

# Malformaciones venosas. Importancia de su diagnóstico y tratamiento en la infancia

S. Rivas, J.C. López-Gutiérrez, M. Díaz, A.M. Andrés, Z. Ros

Unidad de Cirugía Plástica Pediátrica. Hospital Infantil Universitario La Paz, Madrid.

**RESUMEN: Introducción.** La malformación venosa congénita (MVC) es la anomalía vascular de bajo flujo más frecuente en la infancia, aunque en muchas ocasiones no puede evidenciarse al nacimiento y se hace clínicamente más llamativa en edades tardías. Característicamente no involucre sino que manifiesta un desarrollo progresivo y variable a lo largo del tiempo.

**Pacientes y métodos.** Realizamos un estudio retrospectivo de la historia clínica de 72 pacientes diagnosticados y tratados de MVC en nuestro Servicio en los últimos 15 años. La edad de los pacientes oscilaba entre los 5 días y los 26 años, con una proporción de mujeres de 2 sobre uno. La localización más frecuente de las malformaciones fue en las extremidades seguida de las que asentaban en cabeza y cuello. No se incluyeron en el estudio aquellos pacientes que tenían lesiones mixtas y en el SNC.

**Resultados.** Los síntomas fueron, por orden de frecuencia, el dolor (60% de los pacientes), la tromboflebitis, el aumento de tamaño de la extremidad, los fenómenos dérmicos, la distrofia ósea y, en último término, la coagulopatía de consumo. En prácticamente todos los enfermos la sintomatología se desencadenó o se intensificó en relación a traumatismos, infecciones y cambios hormonales.

El diagnóstico se realizó mediante valoración clínica, ecoDoppler en todos los pacientes para descartar alto flujo y RN como estudio de extensión. No se realizó arteriografía de rutina y en algunos casos se utilizó la flebografía como método diagnóstico y terapéutico. La radiografía simple demostró flebolitos en la mayoría de los pacientes y, en un pequeño grupo de seis pacientes, alteraciones óseas.

En todos los casos se indicó inicialmente un tratamiento conservador-paliativo que consistía en presoterapia en la totalidad de los pacientes y tratamiento del dolor y profilaxis antitrombótica cuando fue necesario. Este tratamiento se mantuvo en los enfermos con malformaciones grandes irrecesables y en aquellos que no presentaban impotencia funcional. Como tratamiento curativo se ofertó la escleroterapia, la cirugía o la combinación de ambas. La escleroterapia se indicó en lesiones intramusculares y en lesiones delimitadas con canales grandes. Se utilizó como material de escleroterapia el etanol y el Ethibloc, (amidotrioxato sódico). En los casos donde la escleroterapia no estaba indicada o había fallado, y en malformaciones con complicaciones dérmicas o delimitadas a un grupo muscular único o prescindible, se realizó cirugía. Se inten-

tó la resección completa en todos los casos y se utilizaron injertos o dermis artificial para la cobertura de los defectos.

**Conclusiones.** Las MVC deben ser diagnosticadas y tratadas en la infancia ya sea de manera conservadora o con intención curativa si lo precisan. El diagnóstico correcto y su tratamiento mejoran los resultados a largo plazo.

**PALABRAS CLAVE:** Malformación venosa; Infancia; Diagnóstico; Tratamiento.

## VENOUS MALFORMATIONS. DIAGNOSIS AND TREATMENT DURING THE CHILDHOOD

**ABSTRACT: Introduction.** Congenital venous malformations are the most common slow-flow vascular abnormalities during childhood. Although they are usually present at birth, clinical evidence often appear during late childhood. This type of malformations do not disappear, and they grow progressively during years.

**Patients and methods.** We present a retrospective study based on the medical records of 72 patients treated in our Department during the last 15 years. Patients' age at the diagnosis was 5 days to 26 years. Male-female relationship was 2:1. The most frequent locations were Upper and lower extremities, followed by head and neck. We do not include in this study those patients with mixed lesions involving CNS or abdomen.

