

TUMORES Y MALFORMACIONES VASCULARES

Carlos Giuliano

40

Las anomalías de origen vascular son un motivo de consulta frecuente en la infancia. El manejo es complejo porque engloba un variado y diferente grupo de alteraciones de causa desconocida, que tienen en común un origen en el sistema vascular. La dificultad habitualmente radica en el diagnóstico adecuado, las diversas clasificaciones propuestas y los múltiples tratamientos descritos.

La nomenclatura antigua para clasificarlas (1), utilizaba las características y aspecto externo comparables con una serie de elementos disímiles tales como; "fresa", "cereza", "frutilla", "vino de oporto", "placa de salmón", etc. lo que inducía a una confusión terminológica.

La clasificación más utilizada es la descrita en 1982 por Mulliken y Glowacki (2) basada en las características histopatológicas, la clínica, la historia natural y la cinética celular de las lesiones (Tabla 40-1). Las anomalías vasculares cutáneas se clasifican en hemangiomas y malformaciones vasculares.

Los hemangiomas son lesiones neoplásicas benignas, caracterizadas por hiperplasia de las células endoteliales, en cambio las malformaciones vasculares son errores de la morfogénesis vascular o displasias con vasos sanguíneos con recambio endotelial normal. Esto implica un pronóstico y evolución distintos para cada tipo de anomalía. No siempre es fácil diferenciar entre estas dos lesiones y en ocasiones es la evolución la que ayuda a definir el diagnóstico.

A partir de 1996 la Sociedad Internacional de Estudio de Anormalidades Vasculares (SIEAV) postula una nueva clasificación (3) (Tabla 40-2). A pesar de

Tabla 40-1. Clasificación de Mulliken y Glowacki (1982)

Hemangiomas
Superficial
Mixto
Profundo
Malformaciones vasculares
Capilar
Linfática
Venosa
Arterial
Mixtos y complejos

Tabla 40-2. Clasificación de la SIEAV (1996)

Tumores
Hemangiomas (de la infancia, congénitos)
Granuloma piógeno
Hemangioendoteloma kaposiforme *
Tufted angioma o en penacho
Hemangiopericitoma *
Malformaciones vasculares
Linfática
Venosa
Capilar (<i>nevus flammeus</i>)
Arterial
Combinada
* Riesgo potencial de malignización

ser lesiones generalmente benignas, existe el riesgo de malignización con algunos tipos de tumores vasculares de ubicación cutánea.

Tumores vasculares

Hemangiomas

Los hemangiomas son los tumores vasculares más frecuentes de la infancia. La etiología es desconocida aunque hay varias teorías, destacándose la que plantea un desbalance entre factores angiogénicos y antiangiogénicos o un posible rol de los mastocitos y fibroblastos que expresarían factores de crecimiento. Se ven habitualmente en personas de raza blanca, con una relación masculino-femenino de 1:3. En el 90% de los casos, el hemangioma se evidencia durante los 2 primeros meses de vida. Es infrecuente que sean notorios en el período de recién nacido inmediato.

El 80% de los casos se presenta como lesión única. El sitio más frecuente es cabeza y cuello (4) en el 60% de los casos, seguido por tronco en el 25% y extremidades en el 15%.

La evolución de estas lesiones tiene tres fases:

Proliferativa o período de crecimiento. Es de crecimiento rápido con una duración de 6 a 8 meses.

Se manifiesta en las primeras semanas de vida como una mácula eritematosa o hipocroma con telangetasias que experimentan un crecimiento rápido durante los primeros 6 a 8 meses hasta formar una placa de aspecto arambuesado o un aumento de volumen violáceo blando de límites difusos con grados variables de compromiso superficial.

Período de estabilización. Es una fase estacionaria de inactividad, de tiempo variable.

Período de involución. Se inicia a partir del primer o segundo año y hasta los 10 años. Generalmente se completa en el 50% a los 5 años, en el 70% a los 7 años y hasta el 90% a los 9 años (6). Los signos característicos de involución son pérdida del brillo, tonalidad grisácea, ablandamiento y disminución del tamaño, quedando en forma residual telangetasias, piel redundante, lipoma, cicatrices y atrofia. La velocidad de involución es variable en cada caso, existiendo zonas más difíciles, tales como, los labios, la parótida y la punta nasal.

Clinicamente hay tres tipos de hemangiomas, superficiales (el 50% al 60%), mixtos (el 23% al 35%) y profundos (el 2% al 15%) (Figura 40-1).



Figura 40-1. Hemangioma superficial de párpado.

Para el diagnóstico habitualmente basta con los antecedentes clínicos y el examen físico.

Hay malformaciones asociadas a hemangiomas en el 7% de los casos. Hay que sospechar malformaciones espinales, anorrectales y genitourinarias en hemangiomas ubicados en la línea media de la región lumbosacra. En grandes hemangiomas de cuero cabelludo, faciales o torácicos también se deben estudiar posibles malformaciones asociadas del encéfalo, oculares o de los grandes vasos.

El diagnóstico diferencial de los hemangiomas debe hacerse con otros tumores vasculares, malformaciones vasculares, fibrosarcoma, rhabdomioma, miofibromatosis, glioma zona nasal y encefalocele en cabeza y cuello.

El estudio con imágenes feco-Doppler, escáner y/o resonancia nuclear magnética es necesario para descartar malformaciones asociadas, como hemangiomas cerebrales y viscerales especialmente en pacientes con hemangiomas múltiples. También para determinar la extensión de la lesión en los casos en que debe planificarse el tratamiento quirúrgico (5). Y, por último los exámenes imagenológicos ayudan a clarificar el diagnóstico diferencial (en ocasiones otras confunden porque son operador dependientes).

El tratamiento de regla de los hemangiomas es médico y va desde la simple observación clínica, para lesiones pequeñas no visibles al uso de corticoides locales o sistémicos, interferón y crioterapia. La aplicación de láser es recomendada por algunos autores para lesiones superficiales (7,8).

