



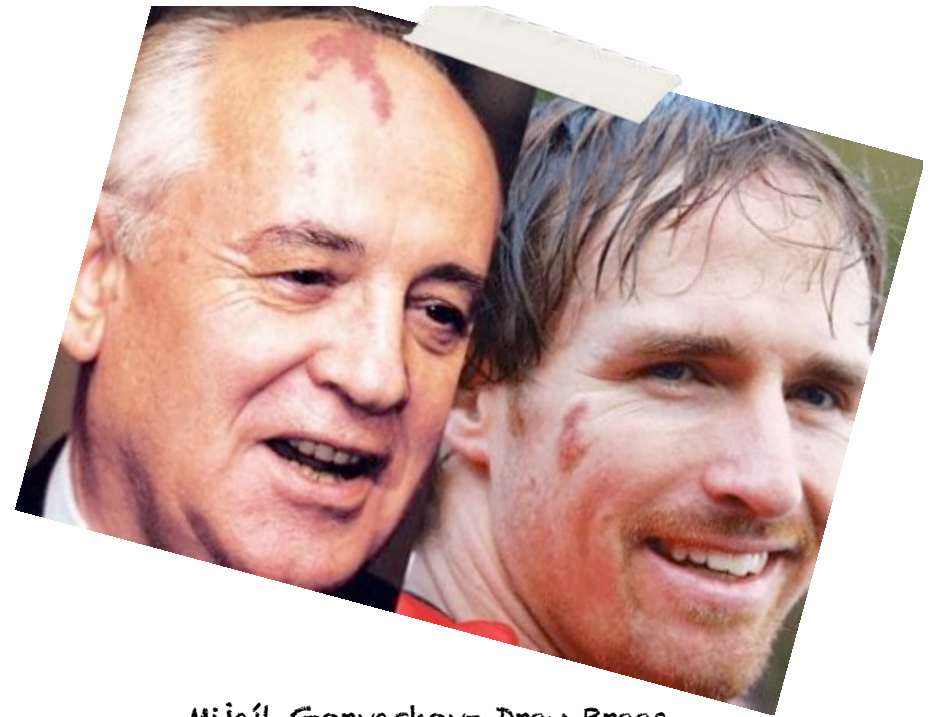
ANOMALÍAS VASCULARES del área Maxilofacial

IMPORTANCIA DEL TEMA PARA EL CIRUJANO MAXILOFACIAL

- Las anomalías vasculares son procesos frecuentes que se localizan en más del 50% de los casos en cabeza y cuello.
- Confusión terminológica que lleva a diagnósticos erróneos y tratamientos inadecuados.
- Es fundamental que estemos familiarizados con el manejo de estas anomalías.



Infanta Leonor



Mijaíl Gorbachov- Drew Brees



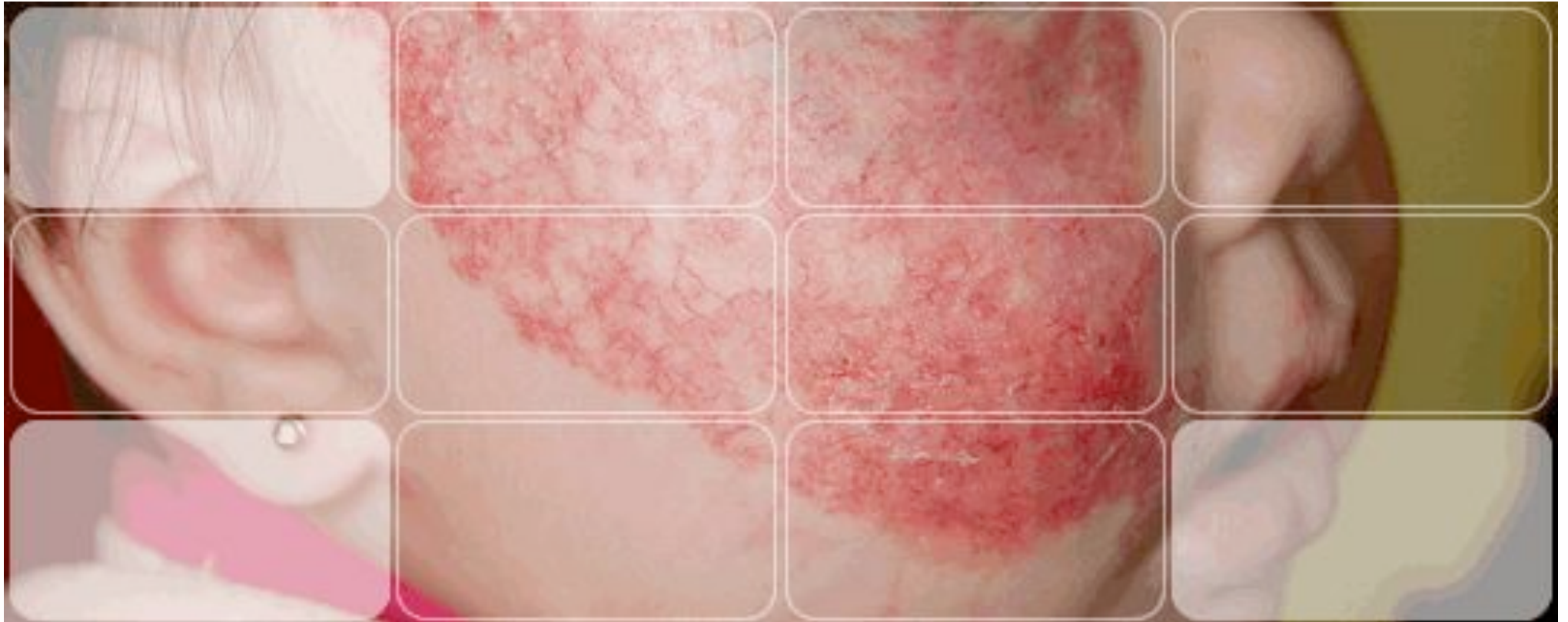
Mariano Barbacid



Rey James II de Escocia, "Fiery Face"

Nevus vascular cutáneo...

Angiomas...



ANTOJOS...



1982

Hemangiomas and Vascular Malformations in Infants and Children: A Classification Based on Endothelial Characteristics

John B. Mulliken, M.D., and Julie Glowacki, Ph.D.

Boston, Mass.

... Those difficulties which have hitherto amused philosophers, and blocked up the way to knowledge, are entirely owing to ourselves. That we have first raised a dust and then complain we cannot see.

George Berkeley (1685-1753)¹

Tumores

Malformaciones

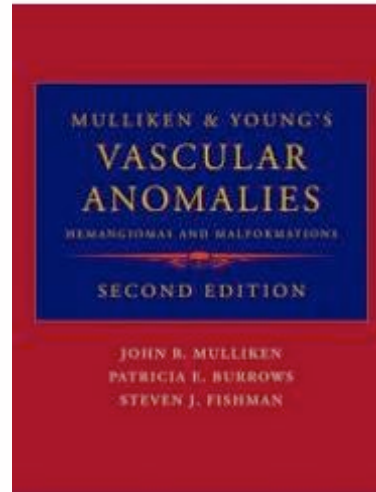
1992

International Society for the Study of Vascular Anomalies
(ISSVA), 1992. Budapest



1996

Dr. John Mulliken (Boston, USA) & Mr Anthony Young (London, UK)



Tumores	
Hemangiomas	Superficiales (hemangiomas capilares o en fresa) Profundos (hemangiomas cavernosos) Mixtos
Otros	Hemangioendoteliooma kaposiforme Angioma en penacho Hemangiopericitoma Spindle-cell hemangioendoteliooma Glomangiomas Granuloma piogénico Sarcoma de Kaposi Angiosarcoma
Malformaciones vasculares	
Simplees	Capilares (C) (mancha en vino de Oporto, nevus flammeus) Venosas (V) Linfáticas (L) (linfangioma, higroma quístico) Arteriales (A)
Combinadas	Fistula arterio-venosa (AVF) Malformación arterio-venosa (AVM) CLVM (incluye la mayor parte de los síndromes de Klippel-Trenaunay) CVM (incluye algunos casos de síndromes de Klippel-Trenaunay) LVM CAVM CLAVM

ISSVA: International Society for the Study of Vascular Anomalies.

Vigente actualmente con mínimos cambios.

I Samsung International Symposium for Congenital Vascular Malformations de Seúl:

Abordaje multidisciplinar



Problemas con
La nomenclatura
CONFUSIÓN
TERMINOLÓGICA

Evaluation of Terminology for Vascular Anomalies in Current Literature

Aladdin H. Hassanein, M.D.
John B. Mulliken, M.D.
Steven J. Fishman, M.D.
Arin K. Greene, M.D.,
M.M.Sc.

