para las anomalías vasculares hepáticas, ninguno de ellos en nuestro país. Consideramos que la inclusión de la angiografía de esta paciente, complementa adecuadamente la descripción que hasta esta fecha teníamos de las anomalías vasculares hepáticas, basándonos en los criterios de Mullicken.

Conclusiones. Las anomalías vasculares hepáticas tienen el mismo comportamiento en cualquier parte

continúa en la pág. 10

¹ del Servicio de Radiología del Departamento de Radiología Vascular e Intervencionista del Hospital General de México O.D., ² del Instituto Nacional de Ciencias Médicas y la Nutrición, ³ del Hospital Infantil de México, "Federico Gómez". Dr. Balmis 148 Colonia Doctores, 06700, México, D.F. Copias (copias): Dra. Guadalupe M.L. Guerrero Avendaño E-mail mtzgro@prodigy.net.mx

Introducción

Desde el siglo XIX en el año de 1863, en que Virchow publicó su clasificación sobre anomalías vasculares, esta se ha utilizado para designar a cualquier lesión vascular. El descri-

be a las anomalías vasculares en base a la arquitectura de los vasos y también menciona que un tipo puede convertirse en otro, mediante proliferación celular o dilatación de las estructuras vasculares. Esta clasificación sigue aplicándose para las

viene de la pág. 9

del organismo, por lo tanto la clasificación biológica descrita por Mullicken en 1982, es aplicable a cualquiera de ellas.

PALABRAS CLAVE

Anomalías vasculares hepáticas,
Clasificación de Mullicken,
Angiogénesis, Hemangiomas hepáticos.

ABSTRACT

Introduction. In 1982, Mullicken and Glowacky described a new classification for facial vascular anomalies in children, based in three aspects: clinical appearance, physical behavior and histological findings. They classified the vascular anomalies in two types: Hemangiomas (real tumors) and Vascular Malformations (mistakes in morphogenesis) which are divided in two: High and low

flow AVMs, based on the predominant malformed vessels. Even though in hepatic vascular anomalies, the diagnoses established by most of the physicians are still based in Virchow

classification, described in 1863.

Methodology. In the Hospital General de México, with the Hospital Infantil de México, "Federico Gómez", since 1995, we have been used Mullicken's classification for Face vascular anomalies. Based on that, we are using this classification for hepatic vascular anomalies, but we were lacking of a high flow Malformation to probe that. We report a two years old female, with angiographic characteristics of a high flow AVM

Discussion. Even though there are several reports in the world literature regarding this classification, this is the first one in Mexico. We consider that the inclusion of this patient let us complete the description.

Conclusion. Hepatic vascular anomalies have the same behavior than any other vascular anomaly in the rest of the human body, so Mullicken's classification is useful in any vascular anomaly.

KEY WORDS

Vascular anomalies, Mullicken classification, angiogenesis hemangiomas.

anomalías vasculares hepáticas.¹ Se han considerado desde entonces a las anomalías vasculares hepáticas benignas como "hemangiomas cavernosos", tomando en cuenta únicamente sus características morfológicas. Se mencionan en la literatura "hemangiomas" que sangran, "hemangiomas" asintomáticos y "hemangiomas" que involucionan con la edad. En 1982, Mullicken y Glowacky publican la primera clasificación biológica para las anomalías vasculares faciales.^{2,3} Se basa en tres parámetros, la conducta clínica, los datos físicos y la cinética celular. Divide a las anomalías vasculares en dos tipos: hemangiomas y malformaciones arteriovenosas. Existe un reporte de 1996, por Boon y Mullicken quienes describen a las anomalías vasculares hepáticas utilizando los mismos criterios que los descritos por ellos mismos para las anomalías vasculares faciales.^{3,4} El hemangioma se caracteriza por ser una lesión con recambio celular aumentado del endotelio, mientras que las malformaciones arteriovenosas no son lesiones neoplásicas sino que muestran alteraciones en vasos de características maduras. Estas son errores de la morfogénesis vascular y se manifiestan por alteraciones de