**Results.** Main symptoms were: pain, 60%; thrombophlebitis, growing size of the extremities, dermis lesions, osseous dystrophy and chronic coagulopathy. Symptoms worsening was related to trauma, infections and hormonal changes. Clinical course was the clue for the diagnosis. Eco-doppler was useful to study the flow of the lesion. MRI was employed to determinate the limits of the lesion. We did not perform arteriography, and phlebography was used as a diagnostic and therapeutic tool. Plain X-rays showed phleboliths in most of patients and osseous changes in a group of six patients.

Treatment was conservative and palliative using elastic stockings, pain therapy and thromboembolism prophylaxis. This was the only treatment in irsectable lesions and in those cases without functional abnormalities. Surgery and sclerotherapy were the main curative treatments. Sclerotherapy was employed in cases of intramuscular and in delimited lesions. Ethanol and Ethibloc (Sodic Amidotrioxate) were the sclerosant agents. We performed surgery in cases of cutaneous complications, localized muscular lesions and in cases of recurrences after sclerotherapy. Ablative surgery was followed by reconstructive attempts using cutaneous and dermal artificial grafts.

**Correspondencia:** Dra. Susana Rivas Vila. Unidad de Cirugía Plástica Pediátrica, Hospital La Paz. Paseo de la Castellana 261, 28046 Madrid.

Recibido: Mayo 2004

Aceptado: Enero 2006

**Conclusions.** Congenital venous malformations must be diagnosed and treated during childhood. Conservative and resective treatments are useful in different cases. Accurate diagnosis and treatment improve long term results.

**KEY WORDS:** Congenital venous malformations; Childhood; Diagnosis; Treatment.

## INTRODUCCIÓN

Existen múltiples clasificaciones para las anomalías vasculares, sin embargo, el trabajo de Mulliken y Glowacki<sup>(1)</sup> permite una distinción clara y simple de estas, estableciendo dos grandes grupos: tumores vasculares o hemangiomas que presentan una rápida proliferación vascular en la infancia e involucionan con posterioridad, y malformaciones vasculares resultantes de una angiogénesis inadecuada en el período embrionario. Las malformaciones vasculares nunca involucionan y crecen por dilatación o reclutamiento de vasos y no por proliferación vascular<sup>(2, 3)</sup>.

Las malformaciones venosas puras son anomalías vasculares de bajo flujo presentes al nacimiento y que manifiestan un crecimiento progresivo a lo largo de la vida. En ocasiones, estas lesiones no son evidentes en la primera infancia y se hacen más llamativas conforme los niños crecen. Característicamente nunca involucionan y pueden tener fases de aumento acelerado de tamaño en relación a estímulos tales como los traumatismos y los cambios hormonales<sup>(4, 5)</sup>.

Histológicamente se caracterizan por la presencia de vasos dilatados de paredes delgadas que forman canales de pequeño y mediano tamaño interconectados. Las trombosis repetidas como consecuencia del bajo flujo en el interior de la malformación se manifiestan con el tiempo como calcificaciones intravasculares llamadas flebolitos. Inmuno-histo-químicamente es característica la ausencia de expresión de GLUT-1, estando ausentes también factores de regulación de la angiogénesis y enzimas de remodelación de la matriz celular y la actina de músculo liso de la pared del vaso.

Las malformaciones venosas pueden estar localizadas o afectar a áreas extensas del cuerpo y, generalmente, se presentan como masas espongiiformes blandas y compresibles que aumentan de tamaño con maniobras de compresión. Cuando aparecen en las extremidades pueden afectar a la piel, tejido subcutáneo, hueso y articulaciones<sup>(6, 7)</sup>. Cuando son superficiales presentan coloración morada, pero las más profundas son azuladas, verdosas o incluso no se perciben; estas lesiones pueden infradiagnosticarse hasta que se manifiestan con dolor o impotencia funcional. En la localización cefálica suelen afectar a la mucosa lingual y yugal, a los labios y al paladar, afectando con frecuencia al músculo, las glándulas salivares e incluso al hueso<sup>(8)</sup>. Son de especial consideración aquellas malformaciones que inte-

resan la región periorbitaria y el cuello ya que pueden provocar compromiso ocular y obstrucción de la vía aérea que motiven cambios en el tratamiento.