Boston, Mass.

Background: A binary classification of vascular anomalies was approved 14 years ago by the International Society for the Study of Vascular Anomalies. The purpose of this study was to determine whether the International Society for the Study of Vascular Anomalies system is being used to categorize anomalies, and whether incorrect nomenclature affects patient care.

Methods: The PubMed database was searched for English language publications with the term "hemangioma" in the title/abstract during 2009. Outcome variables were (1) whether accepted nomenclature was used to describe the vascular anomaly and (2) whether or not patients received incorrect treatment. Predictive variables for terminological accuracy were patient age, location of the anomaly, and the primary author's medical specialty.

Results: "Hemangioma" was used incorrectly in 71.3 percent (228 of 320) of publications. Patients whose lesions were mislabeled were more likely to receive improper treatment (20.6 percent) compared with subjects whose lesions were designated using International Society for the Study of Vascular Anomalies terminology (0.0 percent) ($p = 0.001$). The patients were younger in articles that properly identified hemangioma (4.1 months) compared with articles that used hemangioma to describe another anomaly (36.1 years) ($p < 0.0001$). Publications focused on integument/soft-tissue lesions were more accurate (57.4 percent) than those in other anatomical areas (86.3 percent) ($p < 0.0001$). The erroneous use of hemangioma was independent of the authors' discipline: pediatrics (60.0 percent), internal medicine (61.4 percent), surgery (68.9 percent), and obstetrics/gynecology (70.0 percent) ($p = 0.68$).

Conclusions: Hemangioma continues to be commonly misused to describe any type of vascular anomaly, and terminological imprecision is prevalent among both medical and surgical fields. Inaccurate designation of the vascular anomaly is associated with an increased risk of erroneous management. (*Plast. Reconstr. Surg.* 127: 347, 2011.)



CLASIFICACION

**DISTINTO
MANEJO**

Bajo flujo

Alto flujo

TUMORES VASCULARES:

- Hemangiomas infantiles
- Angiomas congénitos (RICH y NICH)
- Hemangioendotelioma Kaposiforme
- Hemangiendotelioma epiteloide
- Angioblastoma o Angioma en penachos
- Hemangioma lobular capilar (Granuloma piógeno)

MALFORMACIONES VASCULARES:

- Malformación capilar (mancha en vino de Oporto, mancha salmón)
- Malformación venosa
- Malformación linfática (linfangioma, higroma quístico)
- Malformación arterio-venosa
- Malformación arterio-venosa en extremidades (*Sd. de Parkes-Weber*)
- Malformación capilar-linfática-venosa (*Sd. de Klippel-Trenaunay*)
- Cutis marmorata telangiectásico congénito
- Malformación glomuvenosa (glomangiomas y glomangiomatosis)



1

Proliferación de células endoteliales

Tumores vasculares (hemangiomas)

1. Tumores vasculares



- HEMANGIOMAS INFANTILES (HI).
- H. CONGÉNITO RÁPIDAMENTE INVOLUTIVO (RICH).
- H. CONGÉNITO NO INVOLUTIVO (NICH).
- HEMANGIOENDOTELIOMA KAPOSIFORME (KHE).
- ANGIOBLASTOMA O ANGIOMA EN PENACHO (TUFTED).
- HEMANGIOENDOTELIOMA EPITELOIDE.
- H. LOBULAR CAPILAR (GRANULOMA PIÓGENO).

Hemangioma infantil

- * Tumor benigno más frecuente en la infancia.
- * Alta prevalencia: 10% de RN (23% PT).
- * Raza blanca.
- * 1,5-3,5:1 (Sexo femenino).
- * Cabeza y cuello (60%)> tronco (25%)> extremidades (15%).
- * 80% únicos/ 20% múltiples (>5 descartar afectación interna).
- * Frecuente en hermanos aunque la mayoría son esporádicos.
- * APARICIÓN Y CRECIMIENTO POSTNATAL (2 semanas).
- * Proliferan durante los primeros meses y luego involucionan.
- * Afectan solo piel. Raramente causan afectación esquelética.

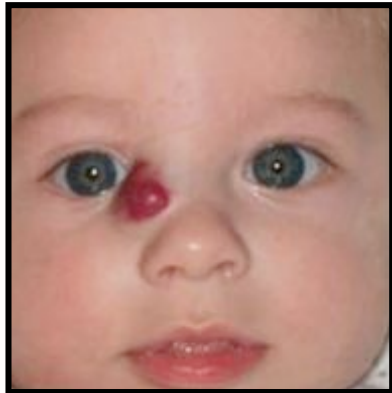


EXCLUSIVO DE LA
INFANCIA. NO
EXISTEN EN LA
VIDA ADULTA.

Evolución típica...

NO ESTÁN PRESENTES AL NACIMIENTO

30-50% lesiones precursoras

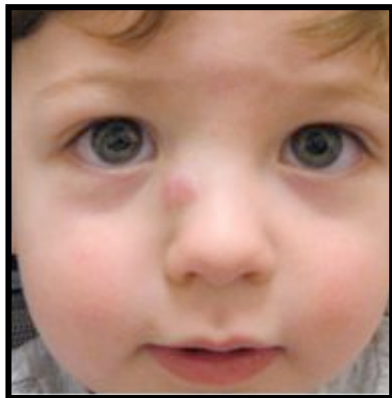


FASE PROLIFERATIVA

rápida

5- 8 meses

COMPLICACIONES



FASE INVOLUTIVA

Lenta

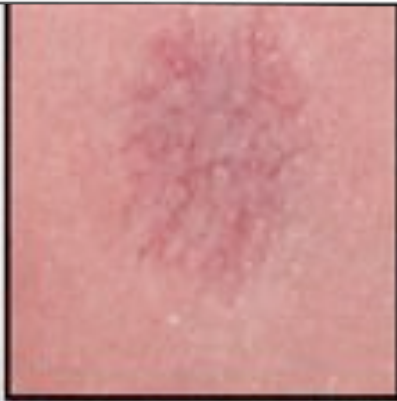
7- 10 años

A los 5 años desaparece 50%,
70% a los 7 años, 90% a los 9 años.

EXCEPCIONES

- H.de gran tamaño.
- Profundos.
- Región parotídea.
- H.abortivos





**Hemangioma
infantil
apenas
notable al
nacer.**



**Fase proliferativa y
fase involutiva
meses / años después.**

CLASIFICACIÓN HI

PROFUNDIDAD

SUPERFICIALES (62%)

- **Color rojo vivo**
 - ▶ “H. capilares” o “en fresa”.
 - ▶ Dermis superficial.
 - ▶ Blandos, lobulados, rojos intensos o violáceos.
 - ▶ Bien delimitados. Capilares superficiales que protruyen.



CLASIFICACIÓN HI

PROFUNDIDAD

PROFUNDOS (15%)

- Color azulado
- ▶ “H. cavernosos”.
- ▶ Dermis profunda e hipodermis.
- ▶ Más duros al tacto. Placas, nódulos o tumores eritemato-azulados (o color normal).
- ▶ Mal delimitados. Superficie irregular.



CLASIFICACIÓN HI

PROFUNDIDAD

MIXTOS O
COMPUESTOS (22%)

▶ “H. tuberosos.