El uso de corticoides sistémicos aparece como el tratamiento médico de elección en la literatura (7-9). La indicación de corticoides según la mayoría de los autores lo constituyen, las lesiones con crecimiento exagerado especialmente en sitios expuestos, localización periorificial, hemangiomas atrapadores de plaquetas, que produzcan insuficiencia cardíaca y obstrucción de vía aérea. En nuestro centro, el tratamiento es realizado por dermatólogos y se utiliza corticoides sistémicos por vía oral, de preferencia betametasona; en pulsos o terapia prolongada en días alternos según cada caso. El uso de corticoides intralesionales se plantea cuando la respuesta sistémica es positiva y utilizamos la triamcinolona 1 a 3 mg/kg/dosis por 3 meses (10).

El uso de interferón alfa, si bien frecuentemente induce una buena respuesta clínica (7,8), debe utilizarse con precaución y algunos autores consideran que sus múltiples efectos adversos, especialmente neurológicos, no justifican su uso habitual.

El 10% al 20% de los hemangiomas no responden al tratamiento médico o presentan complicaciones (10). La involución completa de estas lesiones no implica necesariamente un resultado estético aceptable ya que hasta el 40% al 50% de los pacientes presentarán lesiones residuales, como telangectasias, cicatrices, tejido fibroadiposo o piel atrófica y redundante (11).

Tratamiento quirúrgico. Mulliken agrupa las indicaciones para tratamiento quirúrgico en tres grupos según la edad (12). La resección quirúrgica precoz en fase proliferativa cuando la lesión es obstructiva periorificial (periorcular, subglótica), ulceración y hemorragia

Tabla 40-3. Indicación quirúrgica de urgencia en hemangiomas

Indicación	Procedimiento quirúrgico
Ulceración difusa Anemia 2 ^a Infección 2 ^a	Desbridamiento
Síndrome de Kasabach-Merritt	Resección
Obstrucción nasal, orofaringe larínge	Traqueostomía

secundaria, ulceración crónica y cicatriz antiestética predecible. La resección en la edad preescolar en fase involutiva cuando la lesión presenta cicatrización postulcerativa, secuela fibroadiposa voluminosa o piel sobreexpandida. Si es factible, dejar la cicatriz quirúrgica oculta en las líneas de tensión o en el límite entre unidades estéticas y la reconstrucción por etapas. Por último, el tratamiento quirúrgico en etapa escolar cuando existe piel dañada, contorno irregular por residuo fibroadiposo o distorsión o destrucción anatómica.

Manejo quirúrgico recomendado por el autor.

En la experiencia del autor para el enfrentamiento quirúrgico de los hemangiomas consideramos tres aspectos: momento de la cirugía, indicación de la cirugía y tipo de cirugía.

En cuanto al momento de la intervención, consideramos dos instancias, la indicación electiva y la cirugía de urgencia la cual es excepcional. En la Tabla 40-3, se definen las indicaciones que consideramos de urgencia en hemangiomas.

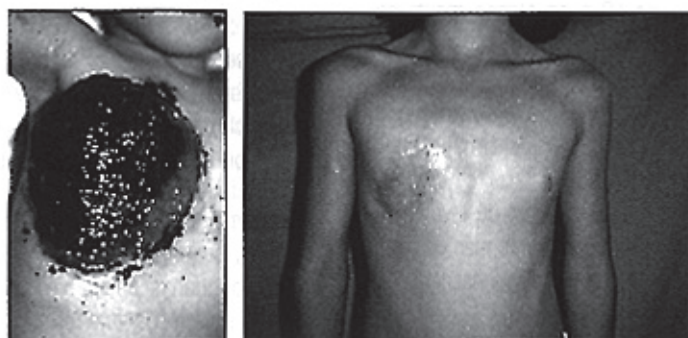


Figura 40-2. Hemangioma mixto de zona torácica que presenta ulceración y necrosis masiva. A.-Preoperatorio. B.-Postoperatorio de cirugía de urgencia: resección total, desbridamiento e injerto dermoepidérmico.

Tabla 40-4. Indicación quirúrgica electiva en hemangiomas*

Indicación	Nºpacientes	Porcentaje
Fracaso de tratamiento médico	47	54,1%
Regresión incompleta	14	16,9%
Localización especial	13	15,3%
Secuela cicatrizal	9	10,5%
Ulceración	2	2,4%

*Serie de pacientes con hemangiomas de cabeza y cuello con indicación quirúrgica en un período de 14 años.

La ulceración es la complicación más común de los hemangiomas observándose en el 15% al 13% de los casos y puede constituirse en una urgencia (Figura 40-2). El fenómeno o síndrome de Kasabach-Merritt se produce en tumores vasculares de crecimiento rápido, que atrapan plaquetas dentro del tumor, con trombocitopenia de menos de 10.000 plaquetas por milímetro cúbico, consumo de factores de coagulación, anemia y esquisocitosis secundaria. Puede tener mortalidad hasta en el 40% de los casos (17).

La cirugía electiva es lo habitual y la indicación más frecuente para nosotros es el fracaso del tratamiento médico (el 54,1%). Esto difiere de lo publicado en la literatura, donde se plantea la ubicación especial, la complicación y la involución incompleta como indicaciones principales para el tratamiento quirúrgico de los hemangiomas. En nuestra serie de hemangiomas de cabeza y cuello estas indicaciones ocupan un lugar secundario (Tabla 40-4).

Tabla 40-5. Técnica quirúrgica con extirpación completa utilizada en hemangiomas de cabeza y cuello *

Tipo de cirugía	Nº pacientes
Resección simple y cierre primario	34
Colgajo local	21
Resección e injerto dermoepidérmico	4
Rinoplastia abierta	4
Resección y uso de expansores de tejidos	3
Glosectomía parcial	3
Lipoaspiración	2
Reconstrucción nasal con colgajo frontal	2

* La cirugía permitió la resección completa del hemangioma en 73 pacientes (85,9%), mientras que la resección fue sólo parcial en 12 pacientes (14,1%).

En relación a la técnica quirúrgica (Tabla 40-5), en la gran mayoría de nuestros pacientes fue posible resolver completamente el problema con una intervención quirúrgica simple.

En cabeza y cuello, los hemangiomas, en la mayoría de los casos, se pueden resolver con resección simple y cierre primario (Figura 40-3). Cuando la lesión es de gran tamaño se planifica una cirugía reconstructiva en base al concepto de unidades estéticas faciales (13). En la mejilla, en lesiones con piel comprometida y ubicadas en el área preauricular realizamos colgajos de avance tipo *lifting* o hacia la zona nasogeniana cuando el compromiso es más medial. El uso de expansores está indicado cuando la lesión es muy extensa y hay compromiso importante de la piel, como ocurrió en tres casos de nuestra serie (14) (Figura 40-4).