uno o varios tipos de vasos: arterias, venas, linfáticos, capilares o una combinación entre ellos. La diferencia estriba en aquellas con un componente arterial predominante, las cuales son definidas como de flujo alto y las que no lo tienen son de flujo bajo. Los hemangiomas son las neoplasias benignas mas frecuentes en la infancia. Generalmente no están presentes al nacimiento, predominan en mujeres en proporción de tres a uno y se presentan generalmente en la raza blanca. En un 75% de las veces ocurren en el área de la cabeza y cuello. Son de crecimiento rápido e involución lenta. A la palpación son firmes, completan una involución total a los siete años aproximadamente, quedando únicamente un tejido residual fibroso, cicatrizal. Las malformaciones vasculares generalmente están presentes al momento del nacimiento, son blandas y compresibles, tienen un crecimiento de acuerdo al del niño y no involucionan con la edad. Las de alto flujo tienen un gasto cardiaco elevado. Las de bajo flujo son asintomáticas y generalmente hallazgo durante exploración ecográfica o tomográfica.^{2,5} Es posible realizar el diagnóstico diferencial entre los diferentes tipos de anoma-

lías vasculares mediante angiografía.^{3,5} Los hemangiomas, se manifiestan angiográficamente con arterias de características normales, con múltiples vasos distales de neoformación que al carecer de capa muscular presentan microfístulas arteriovenosas que condicionan una tinción parenquimatosa de bordes lobulados, bien definidos y que persiste durante la fase venosa. El drenaje venoso es temprano a través de venas de características normales. Las malformaciones arteriovenosas de alto flujo se presentan angiográficamente como lesiones arteriales en vasos maduros, lo que se refleja como arterias ectásicas, dilatadas y tortuosas con fistulas AV y retorno venoso temprano a través de venas normales ó también anómalas (por sobrecarga o por malformación). Las MAV de bajo flujo pueden manifestarse angiográficamente normales cuando el componente predominante es el linfático. También pueden observarse con fase arterial normal y pequeños acúmulos de contraste en fase arterial tardía en el territorio afectado, cuando el predominio del componente vascular es capilar y cuando este componente predominante es el venoso, presentan arterias normales, fase tisular normal y fase venosa con acúmulos de contraste en pequeños lagos sobre la topografía de la lesión vascular que persisten durante las fase venosa tardía y aun después. Las venas pueden o no ser anormales.^{3,5} Esta descripción clínica y angiográfica se ha referido en relación a las Anomalías vasculares faciales²⁻⁵ sin embargo no existe razón orgánica que las diferencie de las hepáticas.⁶⁻¹⁴ Considerando que las anomalías vasculares hepáticas tienen un comportamiento similar a las faciales y a las del resto del organismo, en el Departamento de Radiología Vascular e Intervencionista del Hospital General de México, hemos implementado un protocolo de diagnóstico basándonos en hallazgos angiográficos, dividiendo a las anomalías vasculares hepáticas en hemangiomas y malformaciones arteriovenosas de alto y bajo flujo de acuerdo al componente arterial. Es importante considerar que ya que los hemangiomas hepáticos son frecuentes en la población pediátrica, y que son causa frecuente de Síndrome de Kasabach Merrith (atrapamiento plaquetario) y de obstrucción por efecto de masa, es importante hacer el diagnóstico etiológico en forma temprana para aplicar el tratamiento necesario en cada caso, así como en los casos de Malformaciones arteriovenosas arteriales, la aplicación temprana del tratamiento, evita las complicaciones subsecuentes, tales como la ruptura arterial y la insuficiencia cardíaca por sobrecarga.¹³⁻¹⁶

Material y método

Desde enero de 1995 y hasta octubre del 2003, habíamos realizado más de 40 arteriografías hepáticas, en el mismo número de pacientes, en todos aquellos pacientes en que se sospechaba anomalía vascular hepática y que cursaban con sintomatología. Se realizaron angiografías a todos aquellos pacientes con datos clínicos, ecográficos y tomográficos de evidencia de anomalía vascular hepática, en quienes se haya eliminado otro tipo de patología, en caso