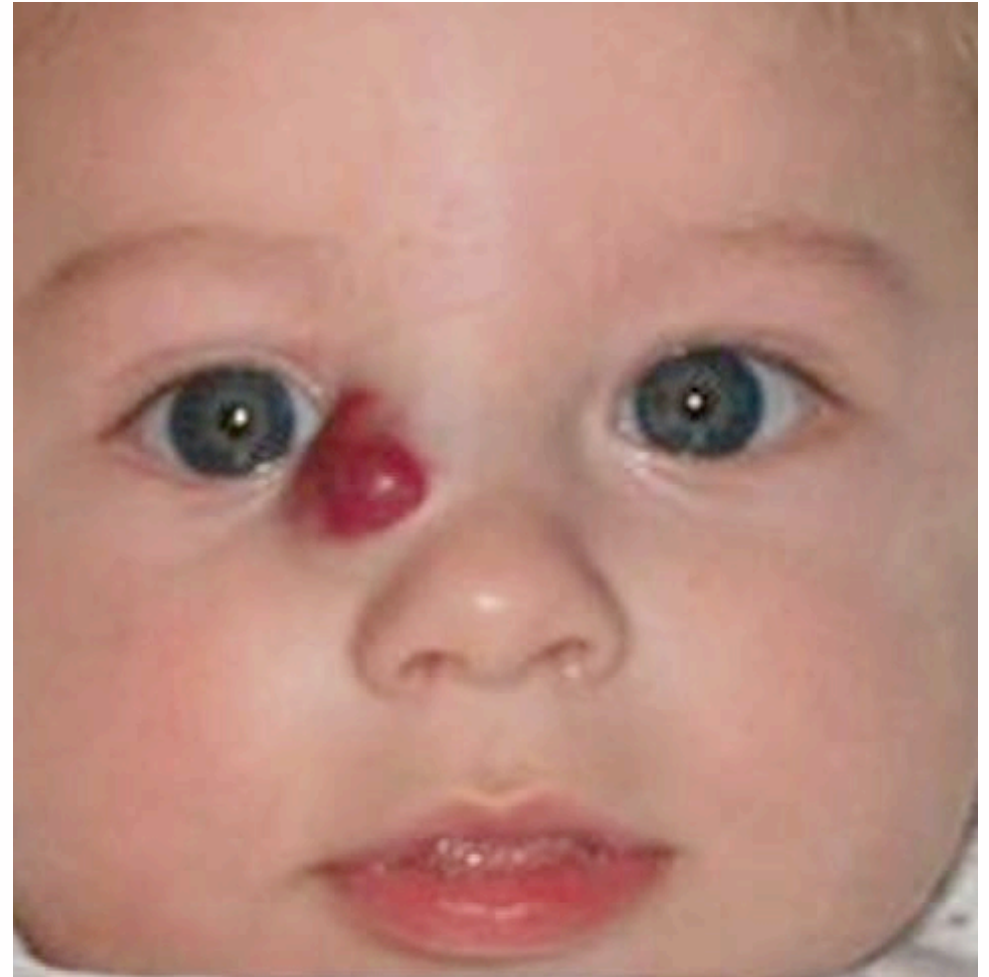


CLASIFICACIÓN HI

DISTRIBUCIÓN

FOCALES o LOCALIZADOS

- ▶ Los más frecuentes.
- ▶ Lesión única.
- ▶ Redondeados. Nódulos o placas, generalmente pequeños y asintomáticos.



CLASIFICACIÓN HI

DISTRIBUCIÓN

SEGMENTARIOS

- ▶ Distribución metamérica siguiendo ramas del TG.
- ▶ Más grandes.
- ▶ Más asociaciones a **Síndromes Malformativos (PHACE)**.





Asociación con Síndromes... PHACE(s).

- Malformaciones en fosa posterior (P)
- **Hemangiomas segmentarios cérvico-faciales (H)**
- Anormalidades arteriales y coartación de Aorta (A)
- Defectos cardíacos (C)
- Anormalidades oculares (E)
- Defectos esternales (S)



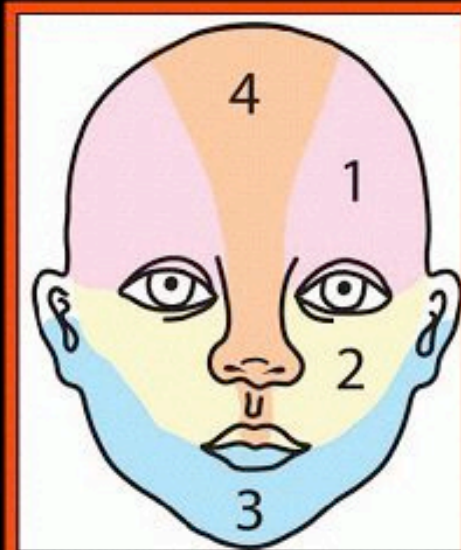
Incidencia 1:1000 neonatos
8-9: 1 Niñas
Espectro amplio.

Sospechar en niñas con hemangiomas segmentarios a nivel facial (30%) !!

Estudio cardiológico, neuroimagen con **RMN**,
angiografía, ECG, examen oftalmológico...



SEGMENTOS 1) Fronto temporal ,2) maxilar, 3) mandibular 4) frontonasal.



H. segmentario cérvico-facial + I anomalía extracutánea.

CLASIFICACIÓN HI

- ▶ > 5.
- ▶ Descartar afectación visceral.

- H. benigna (solo cutánea).
- Hemangiomatosis neonatal difusa:
≥5 hemangiomas cutáneos.
Riesgo de asociación a hemangiomas hepáticos, digestivos o cerebrales, con hepatomegalia, insuficiencia cardíaca y anemia, con mal pronóstico.
ECO, RM.

DISTRIBUCIÓN

MULTIFOCAL



COMPLICACIONES

POR EL PROPIO HEMANGIOMA...

- **Ulceración**, infección y dolor (15%): periorificial (labios). Segmentarios.
- Sangrado: leve- moderado,
- Insuficiencia cardíaca: HI de gran tamaño.
- Anemia.
- **Secuelas estéticas**: 20- 40% cambios cutáneos residuales (telangiectasias y tejido fibroadiposo).

4º mes de vida



COMPLICACIONES

POR LA LOCALIZACIÓN...GRAVEDAD



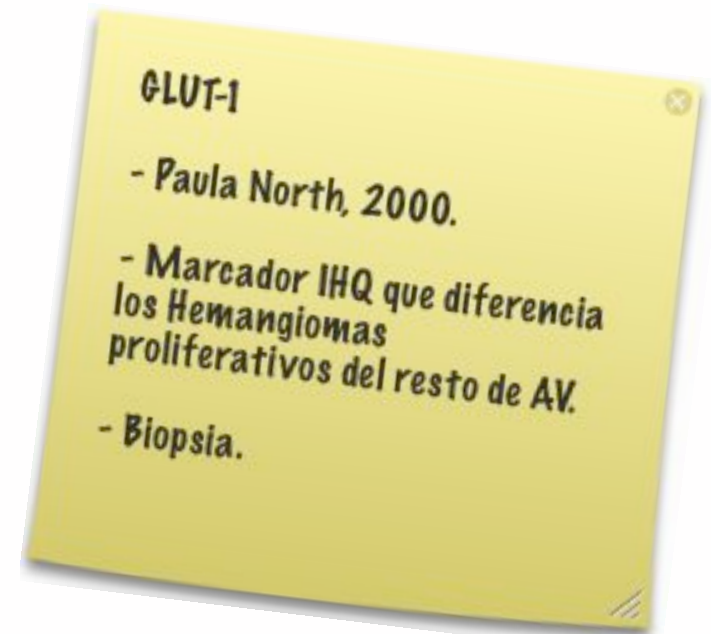
- H. periorbitarios: compromiso visual (tratamiento precoz!!)
- H. vía aérea superior (“zona de la barba”).
- H. periauricular y parotídeo.
- Daño psicológico para la familia y el afectado (imagen facial a los 2,5- 3 años).



Hemangioma infantil

DIAGNÓSTICO

- ✓ Historia clínica y exploración.
- ✓ Los profundos pueden generar dudas!
- ✓ Eco- doppler. DE ELECCIÓN.
- ✓ Angio- TAC. Sedación.
- ✓ Angio- RMN. Sedación. Descartar otras anomalías.
- ✓ Estudio histológico: GLUT- 1.



Hemangioma infantil

MANEJO

- ✓ Actitud EXPECTANTE!! "WAIT AND SEE" en asintomáticos.
- ✓ La mayoría no necesita tratamiento, solo seguimiento.
- ✓ 10- 20% requieren atención: tratamiento individualizado y multidisciplinar.



Hemangioma infantil

MANEJO

INDICACIONES DE TRATAMIENTO

- ✓ Gran tamaño.
- ✓ Rápido crecimiento.
- ✓ Afectan la visión o riesgo de hacerlo.
- ✓ Compromiso vital de vía aérea.
- ✓ Ulcerados.
- ✓ Evitar secuelas estéticas.



Manejo de los HI

Tratamiento
médico

Laserterapia

Cirugía

PROPRANOLOL

¡Tratamiento novedoso!

Ha revolucionado el manejo de los HI.
Están desplazando a los Corticoides orales.
Pocos efectos secundarios.

Efectos:

- *VASOCONSTRICTOR
- *ANGIOGÉNESIS
- *APOPTOSIS

TRATAMIENTO DE
ELECCIÓN EN LA
MAYORÍA DE CENTROS



Manejo de los HI

Tratamiento
médico

Laserterapia

Cirugía

PROPRANOLOL

SU USO NO ESTÁ APROBADO POR LA FDA.
NUMEROSOS ESTUDIOS APOYAN SU
INTRODUCCIÓN COMO
FÁRMACO DE 1ª ELECCIÓN.

EXPLICAR A LOS PADRES, FIRMA CI.

