

Trastornos vasculares de alto flujo en la infancia

J.C. López Gutiérrez, Z. Ros, L. Martínez, M. Díaz, N. Leal, S. Rivas, F. Hernández

Unidad de Cirugía Plástica Pediátrica. Hospital Infantil «La Paz». Madrid.

RESUMEN: Al contrario que los hemangiomas y las malformaciones vasculares de bajo flujo (linfáticas, venosas, capilares o mixtas) cuya incidencia es muy alta en niños, las alteraciones vasculares con compromiso arterial son relativamente infrecuentes y, por lo tanto, la experiencia es limitada en todos los centros.

Hemos revisado nuestra casuística de los últimos diez años que corresponde a 28 pacientes de los que 17 eran mujeres y 11 varones. No hemos incluido en el estudio niños con malformaciones vasculares intracraneales cuyo espectro diagnóstico-terapéutico es completamente distinto.

En todos los pacientes las lesiones estaban localizadas en cabeza, cuello y extremidades. El estado evolutivo era I o II en la clasificación de Schöbinger (enrojecimiento, calor, latido) en todas las lesiones excepto en dos de grado III (dolor y ulceración) y una de grado IV (insuficiencia cardíaca). El diagnóstico inicial fue clínico, completándose posteriormente con ecografía, resonancia magnética y arteriografía selectiva digital. Cuatro pacientes habían sido diagnosticados erróneamente de angiomas y cinco tratados previamente sin éxito. Dieciocho enfermos fueron embolizados preoperatoriamente con coils de platino y/o adhesivo acrílico, y todos excepto uno fueron intervenidos. Se extirpó la lesión completamente en diecinueve casos y parcialmente en cinco con exclusión vascular y eliminando síntomas.

No hemos encontrado relación entre la edad de aparición de los síntomas, sexo, estadio inicial y tratamiento quirúrgico con o sin embolización previa. Tratamientos con láser, esteroides, radioterapia, ligadura o excisión parcial son ineficaces y están contraindicados. Un abordaje agresivo que incluya una valoración precisa de la cirugía reconstructiva tras la extirpación completa de la lesión debe involucrar necesariamente a equipos multidisciplinarios para evitar recidivas y minimizar las secuelas a estos pacientes.

PALABRAS CLAVE: Malformaciones vasculares; Malformaciones arteriovenosas; Embolización.

HIGH-FLOW VASCULAR MALFORMATIONS IN CHILDHOOD

ABSTRACT: Unlike hemangiomas and low-flow vascular malformations which are very common in children, arterial anomalies have small incidence. Differential diagnosis is difficult, and needs a physician fa-

Correspondencia: J.C. López Gutiérrez, Unidad de Cirugía Plástica Pediátrica, Hospital Infantil «La Paz», Paseo de la Castellana, 261, 28046 Madrid.

Recibido: Mayo 2001

Aceptado: Septiembre 2001

miliarized with vascular anomalies. Appropriate treatment must be planned by multidisciplinary team considering the patient's age, and anatomical location.

Twenty-eight children with high flow vascular malformations have been treated since 1990 at La Paz Children's Hospital Vascular Anomalies Program. We excluded of the study group patients with central nervous system lesions. 85% of the patients had malformation in stage I or II (according the ISSVA accepted Schöbinger stating) and most of them were erroneously diagnosed as hemangiomas with a variety of inappropriate treatments previously performed. Doppler Ultrasound and Magnetic Resonance confirmed malformation flow and extension. Angiography and selective embolization was only considered as therapeutic approach in candidates to surgical resection. 16 patients underwent complete resection of the malformation including one foot and two fingers amputation and five more incomplete resection of the ulcerate area.

In conclusion, we did not find age at onset, sex and symptoms relationship. Laser, radiotherapy, surgical ligation or partial resection must be considered inappropriate therapies which may stimulate AVM exacerbation.

Only radical surgical procedure after selective endovascular embolization will be successful but then reconstructive surgery should be performed to achieve good aesthetic and functional results.

