



Anomalías vasculares superficiales: malformaciones vasculares

M. Barreau, A. Domp martin

Las malformaciones vasculares son anomalías congénitas del desarrollo de los vasos. Pueden producir sobre todo molestias estéticas, dolor, exudación o hemorragia, deformaciones e incluso insuficiencia cardíaca en casos raros. Existen diferentes formas de malformaciones: localizadas o sistematizadas o diseminadas en varios sectores corporales. Afectan principalmente a un tipo de vaso (capilar, vena, arteria o linfático), pero también pueden ser complejas y combinadas, puramente vasculares o asociadas a otras anomalías. La exploración física recoge ítems fundamentales que permiten sospechar el diagnóstico en la mayoría de los casos: color, aspecto, tamaño, distribución, localización, palpación, temperatura local, dolor y, por último, auscultación. La ecografía Doppler permite diferenciar dos grandes grupos: las malformaciones de alto y de bajo flujo. La mayoría de ellas son esporádicas, pero algunas se transmiten genéticamente. La clasificación clinicorradiológica e histopatológica de la International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) es indispensable para el diagnóstico y el tratamiento de estos pacientes. Esta clasificación ha permitido aislar fenotipos cuya pertinencia han confirmado los descubrimientos genéticos. Se continúa investigando para descubrir el soporte genético de cuadros todavía no etiquetados.

© 2017 Elsevier Masson SAS. Todos los derechos reservados.

Palabras clave: Malformación vascular; Síndrome; Ecografía Doppler; Escleroterapia; Láser; Antiangiogénico

Plan

■ Introducción	1
■ Malformaciones de flujo elevado	1
Malformaciones arteriovenosas	1
■ Malformaciones de flujo bajo	3
Malformaciones venosas	3
Malformaciones capilares	5
Malformaciones linfáticas	7
■ Malformaciones combinadas	8
■ Conclusión	8

■ Introducción

Las malformaciones vasculares son anomalías del desarrollo de los vasos durante la vida intrauterina. Estas malformaciones congénitas afectan a alrededor del 0,3-0,5% de la población [1]. A veces, se descubren más tarde, porque evolucionan a lo largo de la vida, bajo la acción de diversos factores (modificaciones hormonales, traumatismo, etc.). La mayoría de ellas son esporádicas, pero algunas se transmiten genéticamente [2]. Las malformaciones vasculares pueden ser localizadas o sistematizadas en un segmento del cuerpo o estar diseminadas por varios

sectores corporales. Afectan principalmente a un tipo de vaso (capilar, vena, arteria o linfático), pero también pueden ser complejas y combinadas, puramente vasculares o asociadas a otras anomalías. La clasificación clinicorradiológica e histopatológica de la International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) es indispensable para el diagnóstico y el tratamiento de estos pacientes [3,4]. La exploración física recoge parámetros fundamentales que permiten sospechar el diagnóstico en la mayoría de los casos (**Cuadro 1**): color (azul, rosa, rojo, violeta), aspecto (plano, sobrelevado, vesiculoso, hiperqueratósico), tamaño, distribución (uni o multifocal), localización, palpación (firme, compresible, presencia de un frémito, variación en función de la posición proclive o declive), temperatura local (caliente o normal), dolor y, por último, auscultación (soplo).

■ Malformaciones de flujo elevado

Malformaciones arteriovenosas

Las malformaciones de flujo elevado están esencialmente representadas por las malformaciones arteriovenosas (MAV) y, más raramente, por las fístulas arteriovenosas (FAV). Las primeras son lesiones vasculares de flujo rápido

Cuadro 1.

Exploración física de las malformaciones vasculares.

	Malformación arteriovenosa	Malformación venosa	Malformación capilar	Malformación linfática
Color	Rosa-rojo	Azul-violeta MGV roja y después negra-azul	Rosa, rojo a violeta	Piel normal
Aspecto	Plano, sobreelevado	Plano, sobreelevado	Plano, hiperqueratósico	Quiste renitente, placa vesiculosa
Temperatura	Caliente	Normal	Normal	Normal
Palpación	Frémito	Compresible MGV firme, dolorosa	Normal	Firme, no compresible
Auscultación	Soplo	Ausencia de soplo	Ausencia de soplo	Ausencia de soplo

MGV: malformación glomovenosa.

Cuadro 2.

Clasificación de Schöbinger.