Pocos efectos secundarios
(alteraciones del sueño, hipoglucemia, hipotermia,
bradicardia, hipotensión, diarrea, frialdad...).
EVALUACIÓN PREVIA cardiólogo (ECG, TA, FREC)

USO
COMPASIVO

Manejo de los HI

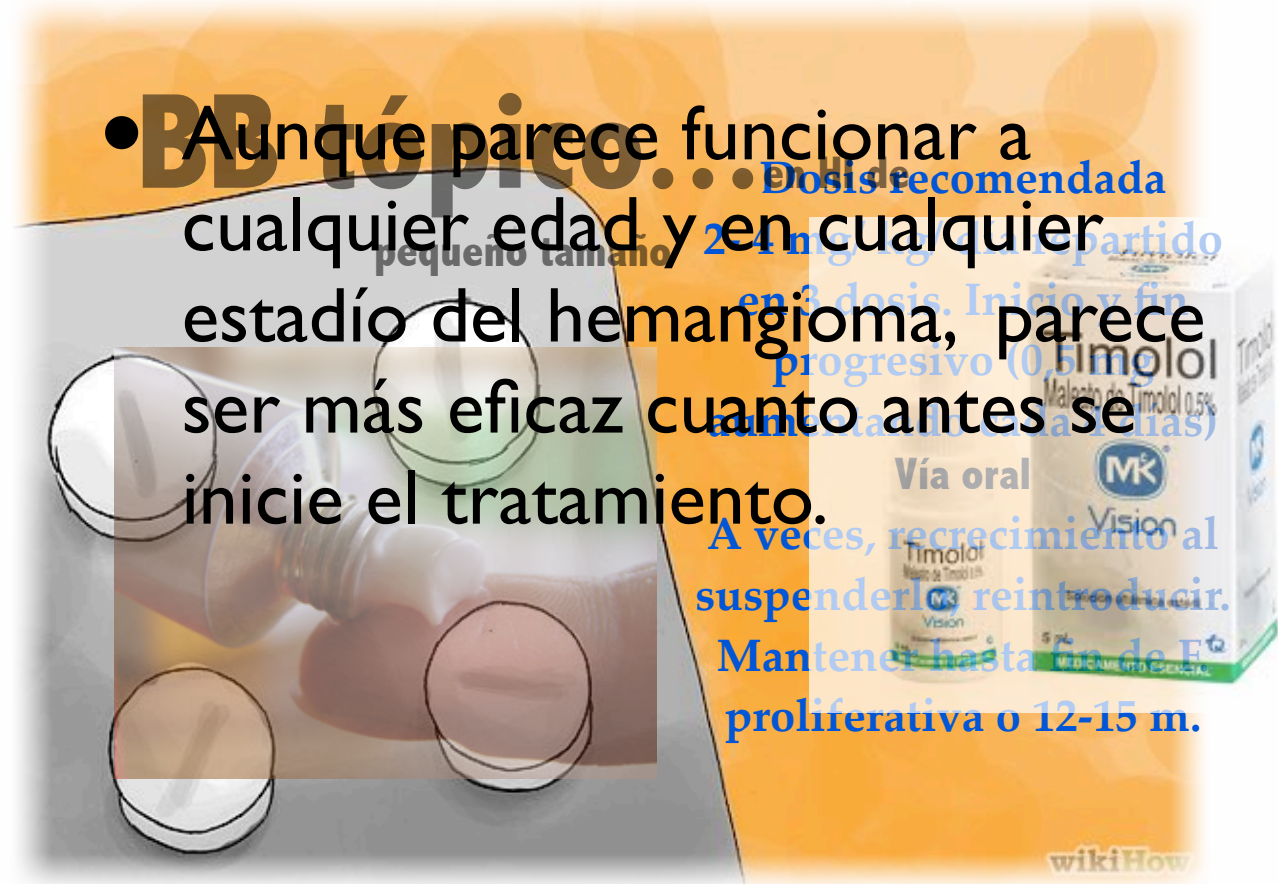
Tratamiento
médico

Laserterapia

Cirugía

PROPRANOLOL

- Aunque parece funcionar a cualquier edad y en cualquier estadio del hemangioma, parece ser más eficaz cuanto antes se inicie el tratamiento.



NADOLOL...

Manejo de los HI

CORTICOIDES

Tratamiento
médico

Laserterapia

Cirugía

- Ya no se usan.
- Sólo cuando hay sospecha de PHACES (por las anomalías arteriales en PW o ACI).

Manejo de los HI

Tratamiento médico
Laserterapia
Cirugía

- **Láser de colorante pulsado** en HI ulcerados en FP y telangiectasias.
- 1 sesión x semana (3).



Manejo de los HI

Tratamiento médico
Laserterapia
Cirugía

- CADA VEZ SE OPERAN MENOS!!
- Ulcerados muy dolorosos o secuelas (cicatrices, tejido fibroadiposo o piel atrófica).
- Traqueostomía...

1. Tumores vasculares



- HEMANGIOMAS INFANTILES (HI).
- H. CONGÉNITO RÁPIDAMENTE INVOLUTIVO (RICH).
- H. CONGÉNITO NO INVOLUTIVO (NICH).
- HEMANGIOENDOTELIOMA KAPOSIFORME (KHE).
- ANGIOBLASTOMA O ANGIOMA EN PENACHO (TUFTED).
- HEMANGIOENDOTELIOMA EPITELOIDE.
- H. LOBULAR CAPILAR (GRANULOMA PIÓGENO).

Hemangiomas congénitos

- Formas poco frecuentes.
- Totalmente desarrollados al nacimiento, fase proliferativa completada intraútero.
- Comparten apariencia, tamaño, localización (cuero cabelludo, cuello y extremidades), igual frecuencia ambos sexos y no expresan Glut- 1.
- Evolución diferente.

RICH

- Rápidamente involutivo (<1 año)
- **Halo pálido.**
- **Dx embarazo**
- **Tratamiento si secuelas:** atrofias.

NICH

- No involutivo.
- **Halo pálido y telangiectasias.**
- Crecen progresivamente de forma proporcional al niño sin involucionar.
- **Tratamiento quirúrgico.**

Hemangiomas congénitos

NICH VS. MAV

- Eco- doppler: MAV alto flujo y NICH.
- Características histológicas propias.
- NICH **presentes al nacimiento** y MAV más tarde.
- NICH: no tiene alto riesgo de sangrado ni tendencia a la recidiva tras su extirpación.

RICH

Understanding vascular anomalies: a common language for doctors

Jorge Leon-Villapalos
Loshan Kangesu

1er mes



3er mes



NICH



NICH



1. Tumores vasculares



- HEMANGIOMAS INFANTILES (HI).
- H. CONGÉNITO RÁPIDAMENTE INVOLUTIVO (RICH).
- H. CONGÉNITO NO INVOLUTIVO (NICH).
- HEMANGIOENDOTELIOMA KAPOSIFORME (KHE).
- ANGIOBLASTOMA O ANGIOMA EN PENACHO (TUFTED).
- HEMANGIOENDOTELIOMA EPITELOIDE.
- H. LOBULAR CAPILAR (GRANULOMA PIÓGENO).

Hemangioendoteliooma Kaposiforme

- Tumor de partes blandas, exclusivo de niños menores de 2 años. Localmente agresivo.
- Localización más frecuente en retroperitoneo y extremidades. **EXCEPCIONAL EN CABEZA Y CUELLO (14 casos publicados).**
- Afecta a la piel como placa o tumor eritematovioláceo infiltrada al tacto, a veces dolorosos, ulcerados e infiltrativos.
- Algunos congénitos. En su mayoría, de crecimiento rápido e intensivo antes de regresar en niño menor de 3 meses.
- Mortalidad 30%: F. Kasabach Merrit: coagulopatía de consumo secundaria al atrapamiento local de plaquetas (trombopenia y sangrado).



Hemangioendoteliooma Kaposiforme

- RMN indicada para valorar extensión, hemograma, estudio de coagulación y biopsia (confirmar dx histológico y prevenir/tratar FKM).
- Resistentes al tratamiento con esteroides. Quimioterápicos (**VINCRISTINA de elección**), embolización, cirugía si es resecable. Antiagregantes como **ticlopidina** y **AAS** en FKM.



1. Tumores vasculares



- HEMANGIOMAS INFANTILES (HI).
- H. CONGÉNITO RÁPIDAMENTE INVOLUTIVO (RICH).
- H. CONGÉNITO NO INVOLUTIVO (NICH).
- HEMANGIOENDOTELIOMA KAPOSIFORME (KHE).
- ANGIOBLASTOMA O ANGIOMA EN PENACHO (TUFTED).
- HEMANGIOENDOTELIOMA EPITELOIDE.
- H. LOBULAR CAPILAR (GRANULOMA PIÓGENO).