Figura 40-3. A. Hemangioma mixto de mejilla. B. Tratamiento quirúrgico: resección total y cierre primario.



Figura 40-4. A. Hemangioma gigante de mejilla derecha. B. Requirió el uso de expansor cutáneo. C. Cirugía: resección completa y colgajo de mejilla para su reconstrucción.

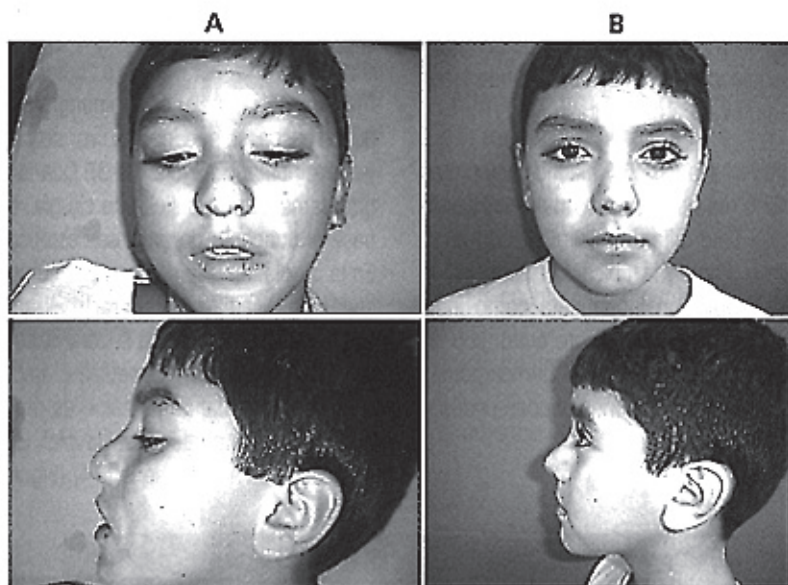


Figura 40-5. A. Secuela de hemangioma profundo nasal. B. Cirugía: extirpación completa mediante rinoplastia abierta, e injerto de cartilago auricular en punta nasal.

Una ubicación que requiere especial consideración es la nariz. Si la piel no presenta daño importante y se trata de un hemangioma profundo, planteamos la resección primaria de la lesión a través de un abordaje en los límites de las subunidades nasales o mediante una rinoplastia abierta (Figura 40-5) Por otro lado, si la lesión es de gran tamaño de tipo mixto y el com-

promiso cutáneo es muy extenso con gran deformidad de la nariz, realizamos la resección completa con reconstrucción mediante el colgajo frontal nasal (15) (Figura 40-6).

En hemangiomas de labio, la ubicación más frecuente en nuestra serie de cabeza y cuello oplanos

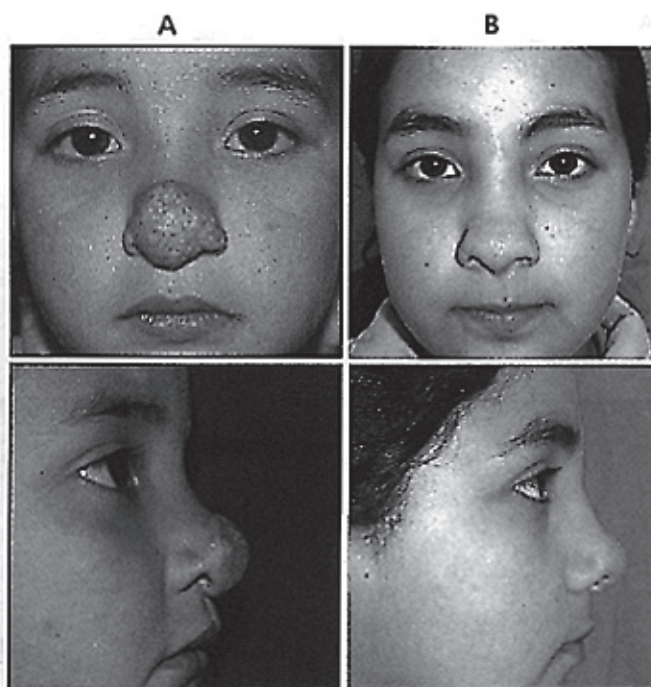


Figura 40-6. A. Hemangioma mixto de punta nasal. B. Cirugía: extirpación completa y reconstrucción nasal con colgajo frontal e injerto de cartilago auricular en la punta.

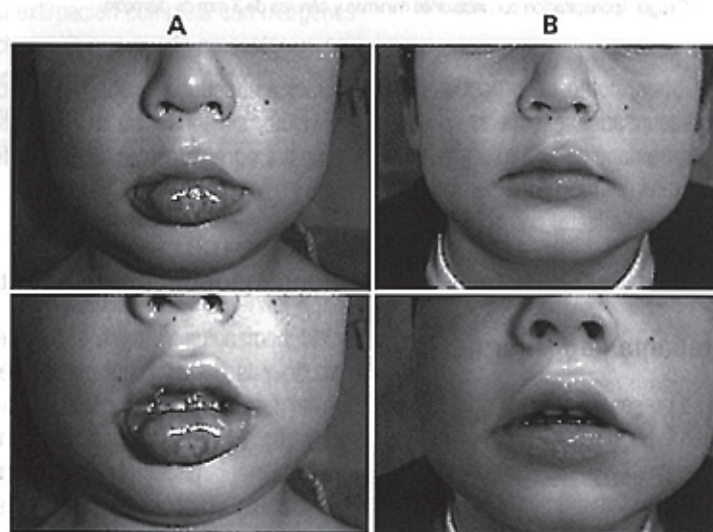


Figura 40-7. A. Hemangioma mixto de labio inferior. B. Cirugía: resección total y reparación con colgajo en elástico de avance lateral del bermellón.

generalmente por la resección con cierre primario, poniendo cuidado en que las incisiones queden ocultas en los límites entre mucosa seca y húmeda del bermellón. Es frecuente también la utilización de colgajos locales de avance labial (Figura 40-7).