Estadio 1 Quiescencia	Estadio 2 Expansión	Estadio 3 Destrucción	Estadio 4 Descompensación
Piel rosada-roja Palpación: calor local aumentado, latido, frémito Doppler: hipervascularización Cortocircuitos arteriovenosos incipientes	Más extensión, deformación de los tegumentos Venas de drenaje aparentes Soplo a la auscultación	Más necrosis, ulceraciones, hemorragias Dolor	Más signos de insuficiencia cardíaca

compuestas por vasos dismórficos unidos en el seno de un «nido» sin capilares intermediarios. El nido es un amasijo de arteriolas nutricias y vénulas de drenaje directamente conectadas entre sí, que forman cortocircuitos múltiples. La fistula, de origen traumático, es más simple que el nido, con un cortocircuito directo arteria-vena [5]. Las MAV se desarrollan precozmente durante la vida fetal, pero sólo el 50% de ellas se identifican al nacer: las otras se manifiestan más tarde, después de un traumatismo o durante la pubertad [5]. Su localización preferente es la región de la cabeza y el cuello en el 70% de los casos [6].

Los elementos clínicos a favor de una malformación vascular de flujo rápido son: color rosa-rojo fluctuante (o rubor cutáneo), aumento del calor cutáneo local, frémito palpable y soplo a la auscultación (Cuadro 1). La clasificación de Schöbinger (Cuadro 2) ha permitido describir cuatro estadios (quiescencia del nacimiento generalmente en la adolescencia, expansión, destrucción y, después, insuficiencia cardíaca).

Las MAV pueden sufrir accesos evolutivos durante la pubertad, a lo largo de un tratamiento hormonal, un embarazo, un traumatismo local o en caso de un tratamiento incompleto (escisión parcial, embolización incompleta o tratamiento con láser) [6]. Histológicamente, las MAV están formadas por arterias distendidas y venas que tienen una musculatura engrosada. La etiopatogenia de la mayoría de las MAV es desconocida. Casi todas aparecen de forma esporádica [1]. Sin embargo, se ha identificado una predisposición genética cuando forman parte de dos enfermedades: malformación capilar-malformación arteriovenosa (MC-MAV), telangiectasias hereditarias hemorrágicas (THH) o enfermedad de Rendu-Osler-Weber.

El diagnóstico de malformación arteriovenosa es, de entrada, clínico; la ecografía Doppler y la angiografía magnética (angio-RM) son exámenes necesarios para confirmar el diagnóstico, evaluar la extensión e identificar los vasos afectados. Esta anomalía de flujo elevado no produce fenómenos de trombosis en el seno de la malformación. La determinación de los dímeros D y el estudio de la coagulación son pues normales en estos pacientes [7].

El diagnóstico diferencial de las MAV se plantea en el nacimiento con un hemangioma congénito, un fibrosarcoma congénito u otro tumor maligno. Cuando la lesión crece rápidamente después del nacimiento, el diagnóstico de hemangioma infantil también puede sospecharse. La ecografía Doppler del hemangioma muestra flujos rápidos

que a menudo se confunden con una MAV. En algunas localizaciones, puede plantearse el diagnóstico de lupus timidus o de sarcoidosis de la nariz. En la práctica, el análisis semiológico riguroso de la lesión permite descartar estos diagnósticos.

Las malformaciones de flujo elevado son anomalías vasculares peligrosas que se agravan con el tiempo y dan lugar a destrucciones locales, con un riesgo de hemorragia que puede ser mortal. Es indispensable un tratamiento y un seguimiento regular por un equipo interdisciplinario especializado para detectar y tratar a los pacientes. El tratamiento de las MAV requiere una obstrucción de las arterias aferentes por embolización, seguida de una exéresis quirúrgica completa del nido. La embolización o la punción directa del nido deben neutralizar completamente el epicentro de la malformación para evitar la captación de colaterales y la reproducción evolutiva de la malformación. La exéresis de una MAV en estadio 1 se discute en función de las posibilidades de exéresis completa y, en la mayoría de los casos, se propone de entrada la abstención terapéutica y la prevención de la progresión. Las malformaciones de flujo elevado no accesibles a la embolización y a la cirugía pueden beneficiarse de otros tratamientos en curso de evaluación: antiangiogénicos como los inhibidores de la diana de rapamicina en células de mamífero (mTOR) (rapamicina) o la talidomida y, en algunos centros, la fototerapia dinámica intersticial [8-10].

Síndromes con malformaciones arteriovenosas

Malformación vascular congénita unilateral retinocefálica o síndrome de Bonnet Dechaume y Blanc o síndrome de Wyburn-Mason

La etiopatogenia de este síndrome es desconocida. Asocia una MAV facial, oculoorbitaria y cerebral presente desde el nacimiento, que se agrava con los años y, a veces, con motivo de traumatismos. Los pacientes pueden presentar síntomas neurológicos (cefalea, epilepsia, etc.) u oculares [11].

Síndrome de Parkes-Weber (Fig. 1)

Se define por la hipertrofia de una extremidad debida a la presencia de una MAV y conduce progresivamente a un gigantismo monomélico. Pueden aparecer lesiones cutáneas del tipo de seudósíndrome de Kaposi en la adolescencia y, después, en un estadio más evolucionado,

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8712532>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8712532>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)