de los niños, hepatoblastoma y en los adultos, hepatocarcinoma. Se excluyeron a todos aquellos pacientes que a pesar de existir datos que sugieran la presencia de anomalía vascular hepática, no hayan sido estudiados para descartar neoplasia maligna, o bien aquellos con expediente incompleto. Finalmente eliminamos a aquellos pacientes en que por cualquier razón, no se llevo a cabo arteriografía hepática selectiva (por negarse a aceptar el procedimiento, o por contraindicación del mismo). La biopsia previa no constituyo un parámetro de inclusión o exclusión, ya que todos reportan el mismo diagnóstico "hemangioma cavernoso". Analizamos diferentes variables: Edad, sexo, hallazgos clínicos, hallazgos por ultrasonido y tomográficos, descripción angiográfica, tratamiento y resultado al mismo. Una vez revisados los expedientes clínicos y radiológicos de los pacientes los dividimos en tres grupos, basándonos en la clasificación de Mullicken: Hemangiomas hepáticos (únicos o múltiples) y malformaciones arteriovenosas de bajo y alto flujo. Sin embargo, hasta octubre del 2003, no habíamos encontrado el estudio angiográfico de algún paciente en donde, de acuerdo a los criterios angiográficos descritos por Burrows⁵ y confirmados posteriormente por este mismo grupo de trabajo,¹² se demostrara la evidencia de una malformación arteriovenosa de alto flujo. Los hallazgos angiográficos que encontramos en los hemangiomas hepáticos fueron arterias normales con múltiples vasos distales de neoformación, dichos vasos se aprecian como pequeñas imágenes en tirabuzón, con tinción parenquimatosa intensa de bordes regulares y bien definidos y retorno venoso temprano condicionado por microfístulas arteriovenosas. (Figuras No. 1, 2 y 3 A y B). Cuando observamos arterias normales, con fase tisular normal



Figura No. 1. Corte axial de TC contrastada en donde se identifican ocho lesiones redondas, que captan el medio de contraste en forma intensa, en paciente femenina de ocho meses de edad, con hepatomegalia y atrapamiento plaquetario.

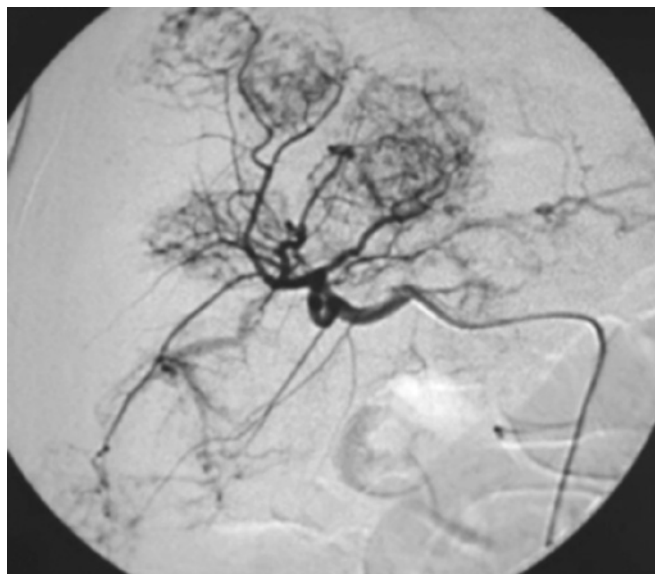


Figura No. 2. Arteriografía hepática selectiva de la misma paciente de la figura 2. Pueden observarse arterias normales, con múltiples vasos distales de neoformación, en forma de tirabuzón, que condicionan una fase tisular bien definida de bordes regulares y con retorno venoso temprano (no inmediato) condicionado por microfistulas AV. Datos compatibles con hemangiomas hepáticos múltiples.

El pasado mes de octubre del 2003, recibimos en el Departamento de Radiología Vascular e Intervencionista del HGM, a una niña, de dos años de edad, con hepatomegalia en estudio y hallazgos tomográficos que reportaron “hemangioma cavernoso hepático”. Nos llamaron la atención los datos de Insuficiencia cardiaca por sobrecarga. Al realizar la arteriografía de tronco celiaco encontramos con un tronco celiaco clásico, con arterias hepáticas común, derecha e izquierda originándose de este. Observamos arterias hepáticas derechas sumamente dilatadas y ectásicas, ausencia de fase tisular y retorno venoso temprano a través de venas de sistema porta. Realizamos arteriografía selectiva de las tres ramas hepáticas, observando que las ramas mas afectadas eran ambas derechas. Nos basamos en los criterios de Mullicken y definimos dicha anomalía vascular como una “Malformación arteriovenosa de alto flujo” con arterias hepáticas derechas malformadas. También pudimos comprobar permeabilidad completa del sistema porto-esplénico. Como se sabe, el aporte vascular al hígado por parte de la vena porta, constituye más del 70 % para la perfusión hepática. La evidencia de la permeabilidad completa de la porta, nos permitió embolizar

