



Asociación Mexicana de
Cirugía Bucal y Maxilofacial,
Colegio Mexicano de Cirugía
Bucal y Maxilofacial, A.C.

Vol. 5, Núm. 2 • Mayo-Agosto 2009 • pp. 60-67

Anomalías vasculares. Revisión bibliográfica y presentación de casos clínicos

Guillermo Sánchez Acuña,* Mauricio González Rebattu,** Ingrid Wilde Jordán***

RESUMEN

Las anomalías vasculares han sido tradicionalmente tratadas en conjunto, aun cuando engloban patologías tan diferentes como hemangiomas y malformaciones vasculares. Se revisa una clasificación actual y una correlación de casos clínicos con imágenes de anomalías vasculares, dada la importancia que tiene un correcto diagnóstico para la terapéutica y pronóstico de los pacientes con estas lesiones.

Palabras clave: Anomalías vasculares, hemangiomas, malformaciones vasculares.

SUMMARY

Vascular anomalies include different pathologies as hemangiomas and vascular malformations. We revised an actually classification and imaging correlation of clinical cases of vascular anomalies, since an exact diagnosis is of great value for appropriate treatment and prognosis.

Key words: Vascular anomalies, hemangiomas, vascular malformations.

INTRODUCCIÓN

Las anomalías vasculares abarcan un espectro clínico variado que comprende tumores vasculares: hemangiomas infantiles o congénitos, agenesia valvular, fistulas arteriovenosas, atrofia o hipertrofia de partes blandas, así como malformaciones vasculares, las cuales dependen del flujo; en muchos casos encontramos la combinación de éstos, además de contar con las anomalías sin-

drómicas. En el presente artículo presentaremos diferentes casos clínicos de pacientes que recibieron tratamiento a diferentes edades. Algunos son hemangiomas capilares tratados en la consulta externa, y otros hemangiomas cavernosos, o linfangiomas, los cuales fueron embolizados y tratados con cirugía, dependiendo de la severidad del caso.^{1,2}

La complejidad de las anomalías vasculares hace imprescindible estudiarlas antes de tomar una con-

* Jefe del Servicio de Cirugía Maxilofacial Hospital «Calixto García», La Habana, Cuba.

** Adscrito de Cirugía Maxilofacial Hospital Regional 1º de Octubre, ISSSTE, México, D.F., México.

*** Adscrita de Cirugía Maxilofacial Hospital del Niño «Dr. Ovidio Aliaga Uria», La Paz, Bolivia.

Correspondencia:

Ingrid Wilde Jordán

E-mail: ingridwildejordan@hotmail.com

ducta terapéutica, pudiendo iniciar el estudio con una tomografía computarizada con uso de medio de contraste (*Figura 1*). Un método común es la angiografía; tanto la arteriografía como la flexografía son métodos invasivos y presentan una alta morbilidad, lo cual confirma la dificultad del diagnóstico y tratamiento de estas lesiones. Actualmente se tiene como medio de diagnóstico la angiotomografía (*Figuras 2 y 3*), que cuenta con sensibilidad, especificidad y el valor predictivo positivo en el diagnóstico de las anomalías vasculares.³

DISCUSIÓN

El concepto *anomalías vasculares* engloba un amplio espectro de lesiones de los vasos sanguíneos, en general escasamente conocidas por las distintas especialidades médicas. Anteriormente se generalizaban las lesiones vasculares con un término, utilizando el prefijo «angio», lo cual no especificaba su origen, desarrollo y por lo tanto el tratamiento y pronóstico de las mismas, dada la extensa distribución anatómica de estas lesiones y las variadas opciones diagnósticas y terapéuticas, considerando que las anomalías vasculares deben ser tratadas de forma interdisciplinaria.⁴

A mitad del siglo XIX, Virchow fue el primero en caracterizar las anomalías vasculares de acuerdo con parámetros histológicos, agrupándolas en tres categorías: angioma simple, angioma cavernoso y angioma racemoso. Posteriormente, Wegener propuso la misma subcategorización para los linfangiomas. Aunque esta nueva nomenclatura implicaba un avance formal sobre los conocimientos previos, no se contaba con una clasificación que incluyera criterios clínicos, lo cual se mantuvo por varias décadas. Mulliken y Glowacki, en 1982, propusieron una clasificación biológica de las anomalías vasculares, teniendo en cuenta la evolución natural y las características patológicas del endotelio predominante; así surgieron dos categorías de lesiones: los hemangiomas y las malformaciones vasculares. Mientras que los hemangiomas se originan por desórdenes en la proliferación endotelial, las malformaciones vasculares surgen por desórdenes en la embriogénesis vascular. Entonces, al saber que tienen distinta biología también conllevan pronósticos y tratamientos diferentes. Esta clasificación inicial fue redefinida y adoptada por la Sociedad Internacional para el Estudio de las Anomalías Vasculares, en 1996, la cual se observa en el cuadro I.^{5,6}