Hemangioma en penacho

- Aparición normalmente primer año de vida. 15% nacimiento.
- Parte superior tronco/ espalda, hombro y cuello.
- Crecimiento lento y progresivo.
- **No suele involucionar espontáneamente.**
- Infiltrativo. Máculas, placas o tumores violáceos, únicos o múltiples.
- Mal delimitados, infiltrados al tacto. Componente nodular profundo.
- A veces doloroso, hiperhidrosis o lanugo.
- Subtipo de HEK?: F. Kassabach- Merrit pero < que HEK.



1. Tumores vasculares



- HEMANGIOMAS INFANTILES (HI).
- H. CONGÉNITO RÁPIDAMENTE INVOLUTIVO (RICH).
- H. CONGÉNITO NO INVOLUTIVO (NICH).
- HEMANGIOENDOTELIOMA KAPOSIFORME (KHE).
- ANGIOBLASTOMA O ANGIOMA EN PENACHO (TUFTED).
- HEMANGIOENDOTELIOMA EPITELOIDE.
- H. LOBULAR CAPILAR (GRANULOMA PIÓGENO).

Granuloma piógeno

Botriomicoma, granuloma telangiectásico, granuloma pediculado benigno, granuloma hemangiomaso, hemangioma capilar lobular y enfermedades de Croker y Hartzell, tumor del embarazo o épulís gravídico.

- Protuberancia rojiza que sangra con facilidad, sesil o pediculada
- Antecedente traumático o irritación local, relación con hormonas (embarazo, pubertad).
- 62% cabeza y cuello: mejilla, cavidad oral (encía, lengua, labios, mucosa yugal, paladar), cuero cabelludo, frente, párpados o labios.
- Complicaciones: sangrado y ulceración.



Granuloma piógeno

- **Tratamiento:**
 - ◆ Resección quirúrgica completa.
 - ◆ Legrando/ coagular zona subyacente para evitar recidivas.
 - ◆ Control de irritantes locales.



CASOS CLÍNICOS



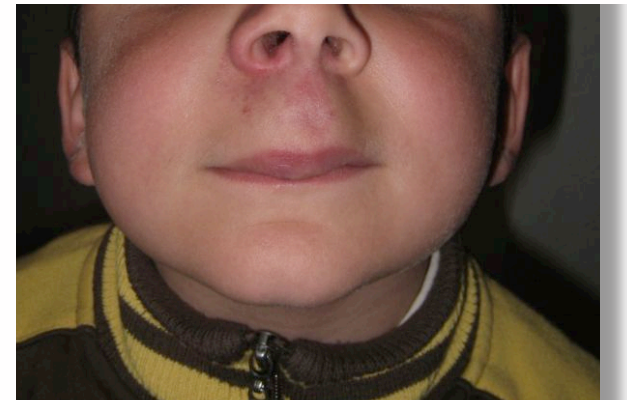


Malformaciones vasculares

Vasos con anomalías morfológicas.

Algunas características...

- Lesiones benignas no tumorales.
- Incidencia 1.5%. Sin distinción de sexo ni grupo racial.
- **SIEMPRE ESTÁN PRESENTES AL NACIMIENTO (congénitas)**. A veces se hacen visibles semanas o meses después.
- Presentación clínica variable.
- Persisten para siempre y crecen lentamente (traumatismos, infecciones, cambios hormonales...)
- Asociación con síndromes.
- Marcador Glut-1 negativo.



2. Malformaciones vasculares

- BAJO FLUJO: ~~CAPILARES~~, VENOSAS, LINFÁTICAS.
- ALTO FLUJO: ARTERIO-VENOSAS, COMBINADAS/
SÍNDROMES.

Malformaciones capilares

Malformación vascular más frecuente.



MV bajo flujo

1 MALFORMACIONES DE LA LÍNEA MEDIA O FALSAS:

“Mancha salmón, picotazo de cigüeña, nevus de Unna, beso del ángel, nevus flammeus neonatorum”.

- ✓ Máculas de coloración rosada bien delimitadas, en línea media, siempre presentes al nacimiento. Incidencia 30- 40%.
- ✓ Transitorias, desaparecen normalmente en el 1er año de vida (50% nuca). Nunca progresan y su hipertrofia es rara.
- ✓ Localización:
 - Posterior: Nuca.
 - Anterior: En forma de V por glabella y la frente. Nariz, labio superior y filtrum.



Malformaciones capilares

2 ■ MALFORMACIONES CAPILARES VERDADERAS

“Manchas en vino de Oporto, nevus telangiectásico o nevus flammeus”.

- ✓ Mácula rosada-rojiza, con posterior oscurecimiento y abultamiento dando aspecto en “empedrado”, nódulos hipertróficos, hipertrofia ósea con separación de dientes. Progresión variable.
- ✓ Siempre congénita.
- ✓ 0.4% de los RN, sin distinción de sexos.
- ✓ 83% en cabeza y cuello (+ hemifacies derecha).
- ✓ Predilección por zona trigeminal: V2>V3>V1.
- ✓ Línea media: p.imagen para descartar afectación neurológica. Tratar cuanto antes.
- ✓ **Síndromes asociados:** S. Sturge- Weber, S. Klippel- Treannaunay, S. de Parkes Weber. Mutación RASA-1 (asociación familiar entre m. capilar y m. a-v). Otros: S. Cobb, Malformación Venular Sacra, CMTC, Facomatosis Pigmentovascular, S. Von- Hippel- Lindau, Proteus...



Malformaciones capilares

DIAGNÓSTICO

- ✓ **Historia clínica y exploración.**
- ✓ Radiografía simple: ver efectos sobre estructuras óseas.
- ✓ Eco- doppler: bajo flujo.
- ✓ Angio- TAC
- ✓ Angio- RMN
- ✓ RM cerebral: en manchas en vino de Oporto faciales con sospecha de S. Sturge- Weber para valorar posible **afectación neurológica.**
- ✓ Estudio histológico.

Manejo de Las MC

Observación
Laserterapia
Cirugía



Falsas: Tendencia a desaparecer (localización anterior).

Los de la nuca, desaparecen el 50% pero pasan desapercibidos.

Manejo de Las MC



Observación

✓ Tratamiento de elección: láser de colorante pulsado (pulsed-dye laser).

- **Aplicar lo más precoz posible** (sedación - AG). Cto antes mejor respuesta.

NIÑOS REQUIEREN - SESIONES, RESPUESTA + RÁPIDA Y - RECURRENCIAS.

Laserterapia

- 4- 8 sesiones. Respuesta completa en 10%. Tendencia a oscurecerse con el tiempo y requieren nuevas sesiones.

- Peor respuesta en V2 que V1-V3. Cara y cuello mejor que tronco y extremidades.

Cirugía

✓ Resistentes a colorante pulsado: Luz pulsada intensa, Nd: YAG o láser de KTP.

✓ Láser de CO2 en nódulos hipertróficos.



Manejo de Las MC

Observación

Laserterapia

Cirugía

✓ Hipertrofia de tejidos blandos/ hueso secundaria que el láser no sirve:

- Curetaje y electrocoagulación
- Escisión simple.
- Cirugía remodelante.
- Reducción quirúrgica en cuña.
- Bermellectomía.



Acta Dermatóloga 2017;67:19-25

REVISIÓN

Malformaciones vasculares (II). Diagnóstico, histopatología y tratamiento

P. Redondo
Departamento de Dermatología, Clínica Universitaria de Navarra

2. Malformaciones vasculares

- BAJO FLUJO: CAPILARES, ~~VENOSAS~~, LINFÁTICAS.
- ALTO FLUJO: ARTERIO-VENOSAS, COMBINADAS/
SÍNDROMES.

Malformaciones venosas

Angioma venoso, angioma cavernoso o hemangioma cavernoso.

CLÍNICA

- ✓ MV de bajo flujo.
- ✓ Cabeza y cuello es la localización más frecuente.
- ✓ Tumores o nódulos, blandos, color azul- morado.
- ✓ Relleno con Valsalva.
- ✓ No aumento de Tª local. No soplo.
- ✓ Exacerbación en embarazo y cambios hormonales.
- ✓ En cabeza y cuello suelen afectar a lengua, paladar, labios y m. yugales, e infiltran músculo, gls. salivares y hueso.
- ✓ En lesiones muy ectásicas pueden producirse trombosis venosas.



Malformaciones venosas

COMPLICACIONES

- ✓ **Dolor** por pequeños trombos y flebolitos en Rx.
- ✓ Sangrado.
- ✓ Coagulación intravascular localizada.
- ✓ **Separación dental, movimiento o caída precoz de dientes con hemorragia asociada.**
- ✓ Alteración deglución.
- ✓ Compromiso ocular.
- ✓ Obstrucción de vía aérea.

Malformaciones venosas

Angioma venoso, angioma cavernoso o hemangioma cavernoso.

