

Malformaciones vasculares

B. Rodríguez- Moldes Vázquez, J. Bernabeu Wittel

Junio 2019

Anomalías vasculares

- Lesiones vasculares presentes desde el nacimiento o detectadas en los primeros años de vida.
- Clasificación:
 - Tumores vasculares: hemangioma infantil (más frecuente).
 - Malformaciones vasculares:
 - ✓ Capilares.
 - ✓ Venosas.
 - ✓ Linfáticas.
 - ✓ Arteriovenosas.

Malformaciones vasculares

- Lesiones benignas, no tumorales, formadas por vasos displásicos.
- Presentes siempre al nacimiento aunque en ocasiones tardan semanas, meses o años en manifestarse clínicamente.
- Permanecen estables o crecen con el desarrollo del niño.
- Pueden aumentar de tamaño por traumatismo, infección o cambios hormonales (pubertad, embarazo...).

Malformaciones vasculares

- Presentación clínica: muy variable.
- Mancha asintomática (defecto estético).
- Lesiones agresivas de alto flujo, con capacidad destructiva.
- Lesiones que ponen en peligro la vida por localización o complicaciones.

Epidemiología

- No se conoce la incidencia ni prevalencia real.
- Más frecuentes: malformaciones capilares.
 - Afectan al 0,3% de la población.
 - No diferencia entre sexos.
 - Menos frecuentes en población afroamericana y asiáticos.
- Menos frecuentes: malformaciones arteriovenosas.

Patogenia

- No bien conocida.
- Defectos en la morfogénesis vascular posiblemente debidos a disfunción en las vías reguladoras de la embriogénesis y vasculogénesis.
- Las lesiones empeoran con el tiempo: aumentan de tamaño y de grosor.

Clasificación

- En función del vaso dominante:
 - Malformaciones vasculares simples.
 - Malformaciones vasculares combinadas.
- Según las características hemodinámicas:
 - Malformaciones vasculares de bajo flujo.
 - Malformaciones vasculares de alto flujo.

Clasificación clínica (en función del vaso dominante)

- Malformaciones vasculares simples:
 - Capilares.
 - Venosas.
 - Linfáticas.
 - Arteriovenosas.
- Malformaciones vasculares combinadas:
 - Capilar-venosa.
 - Capilar-linfática.
 - Capilar-arteriovenosa.
 - Linfática-venosa.
 - Capilar-linfática-venosa.
 - Capilar-linfática-arteriovenosa.
 - Capilar-venosa-arteriovenosa.
 - Capilar-linfática-venosa-arteriovenosa.

Clasificación radiológica (según las características hemodinámicas)

- Malformaciones vasculares de bajo flujo:
 - Malformaciones capilares.
 - Malformaciones venosas.
 - Malformaciones linfáticas.
- Malformaciones vasculares de alto flujo:
 - Malformaciones arteriovenosas.
 - Fístulas arteriovenosas.

Malformaciones capilares

- Es la malformación vascular cutánea más frecuente.
- Presentación clínica:
 - Lesión vascular única y aislada.
 - Combinada con otras malformaciones (capilar-linfática, capilar-venosa...).
 - Formando parte de síndromes complejos (Sturge-Weber, Klippel-Trénaunay, Proteus...).
- Incluyen las siguientes lesiones:
 - Mancha salmón o *nevus simplex*.
 - Mancha en vino de Oporto o *nevus flammeus*.
 - Malformación capilar reticulada.
 - *Cutis marmorata* telangiectásica congénita.
 - Telangectasias.

Mancha salmón (nevus simplex)

- Frecuencia: es la malformación capilar congénita más frecuente.
- Color: rosado tenue.
- Bordes: irregulares.
- Características:
 - Más llamativa con el llanto.
 - Desaparece a la digitopresión.
- Localización:
 - Línea media facial: frente, glabella, punta nariz y surco nasolabial.
 - Párpados.
 - Occipucio, nuca.
 - Zona lumbosacra.
- Tratamiento: no precisa, la mayoría desaparecen entre 1-3 años.