Con esta nueva nomenclatura, una historia clínica cuidadosa y un examen físico completo permiten un diagnóstico correcto del tipo de anomalías vasculares en más del 90% de los casos.⁷

Anteriormente, el tratamiento se realizaba de forma quirúrgica y lamentablemente los casos muy severos o inaccesibles se mantenían bajo seguimiento o mediante tratamiento paliativo. Ahora se realizan tratamientos con sustancias esclerosantes, realizando embolizaciones, para luego proceder a realizar exéresis quirúrgica de la lesión. La embolización intravascular se inició con esferas de

Cuadro I. Clasificación de la sociedad internacional para el estudio de las anomalías vasculares.

Tumores vasculares
Hemangioma infantil
Superficial (hemangioma capilar o en fresa)
Profundo (hemangioma cavernoso)
Mixto
Otros
Hemangioma congénito (RICH y NICH)
Granuloma piógeno
Hemangioendelioma kaposiforme
Hemangioma en penacho
Hemangiopericitoma
Spindle-cell hemangioendelioma
Glomangioma
Sarcoma de Kaposi
Angiosarcoma
Malformaciones vasculares
Simples
(Un solo endotelio comprometido)
De bajo flujo
Capilares (MC)
Venosas (MV)
Linfáticas (ML)
De alto flujo
Arteriales (MA)
Fístula arteriovenosa (FAV)
Malformación arteriovenosa (MAV)
Combinadas
(Más de un endotelio comprometido)
De bajo flujo
Capilares, linfáticas y venosas (MCLV)
Capilares y venosas (MCV)
Venosas y linfáticas (MVL)
De alto flujo
Capilares, linfáticas, venosas y arteriovenosas (MCLAV)

plástico por Schwartz, en 1986, y Hashimoto, en 1989. En 1994, Iwanaka aplicó cortisona a la lesión, combinada con la ingesta oral de prednisolina con mínima o ninguna complicación.⁸

Actualmente seguimos el protocolo de escleroterapia con esclerosantes en microespuma y con polidocanol para el tratamiento de las anomalías vasculares venosas o de bajo flujo.

Esto se puede apreciar en la *figura 4*.^{9,10}

Las contraindicaciones de la escleroterapia son aquellas malformaciones vasculares que asocien lesiones arteriovenosas, ya que una inyección intraarterial accidental puede producir necrosis extensa y determinadas lesiones localizadas a nivel del polo cefálico. Así, por ejemplo, hay que tener en cuenta que las venas de la cabeza y el cuello carecen de válvulas y que las localizadas en los dos tercios superiores de la región facial comunican directamente con el seno cavernoso a través de las venas oftálmicas superior e inferior, por lo que se aconseja realizar este tratamiento con mayor cuidado. Entre las complicaciones generales de esta técnica, lo cual varía en función del agente y la dosis utilizada, se encuentran: las reacciones alérgicas, la intoxicación cerebral, la hemoglobinuria con posible daño renal, la necrosis cutánea por extravasación o reflujo (10%), y la neuropraxia por inyección extravascular alrededor de un nervio motor o sensorial.^{11,12}

La escleroterapia convencional con esclerosantes líquidos, que en la mayor parte de los casos de anomalías vasculares es un tratamiento paliativo, ofrece buenos resultados en malformaciones de dimensiones reducidas. Está indicada en las subsidiarias de cirugía como apoyo preoperatorio, buscando una reducción del tamaño de la lesión o bien como complemento postoperatorio. Por el contrario, la escleroterapia convencional de las grandes malformaciones venosas es ineficaz, debido a las limitaciones intrínsecas de los líquidos inyectados sujetos a dilución e inactivación progresiva en un gran volumen hemático.¹³

Los esclerosantes en la forma de microespuma modifican el estado actual de este procedimiento, ya que la microespuma desplaza físicamente la sangre contenida en los vasos y minimiza su dilución, lo que permite un mayor conocimiento de su concentración intravenosa. La micronización de esclerosante inyectado aumenta de forma exponencial su superficie activa conforme decrece el diámetro de las microburbujas, con incremento de su acción terapéutica y reducción importante de la dosis total inyectada. Ade-

más, la microespuma facilita un reparto más homogéneo del esclerosante sobre la superficie endotelial y prolonga el tiempo de contacto esclerosante-endotelio. La ecogenicidad de las microburbujas la hace indirectamente visible y la manejabilidad que se tiene sobre la microespuma, una vez inyectada, facilita dirigirla a zonas alejadas del punto de punción. De esta manera, la microespuma hace posible una dosificación intravascular más correcta del esclerosante administrado.^{8,14}

CASOS CLÍNICOS

Presentamos cuatro casos clínicos de pacientes de diferentes edades, donde podemos ejemplificar los distintos medios de diagnóstico, tratamiento e incluso complicaciones presentadas (*Figuras 5 a 21*).