La lipoaspiración es un procedimiento ampliamente utilizado en cirugía estética para el remodelamiento del contorno corporal. En la actualidad es un procedimiento seguro que logra buenos resultados y un alto grado de satisfacción por parte de los pacientes. Sus aplicaciones a la cirugía reconstructiva son múltiples



Figura 40-8. A. Masa fibroadiposa residual a un hemangioma profundo de mejilla. B. Crugía: liposucción con incisiones mínimas y cánulas de 3 mm de diámetro.

siendo utilizada entre otros, como un procedimiento para las lipodistrofias secundarias a secuelas de anomalías vasculares. Los hemangiomas profundos que evolucionan hacia una masa fibroadiposa son buenos candidatos para este procedimiento, como ocurrió en dos casos de nuestra serie (Figura 40-8).

Hemangioperitelioma kaposiforme

Es una lesión que se presenta como un gran tumor, ubicado preferentemente en el retroperitoneo, aunque también se puede encontrar en la piel, con compromiso del celular subcutáneo y de estructuras óseas (16). Son de rápido crecimiento y por un período mayor que los hemangiomas, el que puede ir de dos a cinco años. Histológicamente combina aspectos de hemangioma y sarcoma de Kaposi (Figura 40-9).

Tufted angioma

El Tufted hemangioma o hemangioma en penacho, se presenta como placas angiomasas firmes y profundas, ubicadas preferentemente en el cuello, región

torácica superior, espalda y hombros. Su crecimiento es lento, sin tendencia a la regresión. La histología muestra agregados celulares endoteliales arremolinados (16).

Hemangiopericitoma infantil

El hemangiopericitoma se divide en la forma del adulto y la del niño, los que presentan histología similar pero distinta histogénesis y presentación clínica (15,16). El hemangiopericitoma infantil se presenta habitualmente como un nódulo dérmico o subcutáneo, en cambio en el adulto el tumor se ubica en zonas profundas, habitualmente localización retroperitoneal. La histología en el niño muestra necrosis, calcificaciones e índice de mitosis elevadas, pero, a diferencia del adulto, con un patrón histológico benigno. El diagnóstico diferencial del hemangiopericitoma infantil es principalmente con la miofibromatosis, pues ambas pueden ser lesiones congénitas o aparecer dentro del primer año de vida y que tienen una distribución anatómica similar, que en orden de mayor a menor frecuencia se presenta en cabeza y cuello, extremidades y tronco.



Figura 40-9. Tumor vascular de zona perineal y muslo izquierdo operado con reseccional parcial, con compromiso óseo asociado de hueso ilíaco diagnosticado histológicamente como hemangioendoteloma kaposiforme.

El tratamiento es exclusivamente quirúrgico, donde lo fundamental es la extirpación completa con márgenes de tejido sanos claros. Ya que puede presentar un espectro de proliferación miofibroblástica de células inmaduras, y si la extirpación quirúrgica no fue completa, habría recidiva se comporta como tumor local.

Malformaciones vasculares

Las malformaciones vasculares, se observan desde el nacimiento y su localización es inespecífica. Existen diferentes tipos de acuerdo a las estructuras vasculares afectadas. La relación masculino/femenino es 1:1,5. El crecimiento de estas lesiones es proporcional al del niño y a diferencia de los hemangiomas no presentan fases proliferativas o involutivas (11). El diagnóstico también es clínico pero, a diferencia de los hemangiomas, es fundamental el estudio con imágenes con eco Doppler, resonancia magnética y angioTAC. El estudio con imágenes sirve para definir la extensión de la anomalía, si corresponde a una malformación de alto o bajo flujo (18,19), y, especialmente en lesiones de gran tamaño en cabeza y cuello o las ubicadas en la línea media, es útil para descartar la asociación con malformaciones vasculares endocraneanas.

Respecto al inicio del tratamiento, no hay cronogramas definidos, se evalúa caso a caso. A diferencia de los hemangiomas, en las malformaciones vasculares es posible el inicio temprano del tratamiento, dado que no hay que esperar etapas involutivas y fundamentalmente éste varía de acuerdo al tipo de malformación vascular en particular. En términos generales, en cuanto al tratamiento los distintos autores plantean la escleroterapia en las lesiones linfáticas y venosas, la embolización en las lesiones arteriales o arteriovenosas, la terapia con láser en las lesiones capilares y la cirugía como terapia única o asociada a otras modalidades terapéuticas (18,20).

Malformación vascular linfática

Son hamartomas formados por canales tapizados con endotelio linfático plano. Puede presentarse clínicamente en el recién nacido y hasta los 2 años de edad. Se manifiestan como masas localizadas o circunscritas y como infiltración difusa de tejidos con hipertrofia o linfedema si el compromiso es de extremidades.

Se clasifican en microquisticas y en macroquisticas.

Malformaciones vasculares linfáticas microquisticas (superficiales). Se caracterizan por múltiples vesículas de contenido claro que pueden agruparse formando placas en ocasiones de aspecto verrucoso. Se localizan frecuentemente en pliegues axilares, hombros, cuello y lengua.

Malformaciones vasculares linfáticas macroquisticas. Son lesiones más profundas en que hay colecciones de quistes linfáticos grandes interconectados.

Las complicaciones frecuentemente observadas son la infección y la hemorragia intralesional.

El tratamiento de elección de estas lesiones es quirúrgico, especialmente si son de pequeño tamaño y bien localizadas. Los grandes linfangiomas requieren habitualmente de varios tiempos quirúrgicos y la extirpación por lo general es parcial, existiendo una alta tasa de recidiva. En las lesiones macroquisticas, se plantea también la escleroterapia, destacándose en la literatura el uso de la bleomicina, (21) y del OK-432 con un alto índice de excelentes resultados (22-