Beso del ángel



Picotazo de la cigüeña

Mancha en vino de Oporto (*nevus flammeus*)

- Frecuencia : malformación capilar congénita frecuente.
- Color: rojo.
- Bordes: geográficos.
- Características:
 - Crece proporcionalmente al niño.
 - Se oscurece y engruesa con el tiempo.
 - Riesgo de asociación a síndromes.
- Localización:
 - Cabeza: S2, S3 y S1 (por orden de frecuencia).
 - Cuello.
- Tratamiento: laser de colorante pulsado, de CO2 o Nd:YAG.



Cutis marmorata telangiectásica congénita

- Frecuencia : malformación capilar congénita poco frecuente.
- Color: eritematovioláceo.
- Aspecto reticulado.
- Características:
 - Más llamativo con el llanto, frío y ejercicio
 - El 50% asocian anomalías congénitas (oculares, neurológicas...).
- Presentación:
 - Forma localizada: extremidades, tronco, cara, cuero cabelludo.
 - Forma generalizada.
- Tratamiento: no precisa, aclaramiento progresivo.



Síndromes asociados a malformaciones capilares

- Síndrome de Sturge-Weber: malformación capilar facial:
 - Mancha en vino de Oporto en frente y maxilar superior.
 - Malformación vascular leptomeníngea.
 - Responsable de convulsiones, epilepsia...
 - Alteraciones oculares: glaucoma, buftalmos, aumento de vascularización...



Síndromes asociados a malformaciones capilares

- Síndrome Klippel- Trénaunay: malformación vascular simple o combinada en miembros inferiores, acompañada de:
 - Hipertrofia esquelética.
 - Aumento de tejidos blandos.



Síndromes asociados a malformaciones capilares

- Síndrome Proteus: malformación vascular: mancha en vino de Oporto, malformación linfática...
 - Alteraciones esqueléticas: macrocefalia, macrodactilia.
 - Alteraciones de tejidos blandos: gigantismo de manos y pies.



Malformaciones venosas

- Lesiones congénitas de crecimiento lento, presentación clínica, tamaño y localización muy variable:
 - Masa blanda no pulsátil compresible a la palpación.
 - Se presenta en los primeros meses o años de vida.
 - Crece paralelamente al desarrollo del paciente.
 - Nunca desaparece espontáneamente, puede crecer en la pubertad.
 - Se vacía con la elevación y masaje del área afectada.
 - Coloración azulada (MV superficiales), color de piel normal (profundas).
 - Pueden ser dolorosas a la palpación (por la inflamación, coágulos o calcificaciones).
 - Flebolitos: trombos calcificados, característicos de las MV.
 - Localización: cervicofacial (orofaringe , lengua...) y extremidades.

Malformaciones venosas

- Diagnóstico diferencial: hemangiomas profundos, malformaciones linfáticas y otros tumores.
- Diagnóstico:
 - Clínico en MV superficiales y de pequeño tamaño.
 - Técnicas de imagen en otro tipo de lesiones:
 - ✓ Ecografía Doppler: de elección
 - ✓ Rx simple: puede mostrar flebolitos
 - ✓ TC: no está indicada
 - ✓ RMN: valora extensión, afectación de tejidos
 - ✓ Flebografía: si se requiere tratamiento esclerosante.



Malformaciones venosas

Tratamiento: según tamaño, localización y extensión.

- Lesiones de pequeño tamaño y asintomáticas: tratamiento conservador.
- Afectación de miembros inferiores: medias de compresión.
- Lesiones más complejas, por equipos multidisciplinares:
 - Láser.
 - Escleroterapia.
 - Cirugía...

Malformaciones linfáticas

- Malformación linfática macroquística.
- Malformación linfática microquística.
- Mixtas o combinadas.

Malformación linfática macroquística

- Presentación clínica:
 - Masa de gran tamaño indolora, blanda, no pulsátil.
 - Aspecto traslúcido bajo piel normal o azulada.
- Localización: cervicofacial, axilar o pared torácica.
- Diagnóstico:
 - Técnicas de imagen: ecografía, TC o RM.
 - Punción directa de la lesión y análisis de líquido aspirado.
- Tratamiento multidisciplinar según tamaño, localización y extensión:
 - Drogas antiangiogénicas (rapamicina o sirolimus).
 - Tratamiento percutáneo con agentes esclerosantes.
 - Cirugía.