CONCLUSIONES

Las anomalías vasculares constituyen un espectro de lesiones extensamente distribuidas a lo largo de todo el organismo, con opciones diagnósticas y terapéuticas muy variadas, que exigen un manejo multidisciplinario. Los hemangiomas, tumores verdaderos por proliferación endotelial, representaron una proporción pequeña en nuestra serie, muy probablemente por la composición del grupo y por los mecanismos de derivación. En general, se manifiestan desde el primer mes de vida, cumplen su ciclo vital de crecimiento e involución, y desaparecen sin producir grandes manifestaciones. Sus características clínicas permiten un correcto diagnóstico en la mayoría de los niños. En su mayor parte, sólo requieren control clínico, excepto unos pocos que por localización, crecimiento o complicaciones necesitan alguna forma de tratamiento. Las malformaciones vasculares, defectos congénitos de la embriogénesis vascular, representaron el mayor porcentaje en nuestra serie, y dentro de éstas, predominaron las malformaciones de bajo flujo venosas, linfáticas y combinadas. Pueden manifestarse desde la etapa neonatal hasta la adultez, y dado su crecimiento expansivo, su falta de remisión y la posibilidad de complicaciones, en general, requieren algún tipo de terapia, muchas veces paliativa y sintomática. Esperamos que nuevos conocimientos sobre la biología y patogenia de estas lesiones permitan administrar mejores formas de tratamiento.¹⁵

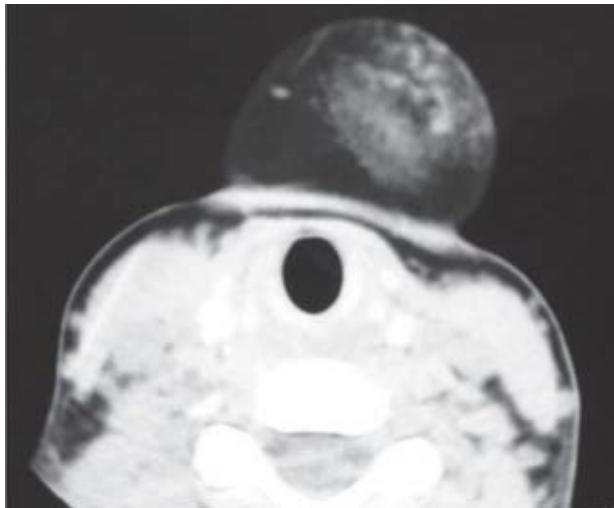


Figura 1. Tomografía contrastada.



Figura 2. Angiotomografía.

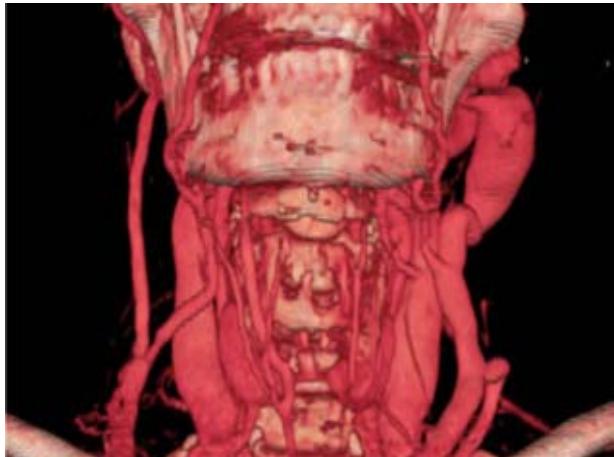


Figura 3. Angiotomografía.



Figura 4. Soluciones esclerosantes y aplicación de polidoca-nol microespuma.



CASO I. Figuras 5 a 10. Masculino de 3 años de edad con diagnóstico de linfangioma.

Figura 5. Aumento de volumen cervical.