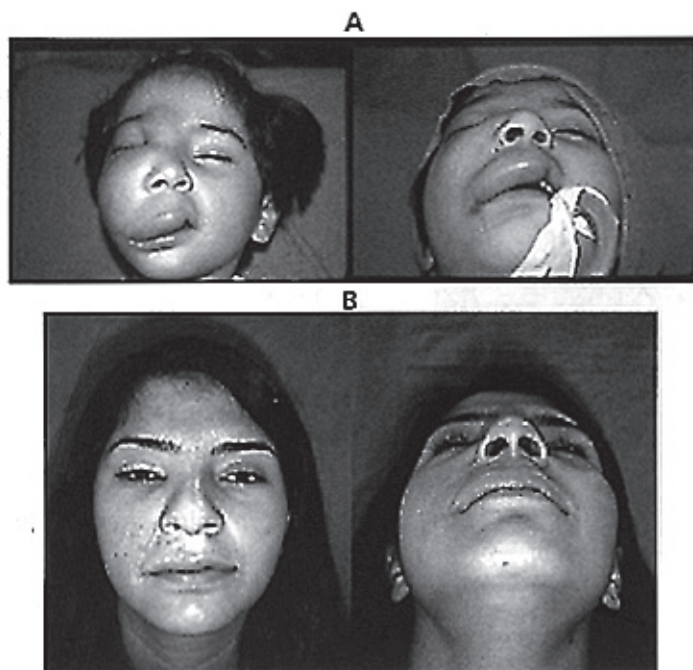


Figura 40-10. A. Linfangioma quístico grande que compromete mejilla, párpados, nariz y labio superior en hemifacia derecha. B. El manejo médico se realizó con múltiples inyecciones de bleomicina preoperatorias y el quirúrgico ha consistido en resecciones parciales por etapas en cinco tiempos quirúrgicos distintos.

24). En nuestra experiencia, el uso de bleomicina (0,3 mg/kg) ha sido el tratamiento más frecuentemente usado y en la mayoría de los casos logramos reducción parcial del tamaño de la masa, asociando la cirugía como complemento terapéutico (Figura 40-10).

Malformación vascular venosa

Se ubican preferentemente en cabeza y cuello (el 40%), seguido por extremidades (el 35%), siendo el tronco el sitio menos afectado del organismo. Clínicamente se presentan habitualmente como várices cutáneas aisladas o ectasias localizadas en un área determinada pudiendo también afectar varios órganos en forma de extensas lesiones multifocales. Consisten en masas blandas, fácilmente compresibles, con la piel subyacente generalmente de coloración azulada, que pueden dilatarse con la maniobra de Valsalva. La lesión puede ser dolorosa si ocurre flebotrombosis.

El diagnóstico diferencial es con hemangioma y malformación vascular arteriovenosa. Los exámenes

de elección para confirmar el diagnóstico son la ecografía Doppler y la resonancia nuclear magnética.

En las malformaciones venosas la escleroterapia ha sido utilizada como tratamiento de elección, ya sea como tratamiento único, o asociada a la resección quirúrgica posterior. Debe ser realizada en un ambiente vigilado, debido a la alta y variada incidencia de complicaciones, que van desde las quemaduras químicas locales, pasando por la necrosis de piel, úlceras, tromboflebitis, ceguera, *shock* anafiláctico y paro cardiorrespiratorio, llegando al dolor y la neuropatía crónica (26).

Nuestra experiencia en el manejo de estas lesiones consiste en, tratamiento médico sintomático, escleroterapia con alcohol absoluto y tratamiento quirúrgico. En caso de presentar flebotrombosis localizadas, empleamos en forma paliativa el ácido acetilsalicílico mientras dure el episodio y exista sensibilidad. El tratamiento quirúrgico lo indicamos en lesiones deformantes, especialmente faciales y cuando es factible intervenir. Habitualmente la intervención consiste en resecciones parciales de la masa vascular y la cirugía reparadora correspondiente (Figura 40-11).

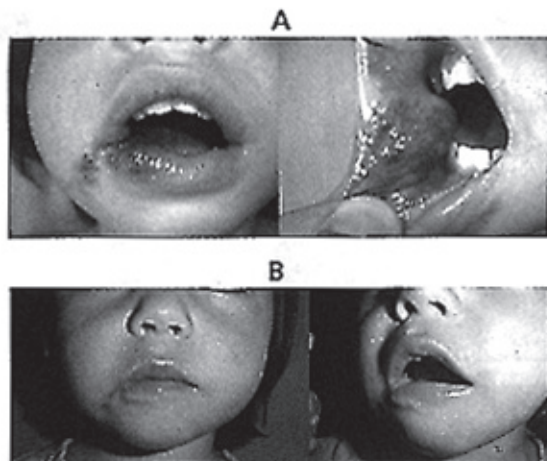


Figura 40-11. A. Malformación vascular venosa que compromete labio, comisura y vestíbulo inferior a derecha. B. Cirugía: resección parcial de la lesión con reparación labial inmediata con colgajo elástico de bermelón y vestibuloplastia.

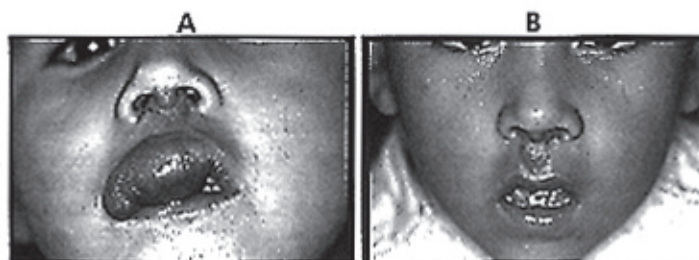


Figura 40-12. A. Malformación vascular capilar de labio superior, que presenta hipertrofia tisular del bermoión. B. Nótese el aspecto postoperatorio después de extirpar en forma subtotal el tumor labial para lograr simetría del bermoión. La cirugía es el paso previo al tratamiento posterior con láser del nevus flammeus de la zona central del frons.

Malformación vascular capilar

La malformación capilar vascular o *nevus flammeus* está presente desde nacimiento y persiste por toda la vida. Es bien delimitado, el tamaño puede variar desde pocos milímetros al compromiso de todo un hemicuerpo. Se manifiesta inicialmente como una mácula asimétrica de color rosada pálida, pudiendo variar con el tiempo hasta el color púrpura. Con el tiempo, la superficie puede ser algo abollonada, engrosada e irregular y en ocasiones asociarse a hipertrofia tisular. Se ubica principalmente en cabeza y cuello pudiendo afectar también las mucosas. El 85% corresponde a lesiones unilaterales. Histológicamente corresponde a malformación de los capilares maduros de la dermis papilar y reticular, los que se presentan ectásicos, sin proliferación endotelial. El diagnóstico diferencial es con la mancha salmón y los hemangiomas superficiales.

Aunque no es una malformación, la mancha salmón está presente al nacer en el 30% al 60% de los RN, se manifiesta como una mancha rosada pálida a rojo intenso y simétrica. Se observa principalmente en cabeza y cuello. Histológicamente está formado por numerosos capilares dilatados en la dermis superficial. El 95% de los casos desaparece en el primer año de vida. En el adulto se evidencia con el esfuerzo físico.