Malformación linfática microquística

- Presentación clínica:
 - Placas con múltiples vesículas, “aspecto huevo de rana”.
 - Lesiones mal definidas.
- Localización: cara y mucosa oral.
- Diagnóstico:
- Técnicas de imagen: ecografía, TC o RM.
- No suele ser posible la punción directa de la lesión.
- Tratamiento multidisciplinar según tamaño, localización y extensión: láser de CO₂ en lesiones superficiales microquísticas de la cavidad oral.



Malformaciones arteriovenosas

- Malformaciones vasculares cutáneas menos frecuentes.
- Más graves por ser potencialmente más agresivas.
- Presentación clínica:
 - El 40-60% se detectan en período neonatal.
 - MAV superficial: masa pulsátil, firme, caliente, roja a veces dolorosa con frémito palpable.
 - Lesión vascular localizada o difusa.
 - No se vacían al presionar sobre ellas (las diferencia de las MV).
 - Las lesiones más agresivas pueden presentar ulceración o sangrado, comprometiendo la vida del paciente.
 - Localización más frecuente: intracraneal, cuello, pabellón auricular y frente.



Malformaciones arteriovenosas

- Clasificación clínico-biológica (basada en la gravedad clínica):
 - Estadio 1 (quiescente, latente): lesión macular o poco infiltrada, roja, caliente, generalmente asintomática, que simula una MVO o un hemangioma involutivo. Las lesiones pueden permanecer estables por largos períodos.
 - Estadio 2 (expansión): lesión pulsátil, caliente al tacto, ocasionalmente dolorosa con venas de drenaje dilatadas. El estudio ecográfico confirma fácilmente la presencia de fístulas AV.
 - Estadio 3 (destrucción): a los signos y síntomas anteriores, se añaden fenómenos necróticos, ulcerativos y hemorrágicos, con dolor continuo y en ocasiones lesiones osteolíticas.
 - Estadio 4 (descompensación): combinación de los síntomas clínicos de los estadios 2 y 3 con insuficiencia cardiaca, infecciones rebeldes al tratamiento e isquemia periférica.

Malformaciones arteriovenosas

- Diagnóstico diferencial: MVO.
- Diagnóstico: técnicas de imagen.
 - Ecografía Doppler: vasos con flujo arterial alto.
 - RM: valora la anatomía vascular.
 - Arteriografía: paso previo al tratamiento endovascular.
- Tratamiento multidisciplinar según tamaño, localización y extensión, de elección:
 - Embolización vascular.
 - Cirugía.

Diagnóstico malformaciones vasculares

- El diagnóstico inicial de las malformaciones vasculares es clínico:
 - Historia clínica: inicio, evolución de la lesión...
 - Exploración física: localización, color, bordes, características...
- Se confirmará la sospecha clínica con técnicas de imagen:
 - Ecografía y ecografía Doppler.
 - TC.
 - RMN.
 - Angiografía.
 - Nuevas técnicas: angio-TC, angio-RM...

Tratamiento de las malformaciones vasculares

- Tratamiento realizado por equipos multidisciplinares según el tipo de malformación vascular, localización, tamaño, presencia de complicaciones...
 - Laser de colorante pulsado, de CO₂ o Nd:YAG.
 - Escleroterapia.
 - Embolización.
 - Cirugía.
 - Atención psicológica en pacientes y sus familias, por el impacto psicológico que causan las malformaciones vasculares más importantes.

Manejo multidisciplinar y papel del pediatra de Atención Primaria

- El PAP está en una posición privilegiada para sospechar estas lesiones.
- Las malformaciones vasculares, a excepción de las malformaciones capilares, son entidades poco frecuentes que se presentan en periodo neonatal, primeros meses o años de vida.
- Son poco frecuentes pero en ocasiones de manejo muy complejo.
- Los mejores resultados se obtienen cuando el manejo, control y seguimiento es multidisciplinar, llevado a cabo por dermatólogos, pediatras, cirujanos generales, cirujanos plásticos, radiólogos, oftalmólogos, hematólogos...
- Estos equipos indican los estudios de imagen necesarios
- Deciden los tratamientos oportunos, tras el estudio individualizado de cada paciente.