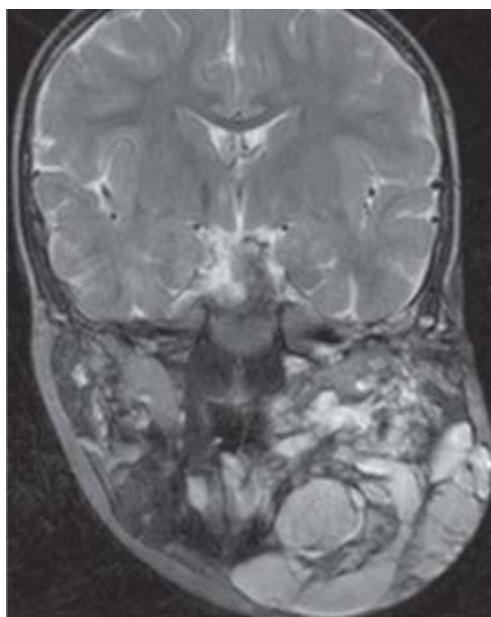


Figura 6.
Angiorre-
sonancia.

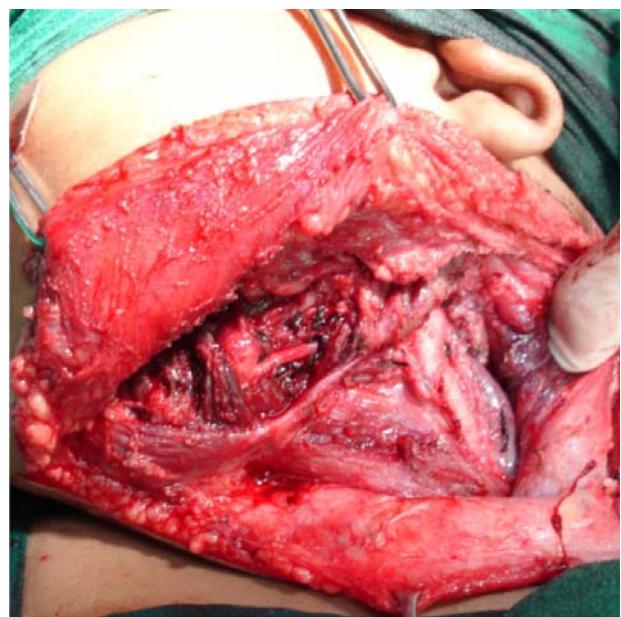


Figura 9. Estructuras cervicales conservadas.



Figura 7.
Angiorre-
sonancia.



Figura 10. Control a 2 meses.



Figura 8. Abordaje cervical.

**CASO II**

Masculino de 5 años de edad, diagnosticado con hemangioma capilar lingual. Tratado con sustancia esclerosante en otro centro médico, con resultado desfavorable.

Figura 11.

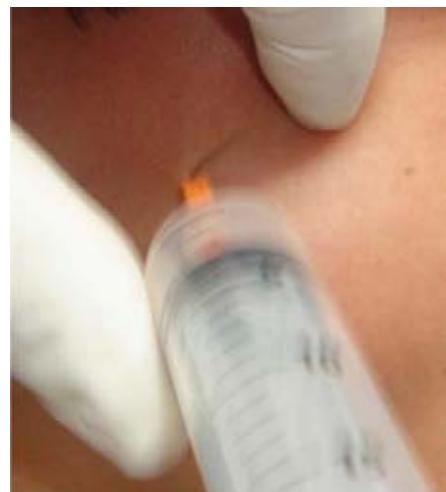


Figura 13.
Esclerosante,
aplicación
directa.

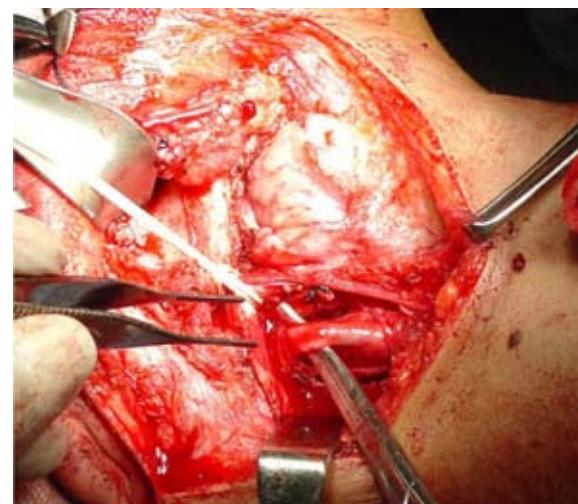


Figura 14. Abordaje cervical.



CASO III. Figuras 12 a 17. Masculino de 16 años de edad con diagnóstico de hemangioma central.