DIAGNÓSTICO

- ✓ Historia clínica y exploración.
- ✓ Rx simple: **flebolitos** y afectación ósea.
- ✓ Eco- doppler: bajo flujo.
- ✓ TAC/ Angio- TAC.
- ✓ RMN/ Angio- RMN.
- ✓ Flebografía: NO EN CABEZA Y CUELLO.
- ✓ Histología.
- ✓ CIL: fibrinógeno bajo y dímero- D elevado.



Manejo de Las MV

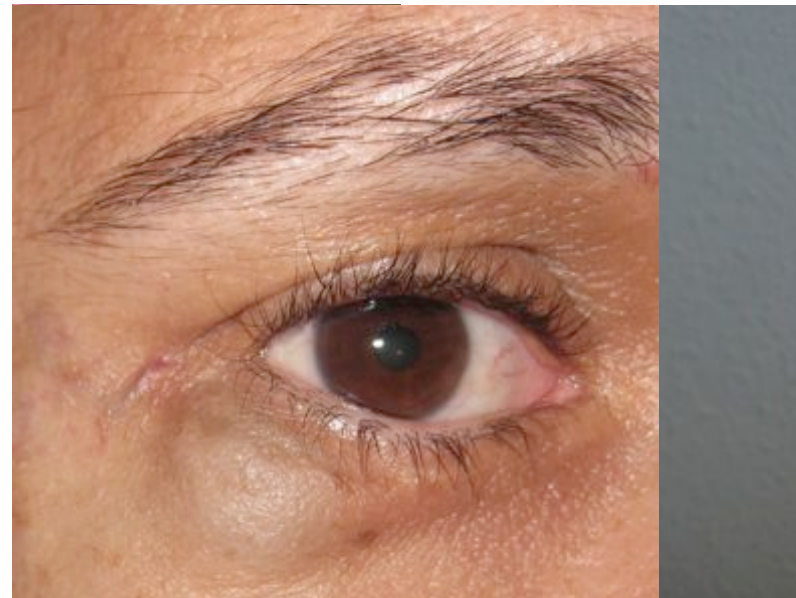
Conservador

Escleroterapia

Láser

Cirugía

- Tratamiento sintomático:
- Analgesia (AINES, AAS).
- ATB.
- HBPM en coagulación intravascular localizada.



Manejo de Las MV

Conservador
Escleroterapia
Láser
Cirugía

● DE ELECCIÓN.

- Inyección de sustancia esclerosante que desencadena una respuesta inflamatoria en el endotelio de la vena, trombo, fibrosis local y acaban reabsorbiéndose.
- Control ecográfico.
- MAYORES: alcohol, iodo, tetradecil sulfato de sodio.
- INTERMEDIOS: salicilato sódico y **polidocanol (Etoxisclerol)**.
- MENORES: glicerina cromada.
- CONTRAINDICADA cuando asocian lesiones arterio-venosas.
- **Etanol absoluto:** el más eficaz pero más complicaciones. No en niños.

Manejo de Las MV

Conservador

Escleroterapia

Láser

Cirugía

- MICROESPUMAS ESCLEROSANTES (O₂, CO₂).
- Aumenta la superficie de contacto entre el esclerosante y la pared del vaso.
- **Microespuma de polidocanol: Polidocanol 2% y CO₂.**
- Puede hacerse sin anestesia. Carácter ambulatorio.
- Bien tolerada.
- Complicaciones: fístulas y úlceras.
- Bajo coste.
- No aprobado por FDA.

Manejo de Las MV

ScleroGel

Conservador

Escleroterapia

Láser

Cirugía

- Mezcla de etanol y etilcelulosa.
- Malformaciones venosas muco-cutáneas de bajo flujo.
- Sala de radiología o quirófano.
- Anestesia local o general.
- Es necesario realizar una angiografía con un agente de contraste hidrosoluble previa a la inyección de ScleroGel para confirmar un flujo sanguíneo débil y minimizar los riesgos de escapes hacia tejidos u órganos vitales.
- Esperar **un mínimo de 3 meses** antes de realizar una esclerosis sobre el mismo paciente.
- Riesgo de necrosis cutánea o de mucosa si la inyección es demasiado superficial. La cicatrización no deja secuelas.



A New Sclerosing Agent in the Treatment of Venous Malformations Study on 23 Cases

K. SANNIER, A. DOMPMARTIN, J. THÉRON*, D. LABBÉ**, M.T. BARRELLIER***, R. LEROYER****, P. TOURE**** D. LÉROY

Services de Dermatologie, de *Neurodermatologie, de **Chirurgie Maxillo-Faciale des ***Explorations Fonctionnelles et ****Laboratoire de pharmacie galénique, Centre Hospitalier Universitaire de Caen, Caen, France

DOI: 10.1007/s00381-011-2213-4

VASCULAR-INTERVENTIONAL

Radio-opaque ethylcellulose-ethanol is a safe and efficient sclerosing agent for venous malformations

Anne Dompierre • Xavier Blaud • Jacques Théron • Frank Hammer • Yannick Chou • Daniel Labbé • Marie-Christine Barrelier • Cathy Gallard • Robert Lempereur • Sylvie Chouret • Catherine Olivier • Milka Vukobratovic • Laurence M. Roux

Received: 17 April 2011 / Revised: 30 May 2011 / Accepted: 20 June 2011
© European Society of Radiology 2011



Antes del tratamiento



Después del tratamiento

Manejo de Las MV

Conservador

- Aplicación transcutánea, transmucosa, intralesional, guiada.

Escleroterapia

- Láser Nd: YAG de elección.

Láser

- Láser KTP.

- Dual láser de colorante pulsado- Nd: YAG.

- Diodo.

Cirugía

Manejo de Las MV

Conservador

Escleroterapia

Láser

Cirugía

- Indicaciones del láser:
- Lesiones superficiales.
- Componente superficial de profundas tratadas con otros procedimientos.
- Lesiones de mucosas.

Manejo de Las MV

Conservador
Escleroterapia
Láser
Cirugía

- Lesiones pequeñas- moderadas, localizadas.
- Sólo si es posible la **extirpación completa** y si las posibilidades de restauración anatómica y funcional son máximas.
- Combinación con láser o embolización previa a la cirugía disminuye sangrado y facilita acto quirúrgico.
- Recurrencias frecuentes si extirpación incompleta.

CASOS CLÍNICOS

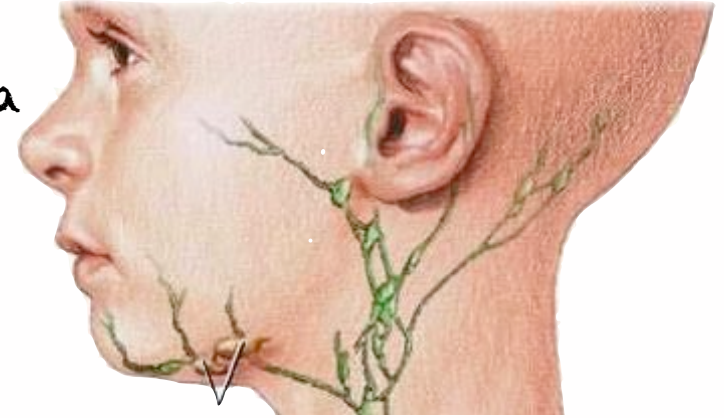


Malformaciones Linfáticas

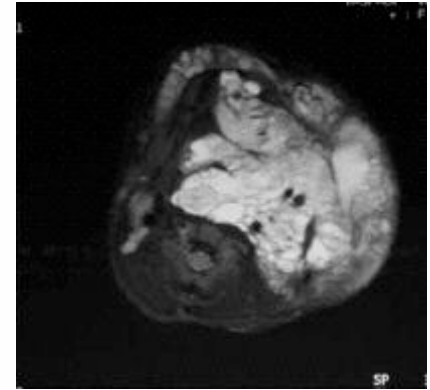
Linfangioma, higroma quístico, Linfangioma circunscrito, Linfangiomatosis...

CLÍNICA

- * Congénitas. 75% presentes al nacimiento (pueden pasar inadvertidas hasta crecimiento por infección o inflamación).
- * **Cabeza y cuello más frecuente** (90%).
- * Múltiples vesículas traslúcidas de contenido viscoso a nivel cutáneo o mucoso ("huevos de rana") o como masas indolorosa, de consistencia gomosa, no pulsátiles recubiertas de piel de color normal.
- * Dx prenatal (eco del 2º trimestre, RMN).
- * Frecuente asociación con malformaciones linfáticas viscerales e hipertrofia esquelética (prognatismo mandibular y maloclusión).