KEY WORDS: Vascular malformations; Arteriovenous malformations.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones vasculares de alto flujo representan un serio problema para pediatras, cirujanos y dermatólogos que ven progresar inexorablemente supuestos angiomas, hasta la ulceración, sangrado y/o insuficiencia cardíaca sin que la embolización paliativa o la ligadura de vasos aferentes consigan controlar el proceso.

Desde su creación, la ISSVA (International Society for the Study of Vascular Anomalies), ha incluido entre sus objetivos la profundización en el conocimiento de estos trastornos y la mejoría en los resultados terapéuticos. En los últimos quince años se ha instaurado una clasificación biológica de las anomalías que separa los angiomas de las mal-

formaciones venosas, arteriales, linfáticas y mixta, individualizando sus protocolos de manejo. De esta forma, se ha avanzado en el conocimiento de la historia natural, de su comportamiento molecular y de la respuesta a las innovaciones terapéuticas.

Teniendo en cuenta el origen congénito de esta enfermedad y su evolución progresiva a la aparición de complicaciones cada vez más graves, el cirujano pediátrico debe ser responsable de un adecuado diagnóstico y tratamiento definitivo en los primeros años de vida del niño.

MATERIAL Y MÉTODOS

Desde 1990 veintiocho pacientes menores de 18 años han sido tratados por malformaciones vasculares de alto flujo en el Departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital «La Paz». Otros 21 pacientes con edades superiores han sido evaluados conjuntamente con el Servicio de Angiología y Cirugía Vascular de nuestro Hospital y han sido excluidos del estudio. Sólo 8 de los pacientes fueron diagnosticados en nuestro centro, mientras que 20 ya habían sido valorados previamente con diferentes pruebas diagnósticas y tratamientos inefectivos. Otros nueve pacientes adicionales fueron tratados por supuestas fístulas arteriovenosas congénitas en extremidades, pudiéndose constatar en todos los casos el antecedente traumático de la misma (extracción de sangre o intento de canalización de vía periférica), por lo que también se excluyeron de la serie. Todos los enfermos fueron sometidos a una minuciosa historia clínica para averiguar la edad de aparición de los síntomas, completada con estudios ecográficos por Doppler, resonancia magnética y angiografía para estadiaje según clasificación de Schöbinger (I: latente; II: progresivo; III: destructivo; IV: insuficiencia cardíaca). Finalmente fueron evaluados para su tratamiento endovascular y quirúrgico.

De los 28 pacientes 11 eran varones y 17 mujeres, y las malformaciones asentaban siempre en cabeza, cuello y extremidades. El 57% fueron diagnosticados en el momento del nacimiento aunque no todos correctamente y el 40% sufrieron un episodio de exacerbación, coincidiendo con procesos infecciosos, pubertad, traumatismos (incluyendo tratamiento con láser y manipulaciones quirúrgicas), pasando de estadio I o II de Schöbinger a III.

Dos de los pacientes padecían el síndrome de Parkes-Weber (hipertrofia de la extremidad, malformación capilar y fístula arteriovenosa) y ninguno presentaba trastorno neurológico adicional (Wiburn-Masson, Bonnet-Dechaume, etc.).

Una vez considerada la extensión de la malformación, se evaluaron las posibilidades quirúrgicas de resección completa para valorar la embolización preoperatoria de la lesión en el momento de realizar la arteriografía selectiva. Sólo en dos pacientes se practicó el estudio vascular sin embolización por

ser inoperables. Otros once habían sido embolizados entre dos y seis veces previamente a que se decidiera el tratamiento quirúrgico. La resección completa de la malformación fue posible en dieciséis pacientes de los que dos habían sufrido amputaciones por resecciones parciales.

En otros cuatro la malformación se extirpó secuencialmente por afectar áreas cutáneas extensas y, en uno, aún no se ha completado el tratamiento.