Figura 12. Ortopantomografía.



Figura 15. Rellenado de la cavidad.



Figura 16.
Resección
de la lesión.



Figura 19. Resección de la lesión.



Figura 17. Control
a las dos semanas.

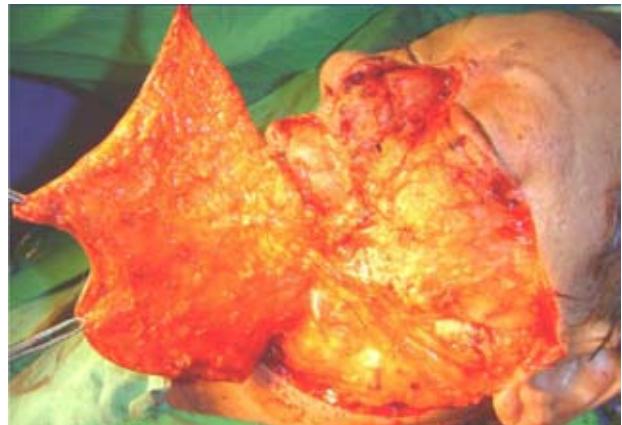


Figura 20. Rotación de colgajo.



CASO IV. Figuras 18 a 21.
Femenino de 43 años de
edad con diagnóstico de
hemangioma capilar. Re-
sección quirúrgica con ro-
tación de colgajo, tratamien-
to previo con sustancia es-
clerosisante.

Figura 18. Planificación de
la cirugía.



Figura 21. Control a la semana.

BIBLIOGRAFÍA

1. Oji Ch, Chukwuneke F, Mgbor N. Tobacco-pouch suture technique for the treatment of vascular lesions of the lip in Enugu, Nigeria. *British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery* 2006; 44(3): 245-247.
2. North PE, Waner M, Miterzaki A. A unique microvascular phenotype shared by juvenile hemangiomas and human placenta. *Arch Dermatol* 2001; 137(5): 559-570.
3. Kakimoto N, Tanimoto K, Nishiyama H, Murakami S, Furukawa S, Kreiborg S. CT and MR imaging features of oral and maxillofacial hemangioma and vascular malformation. *European Journal of Radiology* 2005; 55(1): 108-112.
4. Kademani D, Costello BJ, Ditty D, Quinn P. An alternative approach to maxillofacial arteriovenous malformations with transosseous direct puncture embolization. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology & Endodontics* 2004; 97(6): 701-706.
5. Dadras SS, North PE, Bertонcini J. Infantile hemangiomas are arrested in an early developmental vascular differentiation state. *Mod Pathol* 2004; 17: 1068-1079.
6. Fishman SJ, Mulliken JB. Vascular anomalies. A primer for pediatricians: *Pediatr Clin North Am* 1998; 45(6): 1455-1477.
7. Berenger B, Burrows PE, Zurkowski D, Mulliken JB. Craniofacial venous malformations: complications and outcome. *Plast Reconstr Surgery* 1999; 104: 1-10.
8. Seemann JH. Embolization of vascular malformations medical laser application. 2005; 20(4): 279-282.
9. Blei F, Walter J, Orlow SJ, Marchuk DA. Familial segregation of hemangiomas and vascular malformations as an autosomal dominant trait. *Arch Dermatol* 1998; 134(6): 718-722.
10. Walter JW, Blei F, Anderson JL, Orlow SJ, Speer MC, Marchuk DA. Genetic mapping of a novel familial form of infantile hemangioma. *Am J Genet* 1999; 82(1): 77-83.
11. Dubois J, Garel L. Imaging and therapeutic approach of hemangiomas and vascular malformations in the pediatric age group. *Pediatr Radiol* 1999; 29: 879-893.
12. Enjolras O, Mulliken JB. Vascular cutaneous anomalies in children: malformations and hemangiomas. *Pediatr Surg Int* 1996; 11: 290-295.
13. Alqahtani A, Nguyen LT, Flageole H, Shaw K, Laberge M. Twenty five years experience with lymphangiomas in children. *J Pediatr Surg* 1999; 34(7): 1164-1168.
14. Herbreteau D, Enjolras O, Gelbert F, Borsik M, Riche MC, Lemarchand VF et al. The current management of cervicocephalic venous malformations. *Pediatr Surg Int* 1996; 11: 304-307.
15. Zwerver J, Rieu A, Koopman JJ, Spauwen M, Buskens M, Boetes. Vascular malformations: a review of years management in a university hospital. *Pediatr Surg Int* 1996; 11: 296-300.