El tratamiento de elección de la malformación vascular capilar es el láser pulsado, produciendo trombosis y fibrosis de los vasos capilares anormales. El uso del láser presenta dificultades, por una parte, su capacidad de penetrar en profundidad las lesiones es limitada y por otra, habitualmente se deben realizar varias sesiones para obtener una respuesta clínica satisfactoria (27). El tratamiento quirúrgico se plantea cuando la malformación capilar se asocia a hipertrofia tisular (Figura 40-12).

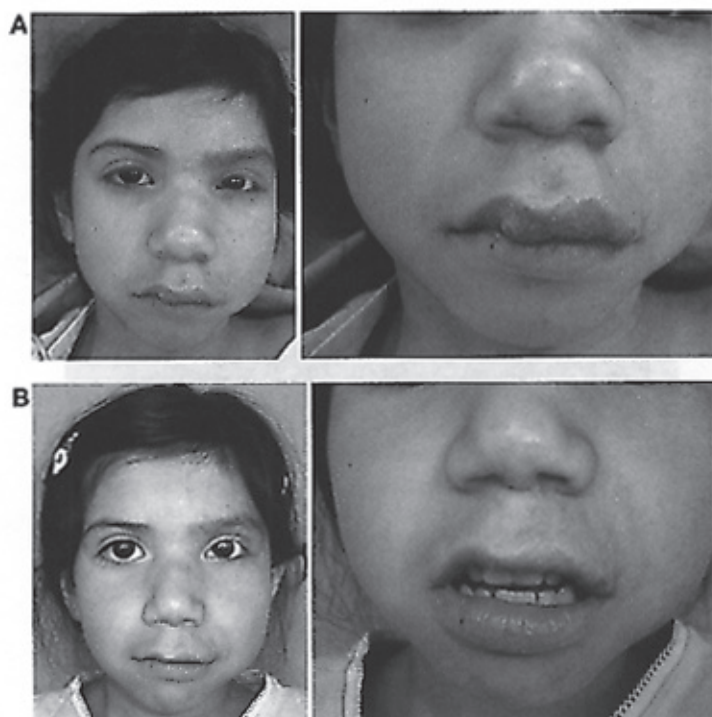


Figura 40-13. A. Paciente con diagnóstico de síndrome de Sturge-Weber con glaucoma de ojo izquierdo, hipertrofia tisular facial en zona de dorso y punta nasal y compromiso labial superior. B. Aspecto postratamiento después de múltiples sesiones de láser y manejo quirúrgico con resección quirúrgica de la masa vascular a nivel labial y del área nasal mediante rinoplastia abierta.

Las malformaciones vasculares capilares pueden manifestarse también como parte de enfermedades multisistémicas o síndromes, como es lo característico en los síndromes de Sturge-Weber y Klippel Trenaunay.

El Sturge-Weber o angiomatosis trigeminal, consiste en un *nevus flammeus* facial asociado a compromiso meningeo y cerebral que puede evolucionar con convulsiones o parésias. Puede haber compromiso ocular variado, destacándose el glaucoma en el 10% al 45% de los casos. Y puede asociarse a hipo o hipertrofia de tejidos blandos y óseos en el área mediofacial. Requiere manejo multidisciplinario (Figura 40-13).

El síndrome de Klippel Trenaunay es considerado actualmente como una lesión combinada y será tratada como tal más adelante.

Malformación vascular arteriovenosa

La malformación vascular arteriovenosa o con predominio arterial es de alto flujo. Pueden experimentar un crecimiento rápido en la pubertad y durante el em-

barazo por acción hormonal y también después de traumas directos. Clínicamente tienen piel subyacente normal en las primeras etapas, posteriormente aparece rubor macular, aumento de la temperatura local y efecto de masa infiltrada. Debido a la dilatación del territorio venoso secundario, aparecen soplos y frémitos, hipertrofia esquelética y de tejidos blandos. Con el crecimiento y la distensión aparece dolor, puede haber ulceración y hemorragia. Puede complicarse con destrucción ósea, deformidad corporal e insuficiencia cardíaca. El diagnóstico diferencial en la primera etapa es con hemangioma y *nevus flammeus*. El tratamiento en la mayoría de los casos no es curativo, es considerado habitualmente sólo de carácter paliativo, dado que la posibilidad de recidiva es muy alta. La embolización de la lesión está indicada exclusivamente en los casos en que se demuestra circulación aferente bien definida en relación a la masa vascular. La embolización no es una alternativa terapéutica en sí misma, debe ser considerada como un complemento de la cirugía, con el objetivo de disminuir y controlar la hemorragia intraoperatoria. La embolización aislada como único tratamiento no debería plantearse. La embolización se

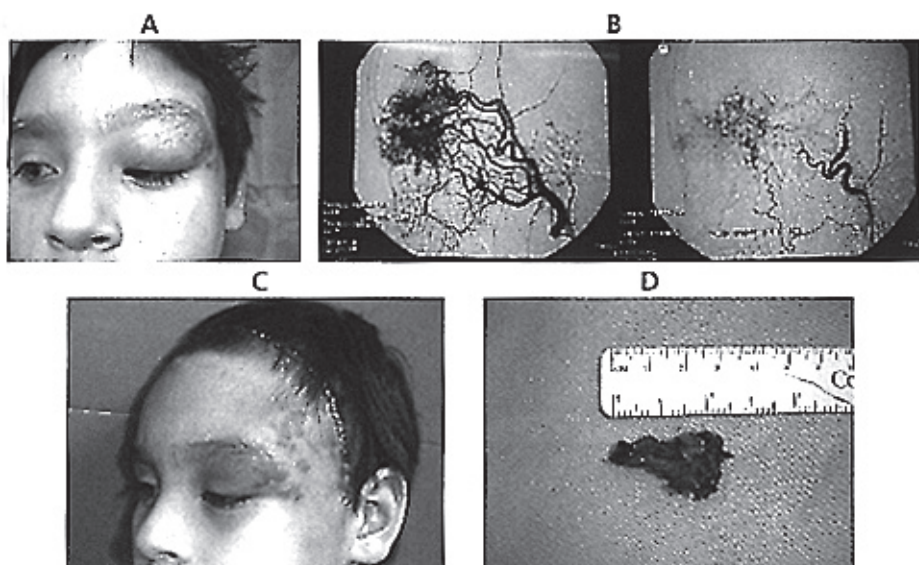


Figura 40-14. A. Malformación vascular arteriovenosa fronto-orbitaria izquierda. B. A la izquierda arteriografía de la masa vascular muestra ramas aferentes derivadas de las arterias oftálmica, temporal superficial, meníngea media y meníngea accesoria. A derecha imagen postembolización con micropartículas, donde se observa disminución del tamaño y de la circulación del nido vascular principal. C. Cirugía a bordo coronal 48 horas postembolización donde se evidencia disminución de la masa vascular. D. Pieza quirúrgica correspondiente al nido del tumor vascular extirpado.