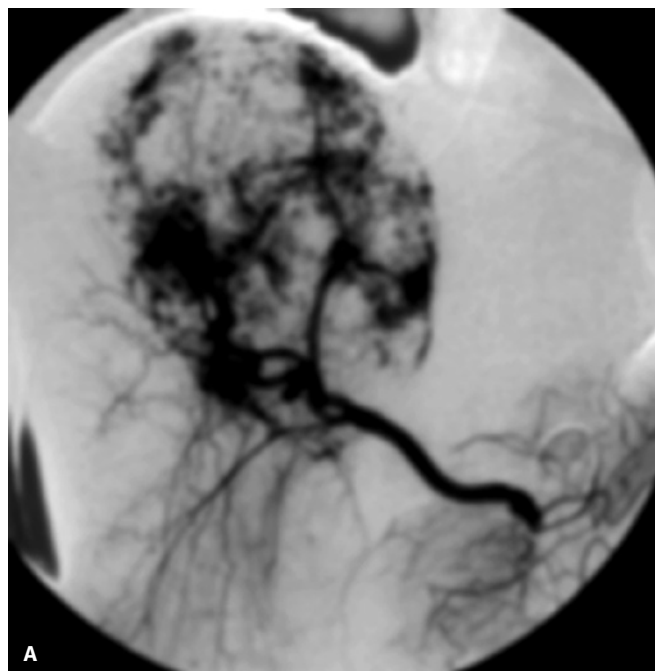


Figura No. 3 A y 3 B. Se muestran dos imágenes similares. Arterias normales, fase tisular intensa de bordes regulares y bien definidos, con múltiples vasos de neoformación que la condicionan. Los vasos de neoformación se observan como en “tirabuzón”. La diferencia estriba en la edad. La paciente de la angiografía A tenía cinco años de edad, mientras que la paciente de la angiografía B, tenía 19 años. Histológicamente correspondieron a un Hemangioma (A) y a un Hepatocarcinoma (B).

pero persistente a expensas de tinción parenquimatosa prolongada, hasta la fase venosa o después de esta, con retorno venoso normal o retardado, las consideramos como MAV de bajo flujo (Figuras No. 4, 5 6 y 7).

ambas ramas de la arteria hepática derecha, con material embolizante permanente, Gelfoam* adicionado con polidocanol y medio de contraste, fragmentado.^{3,11,17} (Figuras 1, 2 y 3), sin correr el riesgo de la isquemia hepática.

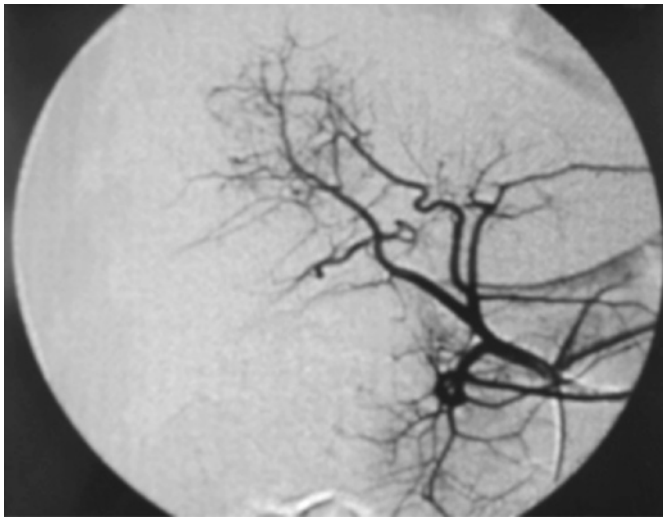


Figura No. 4. Arteriografía hepática selectiva. Las ramas arteriales son normales. La imagen tomográfica reportaba "Hemangioma Cavernoso". No existe evidencia de vasos de neoformación (hemangioma) ni de vasos arteriales malformados (MAV alto flujo).