El tratamiento de las malformaciones venosas está condicionado por particularidades anatómicas y hemodinámicas y por la enorme variabilidad de paciente a paciente lo que implica un manejo terapéutico y técnico que debe ser diferente en cada lesión<sup>(9)</sup>.

En la infancia, el tratamiento conservador con prendas de compresión es de elección, pudiendo ser útil la escleroterapia percutánea en las lesiones localizadas<sup>(5, 10-12)</sup>. La extirpación quirúrgica de las lesiones, que debe ser completa para evitar la recidiva, se reserva a malformaciones sintomáticas que afectan a grupos musculares únicos o prescindibles, y para aquellas que comprometen la vida del niño o alguna de sus funciones si no son extirpadas.

## PACIENTES Y MÉTODO

El objetivo de este trabajo fue evaluar nuestra experiencia en el diagnóstico y tratamiento de las malformaciones venosas congénitas puras (MVCP) en la infancia, para ello realizamos un estudio retrospectivo de las historias clínicas de 72 pacientes diagnosticados y tratados de MVCP en nuestra unidad en los últimos 15 años. No se incluyeron en el estudio aquellos pacientes que presentaban lesiones mixtas y con afectación del sistema nervioso central.

Se evaluó la edad al diagnóstico, la localización de las lesiones, la sintomatología, los medios empleados en el diagnóstico y el tratamiento recibido por los pacientes.

## RESULTADOS

La edad de los pacientes oscilaba entre los 5 días y los 26 años, siendo la edad media en el momento del diagnóstico de MVCP de 3 años, la proporción de mujeres era de dos sobre uno. Dos tercios de los pacientes habían sido diagnosticados erróneamente de «angiomas» con anterioridad. La localización más frecuente de las lesiones fue en las extremidades (44/72) seguidas de aquellas que asentaban en cabeza y cuello (23/72) y genitales (5/72). De los 44 pacientes con malformaciones en los miembros, 27 tenían afectación de las piernas y 17 de las extremidades superiores, 9 presentaban lesiones muy extensas con extensión al tronco.

La sintomatología que apareció con mayor frecuencia fue el dolor que aquejaban el 60% de los enfermos de nuestra serie. La percepción del dolor fue más intensa en las lesiones que afectaban a los miembros inferiores, ya que en este grupo de pacientes el 75% referían dolor en reposo o en relación al ejercicio físico. La tromboflebitis de repetición, seguida de la aparición de flebolitos dolorosos al tac-

to y visibles en las pruebas de imagen, fue la segunda en frecuencia, siendo también más prevalente en aquellos pacientes con lesiones en las extremidades inferiores. En seis de nuestros enfermos se demostró afectación ósea por las lesiones: 2 presentaron lesiones líticas localizadas, 1 fenómeno de Gorham (osteólisis y proliferación de estructuras vasculares y/o linfáticas) a nivel del radio, 1 fractura patológica de fémur, 1 fémur corto congénito y 1 afilamiento óseo peroneal severo. Dos pacientes sufrieron afectación articular, uno a nivel del codo y el otro en la rodilla. El paciente con hemartros en codo presenta limitación a la flexoextensión del codo. Siete pacientes tuvieron fenómenos crónicos de coagulación intravascular que generaron episodios de trombosis y de sangrado, presentaban niveles plasmáticos de fibrinógeno bajos, elevación del dímero D y un moderado descenso del número de plaquetas. Tres niños con *blue rubber bleb nevus syndrome* precisan tratamiento crónico con fibrinógeno y octeótrido y reciben transfusiones periódicas.

El diagnóstico de las lesiones se hizo mediante evaluación clínica y ecoDoppler en todos los pacientes que permitió evaluar las características hemodinámicas de las malformaciones. La radiografía simple demostró la presencia de flebolitos y de alteraciones óseas y se pidió en 2/3 de los pacientes. En 60 pacientes se realizó RM sin contraste, esta prueba de imagen fue especialmente útil en el estudio de extensión de las lesiones localizadas en las extremidades ya que permitió determinar la afectación muscular y articular en las imágenes potenciadas en T2. La arteriografía no se incluyó en el protocolo diagnóstico y en 6 pacientes se indicó una flebografía como método diagnóstico previo al tratamiento. En todos los casos se hicieron determinaciones periódicas de los parámetros de coagulación y en aquellos enfermos que fueron sometidos a intervención quirúrgica se procedió al análisis histológico de las piezas.