En cinco pacientes en los que apareció ulceración y sangrado, el tratamiento inicial fue la extirpación de la zona ulcerada que provocaba hemorragia acometiendo posteriormente la resección del resto de la lesión. En seis pacientes se practicaron injertos laminares para cubrir el defecto y en uno, un colgajo radial cutáneo libre.

DISCUSIÓN

El manejo correcto de las malformaciones vasculares de alto flujo es complicado y en numerosas ocasiones no consigue su desaparición, lo que implica cuidados paliativos que permitan una aceptable calidad de vida para el niño. Sin embargo, el mejor conocimiento de la fisiopatología de estas malformaciones y su seguimiento por equipos multidisciplinares está consiguiendo paulatinamente una mejoría significativa en los resultados de todos los programas de anomalías vasculares⁽¹⁻⁴⁾.

Para ello es imprescindible un diagnóstico correcto. Todavía hoy es frecuente que distintos especialistas a quienes se consultan estos problemas denominen a cualquier enrojecimiento congénito de la piel, dando lugar a una serie de procedimientos diagnósticos y terapéuticos erróneos. No es excepcional que las malformaciones vasculares de alto flujo se presenten en su estado inicial como una simple mácula asintomática en los primeros meses de vida. Sólo un seguimiento estrecho durante esa fase permitirá un diagnóstico diferencial correcto sin recurrir a medios diagnósticos invasivos e innecesarios, por lo que estos pacientes deben ser evaluados en el seno de un programa de anomalías vasculares consolidado y con diferentes especialistas (radiólogos, patólogos, cirujanos, etc.) acostumbrados al manejo de estos enfermos^(5,6).

Las malformaciones vasculares de alto flujo pueden aparecer en la infancia o en la edad adulta, en función del grado de disfunción en la neuroregulación del esfínter capilar. La disminución de los receptores neuronales a nivel del esfínter capilar o un déficit intrínseco de la inervación del mismo, producen un shunt arterio-venoso a nivel muscular o cutáneo, aunque puede afectarse cualquier tejido. Como resultado de este flujo incrementado aparecen la dilatación venosa y la hipertrofia arterial compensatorias. Si el shunt es muy proximal además se desarrolla cierto grado de insuficiencia cardíaca.

Finalmente, la desviación de sangre por el shunt arterio-venoso hace que el flujo distal a la comunicación dis-

minuya, lo que se conoce como «fenómeno de robo», y aparezcan en consecuencia fenómenos de isquemia con ulceración y necrosis, así como circulación colateral progresiva.

Desde el punto de vista clínico, esta secuencia fue descrita por Schöbinger en cuatro fases que se corresponden a los cuatro estudios evolutivos de estas malformaciones (I: latente; II: progresivo; III: ulceración y sangrado, y IV: insuficiencia cardíaca). El inicio y la gravedad de los síntomas será más precoz y rápido cuanto mayor sea el grado de denervación capilar.

Un altísimo porcentaje de las lesiones en fase latente o estadio I son erróneamente diagnosticadas de angiomas, esperando su resolución espontánea, lo que imposibilitan el tratamiento más precoz posible. En fases tardías, con circulación colateral muy desarrollada, la resección completa de la lesión implica mayor sacrificio de áreas previamente sanas y, por tanto, de técnicas reconstructivas progresivamente más complejas. Tanto el aspecto de la lesión como su palpación firme y de relleno rápido nos deben poner en alerta sobre su naturaleza. Si ésta ya estaba presente en el momento del nacimiento y no cambia en los primeros meses de vida, podemos prácticamente descartar que se trate de un angioma. La exploración con Eco-Doppler nos proporcionará adecuada información sobre la velocidad de flujo y permitirá descartar que el trastorno sea linfático, venoso o mixto.