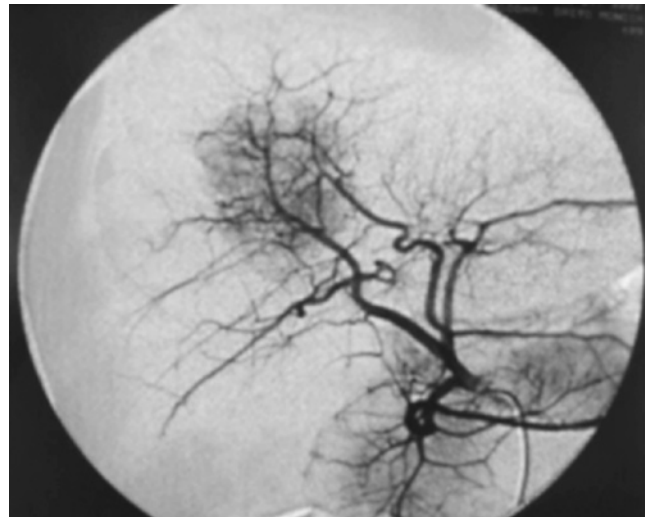


Figura No. 5. En la fase tisular, se observa acumulo de contraste en topografía capilar, sin evidencia de fistulas o micro fistulas arteriovenosas que condicionara un retorno venoso temprano.

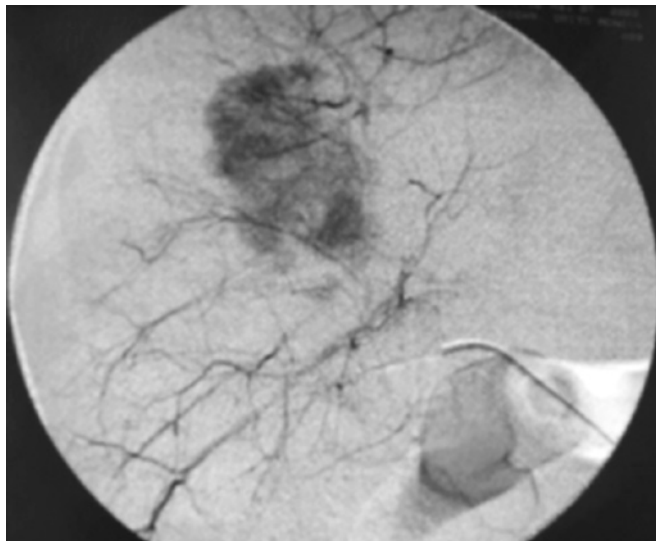


Figura No. 6. En esta fase tisular se identifica la tinción capilar en la topografía hepática en que tomográficamente se describe la lesión vascular.

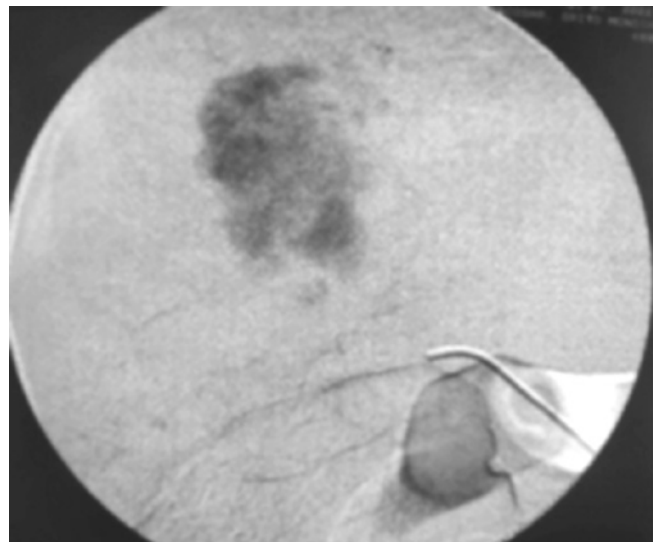


Figura No. 7. Al termino de la fase tisular y venosa, persiste el acumulo de contraste referido desde la fase tisular. El diagnostico en esta paciente fue de Malformación Arteriovenosa de bajo flujo, de predominio capilar (malformación capilar).

Discusión

A pesar de que considerábamos que las anomalías vasculares hepáticas tenían un comportamiento similar a las faciales y que era factible aplicar los criterios establecidos por Mullicken y Glowaky,^{2,5} no fue sino hasta que encontramos a la paciente referida, que pudimos corroborarlo. Encontramos varias peculiaridades en nuestro reporte. Una de ellas es que existe aun una gran ignorancia con respecto a actual clasificación de las anomalías vasculares. En segundo término, también observamos que, a pesar que en la literatura

mundial se refiere que los hemangiomas son mas frecuentes en mujeres con una frecuencia de 3 a 1 y que las Malformaciones arteriovenosas no tienen predominio en frecuencia, el 90% de nuestras pacientes correspondían al sexo femenino.^{2,3} En todos los pacientes en quienes los criterios de Mullicken y Glowaky, fueron compatibles con "Hemangioma", cuyas angiografías pusieron en evidencia arterias normales, con flujo aumentado, múltiples vasos distales de neoformación condicionando tinción parenquimatosa intensa, lobulada de bordes bien definidos y retorno venoso temprano, correspondieron a pacientes entre los tres meses y los tres años de vida, predominantemente en mujeres, y