El manejo de estos pacientes fue inicialmente conservador en todos los pacientes mediante el uso de prendas de presoterapia en las extremidades en los 44 casos de afectación a este nivel. El uso de estas prendas se recomendó inmediatamente después del diagnóstico. En los enfermos que referían dolor crónico se estableció un programa de tratamiento en colaboración con la unidad del dolor del Servicio de Anestesiología. En los casos en los que concurrían circunstancias de riesgo de fenómenos tromboticos, se inició anticoagulación con heparinas de bajo peso molecular. Tres pacientes precisaron de la administración periódica de fibrinógeno para mantener niveles apropiados.

Como tratamiento curativo se ofertó en casos seleccionados la esclerosis, la cirugía o la combinación de ambas. La esclerosis se utilizó en niños mayores con malformaciones localizadas de pequeño tamaño. Se trataron 14 niños realizando una media de dos sesiones de esclerosis por paciente. El agente esclerosante fue el etanol en 5 pacientes y en los demás se inyectó Ethibloc® (amidotrizoato sódico).

Los procedimientos se hicieron bajo anestesia general. Se consiguió una disminución del tamaño de las lesiones en todos los pacientes y mejoría de la sintomatología dolorosa, pero no se pudo afirmar la resolución completa de las malformaciones ya que esto requeriría un seguimiento a más largo plazo. Dos de los niños sufrieron necrosis cutáneas localizadas que no precisaron tratamiento. Una paciente con *blue rubber bleb nevus syndrome* que fue sometida a esclerosis con Ethibloc, de una lesión en el muslo sufrió una necrosis extensa que motivó su intervención urgente. No se produjo ninguna reacción alérgica ni tampoco fenómenos tromboembólicos.

En pacientes con malformaciones con complicaciones dérmicas, delimitadas a un grupo muscular único y prescindible o cuando la sintomatología lo exigía, se optó por la cirugía como opción terapéutica. Cincuenta y ocho pacientes fueron sometidos a algún procedimiento quirúrgico a lo largo del seguimiento con intención de realizar extirpaciones completas de las lesiones. En 4 niños con malformaciones intramusculares que exigían el sacrificio del grupo muscular se hizo sutura transfixiante del músculo sin resección. Se colocó dermis artificial en una paciente con una lesión en muslo que producía importante afectación cutánea. En aquellos pacientes en los que la intervención se realizó precozmente, se localizó con mayor facilidad el plano de disección y se lograron resecciones más completas.

## DISCUSIÓN

Las malformaciones venosas puras suponen un reto para el cirujano pediátrico<sup>(3,7,9)</sup>. Inicialmente debe enfrentarse a su diagnóstico y después al manejo a largo plazo de estas lesiones que nunca involucionan y que tienen un crecimiento progresivo a lo largo de la vida del niño<sup>(3)</sup>. En este sentido conviene resaltar que un número elevado de pacientes llegan a la consulta de los especialistas en malformaciones venosas con diagnósticos erróneos. Todavía están vigentes para denominar a las malformaciones venosas puras términos equívocos como «angiomas cavernosos» que provocan retrasos en la instauración de terapias apropiadas y el sometimiento de estos niños a tratamientos no efectivos como los corticoides y el interferón. Las malformaciones difusas, de gran tamaño, con extensión intraabdominal o intracraneal o con afectación muscular y ósea, presentan grandes limitaciones terapéuticas y deben ser tratadas por un equipo multidisciplinar que incluya cirujanos pediátricos, radiólogos intervencionistas, ortopedas, cirujanos plásticos, anestesistas y rehabilitadores. La coordinación permite evitar los casos de sobretreatmento y también la inhibición terapéutica. El tratamiento conservador debe ser el de primera elección y el uso de prendas de presoterapia se debe iniciar en la infancia aun cuando las lesiones no sean muy evidentes, para prevenir su progresión y