La angio-resonancia es crucial a la hora de reconocer la profundidad y el tipo de tejidos afectados. A partir de este momento, conviene reservar la arteriografía selectiva para acompañarla de embolización preoperatoria, una vez que se haya establecido el plan terapéutico definitivo. Antes de iniciar el tratamiento conviene recordar algunos aspectos de importancia crítica. En primer lugar es conocido el efecto adverso de las infecciones, cambios hormonales y traumatismos sobre malformaciones vasculares de alto flujo en estadio I o II. Además la primera causa de desencadenamiento evolutivo y de complicaciones es el tratamiento sintomático inadecuado, mediante láser, embolización aisladas o tratamientos quirúrgicos parciales. De todos ellos el realizado con más frecuencia y con efectos más adversos, es la ligadura aislada de los vasos aferentes de la malformación. Este hecho sólo provoca una isquemia más severa distal a la lesión, con mayor reclutamiento de colaterales y el desencadenamiento de estadio III (ulceración y sangrado) de forma inmediata. Cualquier procedimiento endovascular o quirúrgico encaminado al tratamiento parcial de la lesión o a un episodio de sangrado debe ser minuciosamente considerado. Es excepcional que la hemorragia por importante que sea no responda a la compresión y elevación de la extremidad, junto a la correspondiente cobertura antibiótica y local de la zona ulcerada.

De cualquier forma, la única posibilidad curativa sigue siendo la extirpación completa de la malformación siguiendo criterios casi oncológicos. Para ello y en función de la localización de la lesión se hará necesaria la colaboración de cirujanos expertos en el área anatómica a resecar, mientras que en función del tamaño será preciso tener en cuenta la eventual necesidad de transferencia microquirúrgica de tejidos.

La embolización agresiva de la lesión debe realizarse preferentemente una sola vez y en las 48 horas previas al tratamiento quirúrgico⁽⁷⁻⁹⁾.

En los casos en los que la resolución completa es imposible, hay que extremar los cuidados a largo plazo del paciente y su malformación. Debe instaurarse la presoterapia precozmente para disminuir el efecto expansivo y de hipertrofia tisular. Además hay que evitar factores de riesgo como los tratamientos hormonales, los traumatismos y las infecciones, instaurando pautas de profilaxis antibiótica a largo plazo. Finalmente el paciente debe ser evaluado de forma continua y a intervalos reducidos por un dermatólogo, un especialista en tratamiento del dolor y un ortopeda si la malformación asienta en miembros inferiores.

BIBLIOGRAFÍA

1. Withers EH, Franklin JD, Lynch JB. Resection of a massive arteriovenous malformation of the head and neck. *Plast Reconstr Surg* 1979;**63**:566.
2. Leikensohn JR, Epstein LI, Vasconez LO. Superselective embolization and surgery of noninvolving hemangiomas and A-V malformations. *Plast Reconstr Surg* 1981;**68**:143.
3. Widlus DM, Murray RR, White RJ Jr y cols. Congenital arteriovenous malformations. Tailored embolotherapy. *Radiology* 1988;**169**:511.
4. Young AE. Arteriovenous malformations. En: Mulliken, Young (eds). *Vascular birthmarks: hemangiomas and malformations*. Philadelphia, 1988; 228-245.
5. Kromhout JG, Van Dongen RJAM. Combined surgical therapy of AV-shunting diseases (operative embolization). *Periodica Angiol* 1989;**16**:242.
6. Riles TS, Berenstein A, Fisher FS, Persky MS, Madrid M. Reconstruction of the ligated external carotid artery for embolization of cervicofacial arteriovenous malformations. *J Vasc Surg* 1993;**17**:491.
7. Raso AM, Rispoli P, Trogolo M, Sisto G, Castagno PL. Venous and arteriovenous vascular malformations: diagnostic and therapeutic considerations regarding 239 patients observed in the 1978-1991 period. *J Cardiovasc Surg* 1993;**34**:63-65.
8. Chen MT, Horng SY, Yeong EK, Pan QD. Treatment of high-flow vascular malformations in the head and neck with arterial ligation followed by sclerotherapy. *Ann Plast Surg* 1996;**36**:147.
9. Kohout MP, Hansen M, Pribaz JJ, Mulliken JB. Arteriovenous malformations of the head and neck: natural history and management. *Plast Reconstr Surg* 1998;**102**:643-654.