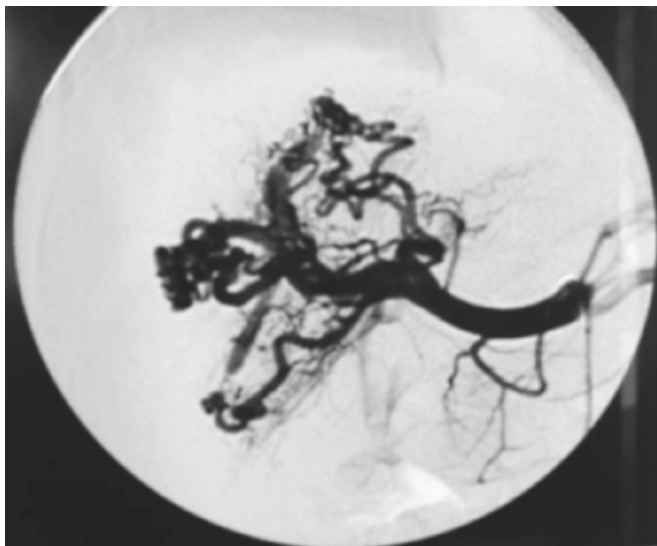


Figura No. 8. Arteriografía hepática, en paciente femenina de dos años de edad. Se observa arteria hepática común dilatada, así como las dos ramas derechas. La arteria hepática izquierda es de características normales. Puede observarse ausencia de fase tisular e inicio del retorno venoso a través de Vena Porta.

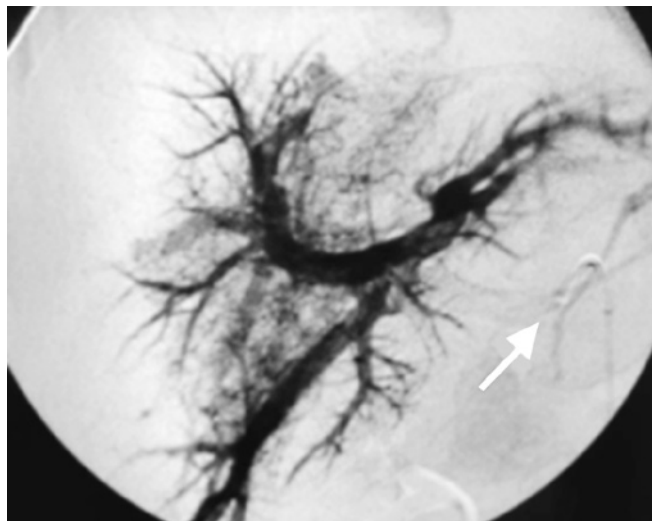


Figura No. 9. Fase tisular en la misma paciente femenina de dos años de edad. Sin fase tisular, encontramos un retorno venoso temprano, con tinción completa del sistema porta. Puede observarse el catéter en tronco celiaco (flecha blanca).

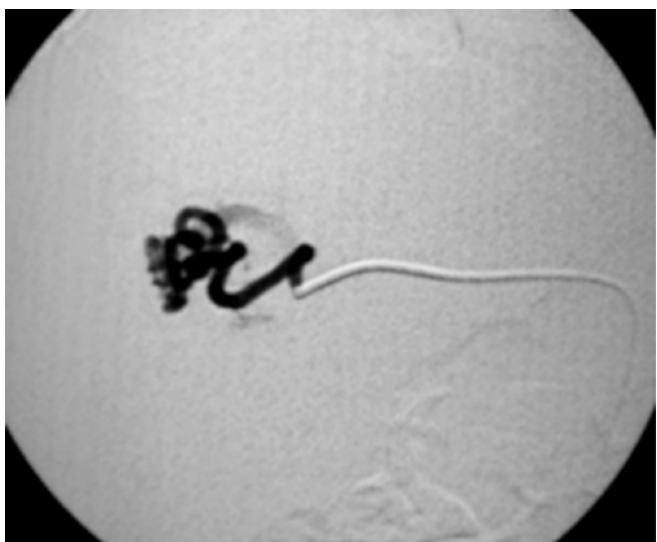


Figura No. 10. Cateterización selectiva de Arteria hepática derecha, donde puede observarse la fístula con la vena porta, inmediatamente después de inyectar el medio de contraste en la rama más distal de la arteria.