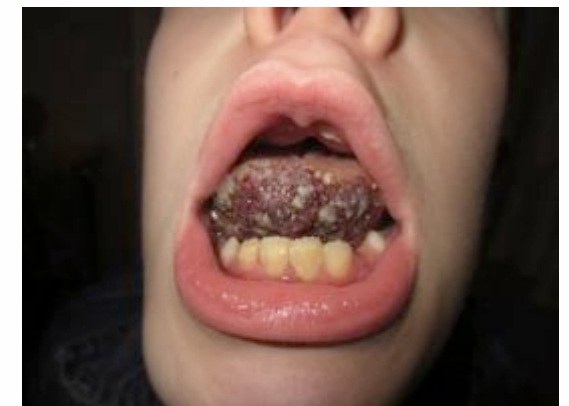


ML microquísticas



LINFANGIOMA, L. CIRCUNSCRITO, ANGIOLINFANGIOMA, LINFANGIOENDOTELIOMA...

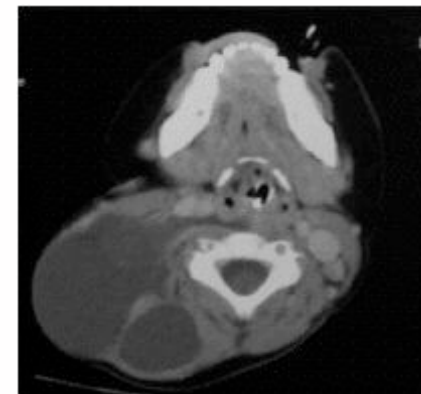
- Lesiones mucosas en suelo de boca, m.yugal, lengua...
- Bordes mal definidos y edema masivo de la zona.
- En la superficie: Pequeñas vesículas o pápulas hiperqueratósicas, con sangrado en su interior que puede presentar linforrea.



ML macroquísticas

HIGROMA QUÍSTICO, LINFANGIOMA QUÍSTICO...

- Grandes quistes multitabcados. Transiluminación.
- Cervicales.
- Normalmente asintomáticas, indoloras, gomosas, no pulsátiles.
- Aumentan gradualmente de tamaño.



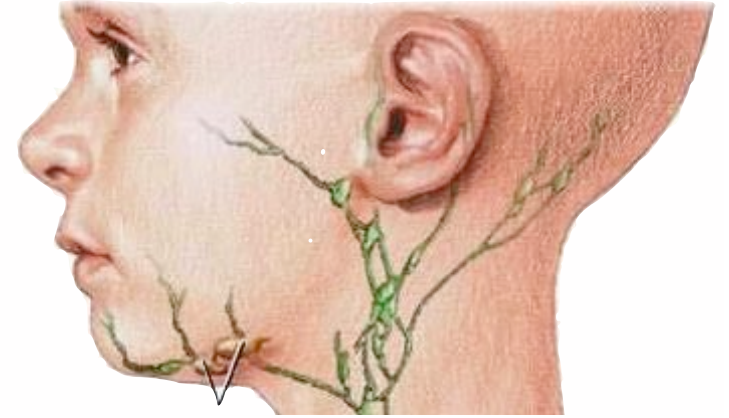
ML mixtas



- En las mejillas suelen ser de naturaleza mixta, provocando asimetría y distorsión de rasgos faciales.
- Escleroterapia puede ser eficaz, cirugía.
- Síndromes asociados:
- S. Klippel- Trenaunay
- S. Maffucci, Enfermedad de Gorham, Proteus.



Malformaciones Linfáticas



DIAGNÓSTICO

- * Historia clínica y exploración.
- * Radiología simple: calcificaciones.
- * Eco- doppler.
- * Angio- TC
- * Angio- RM
- * Estudio histológico

Malformaciones Linfáticas

COMPLICACIONES

- * Exacerbación coincidiendo con un traumatismo accidental o terapéutico (quirúrgico), una hemorragia intralesional o una infección.
- * Comprimir vía aérea.
- * Proptosis.
- * Hipertrofia esquelética.

Manejo de las ML

Sintomático

Cirugía

Escleroterapia

Láser CO2

Farmacológico

- Antibioterapia (infecciones estimulan ML)
- Analgesia
- Corticosteroides orales (etilsona en niños).

Manejo de las ML

Sintomático

Cirugía

Escleroterapia

Láser CO₂

Farmacológico

- ✓ El objetivo es la resección completa.
- ✓ Difícil por extensión, relación con estructuras nobles... extirpación completa suele ser complicado.
- ✓ **RECIDIVAS**
- ✓ De elección en lesiones localizadas y accesibles.
- ✓ Micro.
- ✓ Si no es posible por la localización, afectación de estructuras nobles o resultado post-quirúrgico insatisfactorio: **escleroterapia**.



Manejo de las ML

Sintomático

Cirugía

Escleroterapia

Láser CO2

Farmacológico

✓ +/- Cirugía.

✓ Agentes esclerosantes: dextrosa, **bleomicina** (1-1,5 mg/ml/kg, 3,5 sesiones normalmente), las tetraciclinas

(**doxiciclina**), el etanol, el **OK-432** (Picibanil, derivado del *Streptococcus pyogenes* con Penicilina G benzatina, 0,3 mg por sesión, normalmente 2 sesiones., suelen reducir el tamaño. Contraindicado si alergia a penicilina) o agentes hemostático-sellantes como el Tissucol, ETOH.

✓ OK-432 tiene **acción inmunomoduladora**.

Manejo de las ML

The Laryngoscope
© 2009 The American Laryngological,
Rhinological and Otological Society, Inc.

Efficacy and Safety of OK-432 Immunotherapy of Lymphatic Malformations

Mark C. Smith, MD; M. Bridget Zimmerman, PhD; Diane K. Burke, RN, BSN; Nancy M. Bauman, MD;
Yutaka Sato, MD; Richard J. H. Smith, MD; and the OK-432 Collaborative Study Group*

Sintomático

Cirugía

Escleroterapia

Láser CO2

Farmacológico

✓ Macroquísticas

✓ Previamente a la inyección, hay que aspirar el mayor volumen posible de linfa y «vaciar» la malformación al máximo y se reemplaza el volumen por menor cantidad de líquido para que peguen las paredes. 1 ml x cm². Tras la inyección, comprimir para favorecer contacto con esclerosante.

✓ Cuidado al inyectar en lengua! Tasa éxito 50-60%. Precisan varias sesiones, normalmente 2-3.

Manejo de las ML

Sintomático

Cirugía

Escleroterapia

Láser CO2

Farmacológico

✓ La ablación con láser CO2 está indicada especialmente en las malformaciones linfáticas (micro) superficiales de **mucosas**.

✓ Alivia síntomas. No curativo.

✓ Recurrencias frecuente

✓ ATB, AINES, CORTICOIDES.



Manejo de las ML

Sintomático

Cirugía

Escleroterapia

Láser CO2

Farmacológico

Sirolimus for the Treatment of Complicated
Vascular Anomalies in Children

Pediatr Blood Cancer

February 2011

Efecto beneficioso en tumores vasculares (HEK) y malformaciones con componente venoso y linfático (MICRO y LINFANGIOMATOSIS). Pueden empeorar las de tipo arterio-venoso.

- Inhibe linfangiogénesis. Mecanismo antiangiogénico/antiproliferativo.
- Excelente respuesta.
- Efectos 2º tolerables.
- Malf. estables y no proliferativas.

PRECIO ELEVADO

Experimental?

Sildenafil for Severe Lymphatic Malformations

N ENGL J MED 366;4 NEJM.ORG JANUARY 26, 2012

The New England Journal of Medicine

Hay publicados algunos casos aislados con buena evolución, pero no parece tener mucha eficacia.



CASOS CLÍNICOS



CASOS CLÍNICOS



Malformaciones arterio-venosas

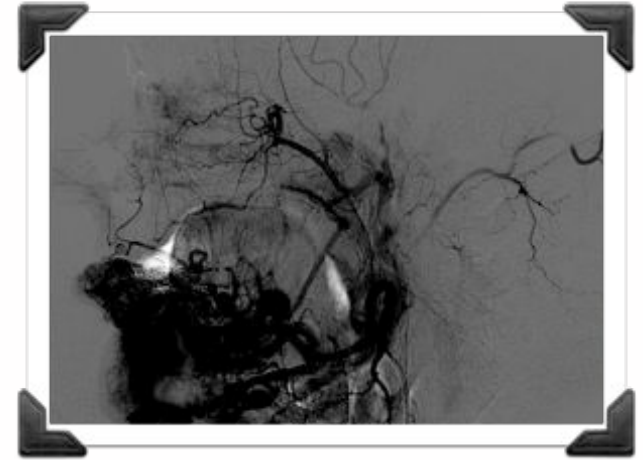
Mancha de nacimiento pulsátil, aneurisma cirsoide o aneurisma arterio-venoso.