efectúa en un escenario angiográfico vigilado, seguido por la cirugía de la lesión dentro de las siguientes 48 horas, dado que se ha visto la revascularización rápida de algunas lesiones luego de ser embolizadas. Actualmente, en centros modernos de radiología intervencionista se ha comenzado a realizar un protocolo de manejo de este tipo de malformaciones vasculares, el que incluye embolización de los vasos aferentes con el uso complementario y simultáneo de inyecciones esclerosantes directas por punción en el nido de la malformación. Esto plantea un nuevo escenario para estas técnicas, ya no en un escenario de terapia sólo paliativa o coadyuvante de la cirugía sino como una alternativa curativa (19,28) (Figura 40-14).

Malformación vascular combinada

Corresponde a lesiones que combinan distintas malformaciones vasculares, alteraciones esqueléticas, de partes blandas y sistémicas. El síndrome de Klippel Trenaunay es una alteración generalmente unilateral, que afecta las extremidades inferiores (el 95%) y combina malformaciones vasculares de bajo flujo, capilares, venosas y linfáticas, asociados con hipertrofia ósea y de tejidos blandos. Puede verse también en extremidades superiores y en el tronco con menos

frecuencia. Habitualmente incluye un *nevus flammeus* presente desde el nacimiento. Puede presentar vesículas linfáticas, claras o hemorrágicas en la superficie o angioqueratomas con un gran defecto cosmético. La hipertrofia y dismetría de la extremidad se evidencia en la adolescencia. El síndrome de Parkes Weber es una variante que se asocia a fístula arteriovenosa, es decir, componente de alto flujo. El tratamiento del Klippel Trenaunay es interdisciplinario e incluye manejo ortopédico y quirúrgico que se indica de acuerdo a cada caso. Se practica habitualmente, frenamiento oofisiario, reducción de partes blandas, y exéresis de rayos del pie para lograr simetría de las extremidades y los pies. En opinión del autor, la amputación es un último recurso, y no la consideramos en nuestro protocolo habitual. Los sistemas compresivos en la práctica son medidas empíricas mencionadas frecuentemente por los distintos autores. Para nosotros, la compresión es usada para evitar el edema, rehabilitar las cicatrices y mejorar la calidad de las partes blandas poscirugía (Figura 40-15).

Síntesis del manejo quirúrgico recomendado por el autor. El tratamiento quirúrgico, en las malformaciones vasculares, se plantea como terapia única o asociada a tratamientos previos. Una dificultad habitual

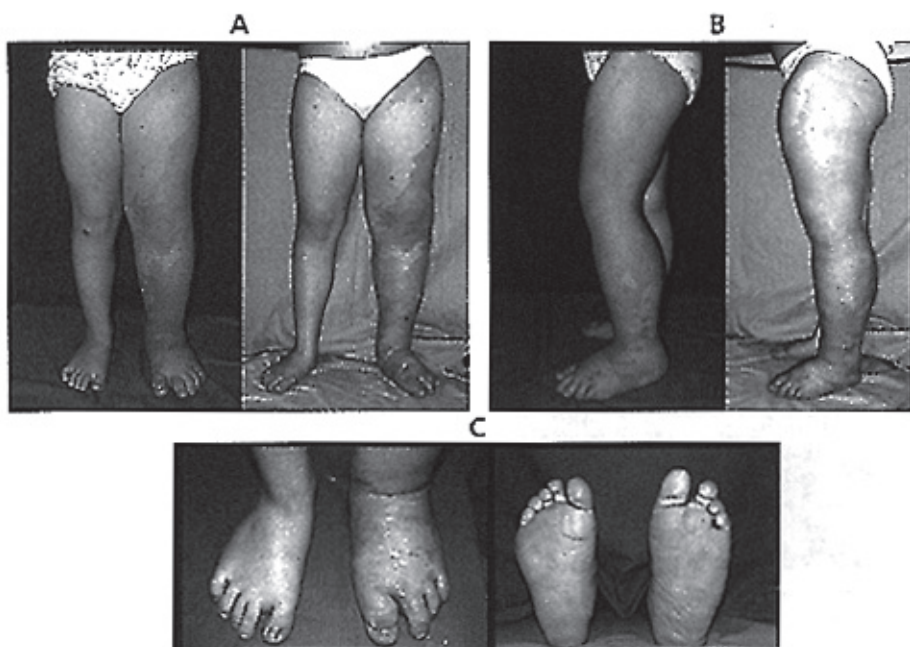


Figura 40-15. Paciente portador de síndrome de Klippel Trenaunay en extremidad inferior izquierda, la que se trató con frenamiento de cartilagos de crecimiento, reducción de partes blandas en varios tiempos y extirpación del segundo rayo del pie para obtener simetría. A. Aspecto antero-posterior pre y postoperatorio. B. Visión lateral del pre y postoperatorio. C. Aspecto plantar y dorsal de ambos pies postextirpación del segundo rayo izquierdo.

es la identificación correcta de los márgenes de la lesión, ya que la resección incompleta evoluciona a la recidiva en un número importante de pacientes. Para poder estimar la factibilidad de una resección los puntos a considerar son la profundidad de la lesión, su localización anatómica y su extensión. El objetivo quirúrgico debe ser ubicar y extirpar el nido vascular principal de la malformación.

Es de especial importancia para el cirujano distinguir entre malformación vascular de alto y de bajo flujo para evaluar el riesgo hemodinámico en conjunto con el anestesiólogo durante la cirugía (5).