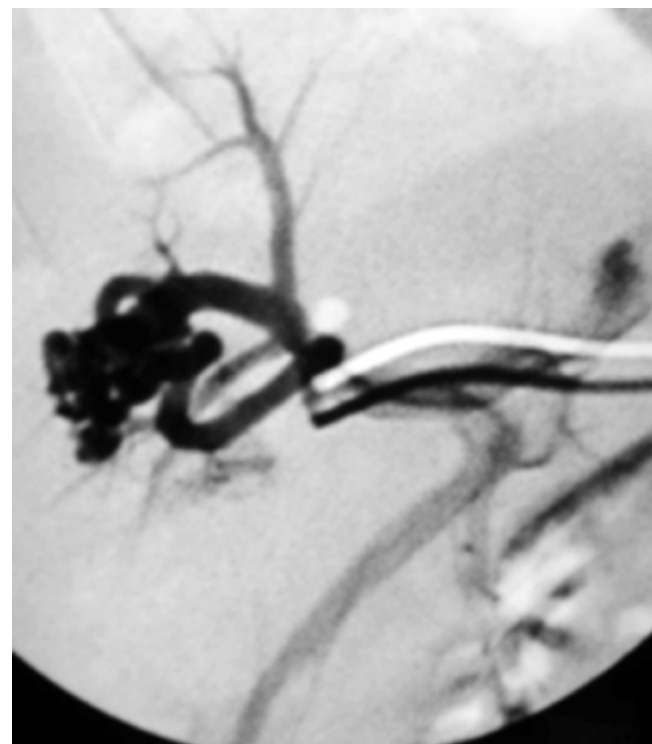


Figura No. 11. Aun se observa el medio de contraste en la arteria, y el llenado de la rama derecha de porta es inmediato, por la fístula AV condicionada por la falta de capa muscular de las arterias malformadas.

todos ellos fueron tratados con embolización, estos pacientes son también quienes presentaron con mayor frecuencia Síndrome de Kasabach-Merritt.^{3,6} La evolución de estos pacientes ha sido adecuada, hacia la reducción después de la embolización y la utilización del interferón alfa dos A.^{6,7} Las malformaciones arteriovenosas de bajo flujo, se presentaron en pacientes desde los siete meses y hasta 60 años. Estos pacientes no muestran predominio en sexo y no les aplicamos tratamiento intra-arterial. Algunos de ellos han sido manejados con inhibidores de la angiogénesis, como los esteroideos e interferón, sin embargo no existe ninguna

diferencia en los controles. El presente es el reporte de una paciente en quien, de acuerdo a los criterios de Mullicken y Burrows, es compatible con Malformación arteriovenosa de alto flujo. En ella existían alteraciones hemodinámicas.^{3,5,12,13} A esta paciente se le embolizó en una ocasión, obteniendo reducción en el flujo arterial. La condición para rea-

lizar la embolización es que la vena porta este permeable. En esta paciente, las arterias hepáticas derechas se observaron sumamente dilatadas, con flujo aumentado, ectásicas, sin tinción parenquimatosa y con retorno venoso a porta inmediato.

Conclusiones

En base a los hallazgos descritos en nuestros pacientes, concluimos que la clasificación de Mullicken y Glowacky, aplicada inicialmente en las anomalías vasculares faciales, es tan útil como aplicable en el resto del organismo, lo cual no excluye de ninguna manera el hígado. La realización de la angiografía hepática a la paciente descrita, permitió la demostración objetiva de las arterias hepáticas malformadas, con grandes fistulas arteriovenosas. Este caso nos facilitó la confirmación de la clasificación biológica de Mullicken en nuestra serie de pacientes con anomalías vasculares hepáticas, donde hasta esa fecha, únicamente teníamos demostrados casos de hemangiomas y malformaciones arteriovenosas de bajo flujo.