- ✓ Las menos frecuentes. Las más agresivas. Las más activas, con mayor posibilidad de expansión y crecimiento, más difíciles de tratar. Patrón proangiogénico.
- ✓ Congénitas aunque son las MV que se dx más tardíamente, a veces durante la 4^o-5^o década de la vida. Al principio asintomáticas, se comportan de forma agresiva mas tarde desencadenado por cambios hormonales, embarazo, traumatismo...
- ✓ **Nidus (compuesto por capilares):** vasos arteriales aferentes, macro y microfístulas arteriovenosas y venas aferentes dilatadas. Trayectos fistulosos que comunican arterias con venas.
- ✓ No distinción de sexos.
- ✓ Predominio intracraneal, seguido de cabeza y cuello.
- ✓ No se vacían totalmente con compresión , se rellenan con rapidez y son firmes a la palpación.
- ✓ Máculas levemente sobreelevadas, más calientes y a veces con latido palpable.
- ✓ Exacerbación con traumatismos, manipulación y cambios hormonales.
- ✓ Síndromes asociados: Rendú- Osler- Weber, Parkes- Weber.

Malformaciones arterio-venosas

DIAGNÓSTICO

- ✓ Historia clínica y exploración.
- ✓ No es útil la radiografía simple. Sólo para ver efectos sobre estructuras óseas adyacentes.
- ✓ Eco- doppler: alto flujo.
- ✓ Angio- TAC.
- ✓ Angio- RMN.
- ✓ **Angiografía:** de elección. diagnóstica y terapéutica. previa embolización.
- ✓ Estudio histológico.
- ✓ Determinación de marcador sérico de angiogénesis: En MAV activas. Experimental.



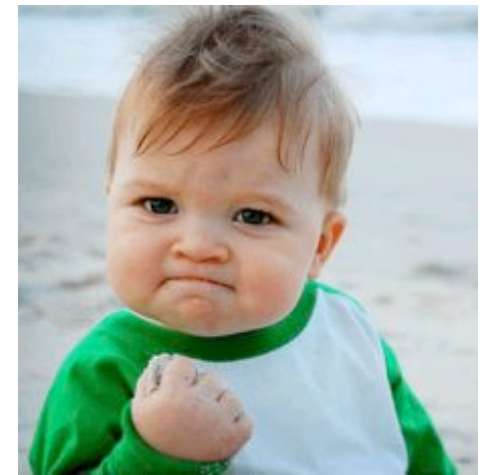
Malformaciones arterio-venosas

HISTORIA NATURAL

ESTADIFICACIÓN DE SCHOBINGER:

- ▶ Estadio I REPOSO: Mancha rojiza, plana y caliente. Cortocircuito AV demostrado por Doppler. Asintomática.
- ▶ Estadio II EXPANSIÓN: Igual mas crecimiento, pulsaciones, frémito y venas tortuosas y dilatadas.
- ▶ Estadio III DESTRUCCIÓN: Igual más cambios distróficos, sangrado, ulceración, dolor persistente o necrosis.
- ▶ Estadio IV DESCOMPENSACIÓN: Igual más Insuf. Cardíaca congestiva.

Manejo de Las MAV



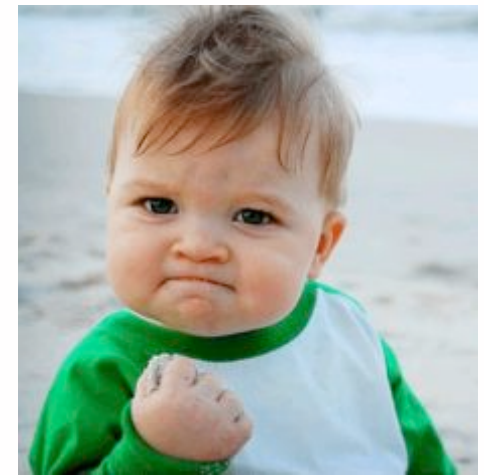
Embolización

- ✓ DE ELECCIÓN.
- ✓ Adyuvante a Cx o terapéutica.
- ✓ Coils, partículas, polímeros, pegamentos, NBCA, Onyx...
- ✓ Solución temporal?
- ✓ Radiólogo intervencionista.
- ✓ Bajo control fluoroscópico.
- ✓ Repetidas.

Cirugía

Tratamiento
médico

Manejo de Las MAV



Embolización

Cirugía

Tratamiento
médico

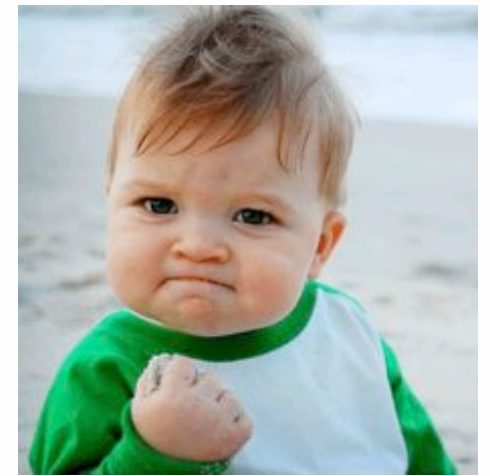
- ✓ El objetivo es erradicar el NIDUS.
- ✓ Sangrado importante.
- ✓ A veces ineficaz por reclutamiento de vasos colaterales que nutren al nidus.
- ✓ Embolización previa.
- ✓ Resección completa y con márgenes amplios respecto a los límites del nidus, entre 1- 3 días tras embolización.



CASOS CLÍNICOS



Manejo de Las MAV



Embolización

Cirugía

Tratamiento
médico

- SIROLIMUS

Malformaciones mixtas o combinadas

- ✓ Complejos sindrómicos que suelen ir asociados a sobrecrecimiento de tejido músculo- esquelético.
- ✓ Se dividen en:
- ✓ BAJO FLUJO: S. Klippel- Trenaunay, S. Proteus, S. Maffucci.
- ✓ ALTO FLUJO: S. de Parkes Weber, S. Sturge- Weber.

<i>Malformaciones vasculares</i>	<i>Síndromes</i>
Simples	
Venulares	Síndrome de Sturge-Weber Síndrome de Cobb Malformación venular sacra Cutis marmorata telangiectásica congénita Facomatosis pigmentovascular Síndrome de Von Hippel-Lindau
Venosas	Síndrome del nevus azul en tetina de goma Síndrome de Maffucci Malformaciones glomuvenosas
Complejas	
Venular-venosa-linfática	Síndrome de Klippel-Trenaunay Síndrome Proteus
Venular-venosa con fistula arterio-venosa	Síndrome de Parkes Weber
Arterio-venosa	Síndrome de Rendú-Osler-Weber
Venosa o venosa-linfática	Síndrome de Maffucci Enfermedad de Gorham

TRATAMIENTO INDIVIDUALIZADO

ABORDAJE INTEGRAL Y

MULTIDISCIPLINAR





The screenshot shows the website interface for 'saludinnova.com', a 'Banco de Prácticas Innovadoras'. The navigation menu includes 'Inicio', 'Comunidades', 'Prácticas', 'Ideas', 'Actualidad', 'Eventos', and 'Pr'. The main content area displays a practice entry titled 'Comité Multidisciplinar Para la Atención Integral de Anomalías Vasculares Potencialmente Graves'. It includes a description tab, a rating of 4 stars (12 votes), and general data: 'Nombre corto: Comité Multidisciplinar de Anomalías Vasculares' and 'Fecha de publicación: 15/05/2008'.



- **COMITÉ MULTIDISCIPLINAR DE ANOMALÍAS VASCULARES HVR DESDE 2007.**
- **REUNIONES MENSUALES.**

Cirujanos plásticos

Cirujanos maxilofaciales

Oncólogos

Radiólogos intervencionistas

Dermatólogos

Anatomía patológica

Radiólogos

Cirujanos pediátricos

Traumatólogos

ALGUNAS CONCLUSIONES...

- ✓ No debe llamarse angioma o hemangioma a cualquier lesión vascular.
- ✓ “NO TODOS LOS HEMANGIOMAS SON ROJOS Y NO TODO LO ROJO ES HEMANGIOMA”.
- ✓ Poner fin a la confusión terminológica y emplear un lenguaje científico común.
- ✓ La clínica es el dato de más valor para el diagnóstico.
- ✓ Con un correcto diagnóstico y un tratamiento individualizado en el contexto de un equipo multidisciplinar, se pueden obtener resultados terapéuticos efectivos, disminuir los errores diagnósticos, evitar las consultas a diferentes especialistas en función de la localización (“pacientes nómadas”), reducir los exámenes complementarios y pruebas invasivas.



GRACIAS