minimizar los efectos sobre la piel, el dolor y la coagulopatía. La escleroterapia resulta de utilidad limitada en los niños por la necesidad de sesiones repetidas que deben hacerse bajo anestesia general. Con frecuencia encontramos reticencias por parte del radiólogo intervencionista para tratar a niños muy pequeños y, en general, las intervenciones quirúrgicas son inversamente proporcionales al empeño del radiólogo. La tendencia general va hacia la limitación de las intervenciones agotando el uso de la escleroterapia y aprovechando la aparición de nuevos materiales, como las microespumas, más seguros y efectivos<sup>(10, 11)</sup>.

El tratamiento quirúrgico tiene un papel limitado y debe reservarse a aquellos pacientes con lesiones que provoquen un dolor intratable, aquellas que tengan repercusiones estéticas no tolerables o que puedan resecarse de manera completa sin riesgos de yatrogenia<sup>(2)</sup>.

Por último convendría resaltar que estas lesiones requieren seguimientos muy prolongados, ya que su comportamiento puede variar en relación a estímulos externos. De esta forma los resultados obtenidos con los distintos tratamientos no deben ser tomados nunca como definitivos.

## CONCLUSIONES

Las malformaciones venosas puras deben ser tratadas por un equipo multidisciplinar en el cual juega un papel fundamental el cirujano pediátrico, ya que es en la edad pediátrica cuando deben ser diagnosticadas y tratadas, ya sea de manera conservadora o con intención curativa.

El tratamiento debe ser predominantemente conservador y reservarse las intervenciones a aquellos casos que produzcan dolor o deformidad.

El seguimiento debe ser a largo plazo, pues se trata de lesiones no involutivas y con un comportamiento impredecible.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Mulliken JB, Glowacki J. Classification of pediatric vascular lesions. *Plast Reconstr Surg* 1982;**70**:120-121.
2. Enjolras O, Ciabrini D, Mazoyer E, Laurian C, Herbreteau D. Extensive pure venous malformations in the upper or lower limb: a review of 27 cases. *J Am Acad Dermatol* 1997;**36**:219-225.
3. Enjolras O, Mulliken JB. The current management of vascular birthmarks. *Pediatr Dermatol* 1993;**10**:311-313.
4. Enjolras O. Vascular tumors and vascular malformations: are we at the dawn of a better knowledge? *Pediatr Dermatol* 1999;**16**:238-241.
5. de Lorimier AA. Sclerotherapy for venous malformations. *J Pediatr Surg* 1995;**30**:188-193; discussion 194.
6. Hein KD, Mulliken JB, Kozakewich HP, Upton J, Burrows PE. Venous malformations of skeletal muscle. *Plast Reconstr Surg* 2002;**110**:1625-1635.
7. Upton J, Coombs CJ, Mulliken JB, Burrows PE, Pap S. Vascular malformations of the upper limb: a review of 270 patients. *J Hand Surg [Am]* 1999;**24**:1019-1035.
8. Pappas DC, Jr Persky MS, Berenstein A. Evaluation and treatment of head and neck venous vascular malformations. *Ear Nose Throat J* 1998;**77**:914-916, 918-922.
9. Enjolras O, Deffrennes D, Borsik M, Diner P, Laurian C. [Vascular «tumors» and the rules of their surgical management]. *Ann Chir Plast Esthet* 1998;**43**:455-489.
10. Lee BB, Do YS, Byun HS, Choo IW, Kim DI, Huh SH. Advanced management of venous malformation with ethanol sclerotherapy: mid-term results. *J Vasc Surg* 2003;**37**:533-538.
11. Lee BB, Kim DI, Huh S, Kim HH, Choo IW, Byun HS, Do YS. New experiences with absolute ethanol sclerotherapy in the management of a complex form of congenital venous malformation. *J Vasc Surg* 2001;**33**:764-772.
12. Berenguer B, Burrows PE, Zurakowski D, Mulliken JB. Sclerotherapy of craniofacial venous malformations: complications and results. *Plast Reconstr Surg* 1999;**104**:1-11; discussion 12-15.