Esto es de considerable utilidad en cuanto a su aplicación en hígado, ya que simplifica la caracterización de las lesiones hepáticas, simplificando también las indicaciones del tratamiento. A pesar de esta clasificación fue descrita en 1982, aun no se extendió su aplicación en todo el mundo, a pesar de lo simple y práctico de ésta. Aun en nuestro propio hospital, en el Servicio de Radiología, los términos como hemangioma cavernoso y hemangioendoteloma son usados en todos los pacientes con anomalías vasculares hepáticas, los cuales causan mayor confusión. Esto se elimina con la aplicación de la clasificación de Mullicken, obteniéndose términos simples así como prácticos y que por otro lado nos indican claramente el tratamiento a seguir en cada caso. De acuerdo a lo descrito por Mullicken y confirmado por varios autores alrededor del mundo y por nosotros mismos, es conocido que todos los hemangiomas tienden a la involución espontánea de los siete a los diez años. A pesar de ello, decidimos embolizar a aquellos pacientes con hemangiomas ya que en primer lugar eran pacientes sintomáticos y en segundo término, utilizamos el acceso vascular para el diagnóstico, por lo que no sería razonable omitir la embolización.

Referencias

1. Virchow R. Angiome in Die Krankhaften Geschwülste. Berlin: August Hirschwald, 1863; Vol. 3, p.306.
2. Mullicken JB, MD and Glowacki J, Ph.D. Hemangiomas and Vascular Malformations in infants and children: A classification based on endothelial characteristics. *Plast and Reconst Surg*. March 1982; 412 - 420.
3. Guerrero A. Guadalupe, Ramos Mendez P L. Anomalías vasculares faciales: Embolización arterial como alternativa de tratamiento. *Rev Mex de Radiol*. Vol 3, 1996.
4. Boon LM, Burrows PE, Paltiel HJ, Mullicken JB. Hepatic Vascular Anomalies in Infancy: a twenty seven-year experience. *J Pediatr*, 1996 Sep, 129: 3, 346-354.
5. Burrow PE, Mullicken JB, Fellows KE, et al. Childhood hemangiomas and vascular malformations angiography differentiation. *Am J Roent* 1983; 141; 483.
6. Belli L, De Carlis L. Surgical Treatment of symptomatic giant hemangiomas of the liver. *Surg Gynecol Obstet* 1992 Jun; 174 (6): 474 - 478,
7. Bruce S, Dewne L, Devonald K. Non Invasive investigation of Infantile hepatic hemangioma. A case study. *Pediatrics*. Apr 95 (4): 595 -7.
8. Yasuki Yamashita MD. Cavernous Hemangioma of the Liver and Hepatic metastases of the liver, Pathologic correlation with Dynamic CT findings.
9. Moody AR; Wilson - SR. Atypical hepatic hemangioma: a suggestive sonographic morphology. *Radiology*. 1993 Aug; 188 (2): 413-7.
10. Leslie - DF; Johnson - CD; Johnson - CM; Ilstrup - DM; Harnsen - WS. Distinction between cavernous hemangiomas of liver and hepatic metastases on CT: Value of contrast enhancements patterns. *AJR-AM-J-Roentgenol*. 1995 Mar; 164(3) 625-9.
11. Guerrero AG, Navarro BR, Gómez LR, Serrano LR, Ramos Mendez L, Clínica de Anomalías vasculares. Experiencia en el HGM. *Anales de Radiol, Mex*. 2003, 2 (1) 5-9.
12. Burrows PE, Dubois J, Kassarian A. Pediatric hepatic vascular anomalies. *Pediatr Radiol*. 2000;30 (5): 336-8.
13. Boon LM, Burrows PE, Paltiel HJ, Lund DP, Ezekowitz RA, Mullicken JB. Hepatic vascular anomalies in infancy: a twenty-seven-year experience. *Am Surg*. 1996; 62 (5): 356-60.
14. Iyer CP, Stanley P, Mahour GH. Hepatic hemangiomas in infants and children: a review of 30 cases. *MedPediatrOncol*. 2002;39(5):524-9.
15. Prokurat A, Kluge P, Chupek M, et al. Hemangioma of the liver in children: proliferating vascular tumor or congenital vascular malformation. *PediatrRadiol*. 2003; 33 (2):118-22.
16. Yoon SS, Chamy CK, Fong Y, Jamagin WR et al. Diagnosis, management and outcomes of 115 patients with hepatic hemangioma. *J Dermatol Surg Oncol*. 1978;4(11):869-73.
17. Guerrero AG, Pérez MJ, Ramos MPL. Pasta de Georam. Material embolizante permanente. *Rev Mex Radiol* 1997;51:123-128.