La indicación quirúrgica en las malformaciones vasculares para el autor es:

- Lesión sintomática y/o deformante.
- Lesión factible de reseccionar por su localización con baja morbilidad de la cirugía, sin riesgo de lesionar estructuras vitales.

Consideramos de suma importancia explicar claramente al paciente y sus familiares el pronóstico reservado en cuanto a posibilidades curativas y resultados estéticos en las malformaciones vasculares. Habitualmente el tratamiento quirúrgico se realiza en varios tiempos y etapas. Es mandatorio observar estas anomalías por años, ya que sabemos que pueden presentar aumentos de crecimiento con cambios hormonales, especialmente en relación a la pubertad y el embarazo (19).

El manejo moderno de las anomalías vasculares requiere un equipo multidisciplinario. Es básico el diagnóstico exacto de la lesión vascular antes de plantear una terapia.

La cirugía, si está indicada, debe eliminar o sólo atenuar la lesión dado que son tumores benignos. Se deben preservar siempre los tejidos normales y no se deben emplear procedimientos mutilantes. Siempre deben ponerse en práctica los principios básicos de la cirugía plástica reconstructiva con un mínimo de complicaciones y con una rehabilitación en tiempo razonable.

Bibliografía

- Edgerton MJ. Treatment of hemangiomas with special reference to the role of steroid therapy. *Ann Surg* 1976; 183:517.
- Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: A classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982; 69:412-20.
- Bruckner AL, Frieden IJ. Hemangiomas of infancy. *J Am Acad Dermatol* 2003; 48(4):477-93.
- Frieden IJ, Eichenfield LF, Esterly NB, Geronemus R, Malloy SB. Guidelines of care for hemangiomas of infancy. American Academy of Dermatology Guidelines/Outcomes Committee. *J Am Acad Dermatol* 1997; 37(4):631-37.
- Werner JA, Dunne AA, Foltz BJ, Rochels R, Bien S, Ramaswamy A *et al*. Current concepts in the classification, diagnosis and treatment of hemangiomas and vascular malformations of the head and neck. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2001; 258(3):141-49.
- Bowers RE, Graham EA, Tomlinson KM. The natural history of the strawberry nevus. *Arch Dermatol* 1980; 82:667-80.
- Aucher B, Cetkoz B, Vanderkam Y. Intralesional bare fiber laser treatment of hemangioma of infancy. *Plast Reconstr Surg* 1999; 10:1212-17.
- Tanayo L, Ortiz D, Orozco L, Duran C, Mora MA, Avila E *et al*. Therapeutic efficacy of Interferon alfa-2b in infants with life threatening giant hemangiomas. *Arch Dermatol* 1997; 133:1567-71.
- Brown SH Jr, Neebout RC, Forkalsrud EW. Prednisone therapy in the management of large hemangiomas in infants and children. *Surgery* 1972; 71(2):168-73.
- Cruz J. Lesiones vasculares. En: Rostion C G. *Crugía pediátrica. Serie cirugía práctica*. Santiago, Chile: Publicaciones Técnicas Mediterráneo, 2001.
- Fishman SJ, Mulliken JB. Hemangiomas and vascular malformations of infancy and childhood. *Pediatr Clin North Am* 1993; 40(6):1177-200.
- Mulliken JB, Fishman SJ, Burrows PE. Vascular anomalies. *Curr Probl Surg* 2000; 37(8):517-84.
- González-Ulloa M. Regional aesthetic units of the face. *Plast Reconstr Surg* 1987; 79(3):469-90.
- Giugliano C, Castillo P, Benítez S. Uso de expansores cutáneos en cirugía plástica pediátrica. *Cir Plast IberoLatinoamer* 2004; 31(2):117-26.
- Giugliano C, Andrade PR, Benítez S. Nasal reconstruction with a forehead flap in children younger than 10 years of age. *Plast Reconstr Surg* 2004; 114(2):316-25.
- Grevelink S, Mulliken J. Vascular anomalies and tumors of skin and subcutaneous tissues. En: Freedberg *et al*. *Fitzpatrick dermatology in general medicine*. 6th ed. 2003; 1002-19.
- Andrassy RJ. *Pediatric surgical oncology*. Philadelphia: Ed W.B. Saunders Company, 1998; 349-64.
- Erzemann U, Hoffmann J, Gronewaller E, Breuringer H, Rebmann H, Adam C *et al*. Hemangiomas and vascular malformations in the area of the head and neck. *Radiologe* 2003; 43(11):958-66.
- Kohout MP, Hansen M, Fritzb JJ, Mulliken JB. Arteriovenous malformations of the head and neck: Natural history and management. *Plast Reconstr Surg* 1998; 102(3):643-54.
- Mulliken JB. Cutaneous vascular anomalies. *Semin Vasc Surg* 1993; 6(4):204-18.
- Sung MY, Chang SO, Choi JH, Kim JY. Bleomycin sclerotherapy in patients with congenital lymphatic malformation in the head and neck. *Am J Otolaryngol* 1995; 16(4):236-41.
- Smith RJ, Burke DK, Sato Y, Poust RI, Kimura K, Bauman NM. OK-432 therapy for lymphangiomas. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1996; 122(11):1195-99.
- Sung MW, Lee DW, Kim DY, Lee SJ, Hwang CH, Park SW, Kim KH. Sclerotherapy with picibanil (OK-432) for congenital lymphatic malformation in the head and neck. *Laryngoscope* 2001; 111(8):1430-33.
- Claesson G, Kuylenstierna R. OK-432 therapy for lymphatic malformation in 32 patients (28 children). *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2002; 65(1):1-6.
- Baniaghbal B, Davies MR. Guidelines for the successful treatment of lymphangioma with OK-432. *Eur J Pediatr Surg* 2003; 13(2):103-07.
- Berenguer B, Burrows PE, Zurakowski D, Mulliken JB. Sclerotherapy of craniofacial venous malformations: Complications and results. *Plast Reconstr Surg* 1999; 104(1):1-11.
- Rebeiz E, April MM, Bchrigian RK, Shupshay SM. Nd:YAG laser treatment of venous malformations of the head and neck: An update. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1991; 105(5):655-61.
- Niechajev I, Clodius L. Histologic investigation of vascular malformations of the face after transarterial embolization with ethibloc and other agents. *Plast Reconstr Surg* 1990; 86(4):664-71.