

Entendiendo las lesiones vasculares. Hablando el mismo idioma. Parte II – Malformaciones vasculares

Understanding vascular lesions. Speaking the same language

Entendendo as lesões vasculares. Falando a mesma língua

Melina Farías¹, Alejandro Andrade², Lucía d'Oliveira³, David Menoni⁴,
Javier Rodríguez⁵, Mariela Álvarez⁶, Andrés García⁷, Agustina Acosta⁸

Resumen

Las lesiones vasculares comprenden un grupo de entidades que en ocasiones se confunden en cuanto a definiciones y términos. Es frecuente que no se maneje la misma nomenclatura para referirse a dichas lesiones por parte del equipo de salud, llevando a errores en la interpretación. Con el presente trabajo buscamos unificar conceptos basándonos en la clasificación existente de las lesiones vasculares según la International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) que las separó en dos grandes grupos: tumores vasculares (proliferación celular anormal) y malformaciones vasculares (anormalidades en la arquitectura del endotelio vascular). Se describen las características de malformaciones venosas, malformaciones capilares, malformaciones linfáticas y malformaciones arterio-venosas. Ellos se diferencian en sus características clínicas, imagenológicas, histológicas, pronósticas y terapéuticas. El manejo puede ser simple o complejo y debe ajustarse a cada paciente, es por eso que son abordadas por un equipo multidisciplinario integrado idealmente por cirujano pediatra, cirujano vascular, imagenólogo intervencionista, dermatólogo, cirujano plástico, entre otros especialistas, que conozcan las patologías y tengan un manejo adecuado de éstas.

Palabras clave: Lesiones del Sistema Vascular
Malformaciones Vasculares

1. Residente Dermatología. Unidad Dermatología Pediátrica. CHPR. ASSE.

2. Cirujano pediátrico. Asist. Cátedra Cirugía Pediátrica. CHPR. Facultad de Medicina. UDELAR.

3. Cirujana plástica. Especialista Cirugía Plástica Infantil. CHPR. ASSE.

4. Cirujano pediátrico. Ex Asist. Cátedra Cirugía Pediátrica. CHPR. Facultad de Medicina. UDELAR.

5. Imagenólogo intervencionista. Depto. Imagenología Pediátrica. CHPR. ASSE.

6. Dermatóloga. Ex Prof. Adj. Cátedra Dermatología. Facultad de Medicina. UDELAR. Directora Unidad Dermatología Pediátrica. CHPR. ASSE.

7. Imagenólogo. Director Cátedra Imagenología Pediátrica. Facultad de Medicina. UDELAR. Jefe Depto. Imagenología Pediátrica. CHPR. ASSE.

8. Dermatóloga. Prof. Adj. Cátedra Dermatología Pediátrica. CHPR. Facultad de Medicina. UDELAR.

Unidad Diagnóstico, Seguimiento y Tratamiento Lesiones Vasculares Congénitas. CHPR.

Trabajo inédito, es un trabajo original.

Declaramos no tener conflictos de intereses. No presentamos relaciones financieras.

Cada foto fue autorizada por padre, madre o tutor durante la consulta.

Declaramos estar de acuerdo con la licencia CC by, autorizando a la Revista Archivos de Pediatría del Uruguay a la publicación y difusión de este trabajo.

Este trabajo ha sido aprobado unánimemente por el Comité Editorial.

Fecha recibido: 6 mayo 2024.

Fecha aprobado: 1° agosto 2024.

Summary

Vascular lesions are a group of entities that are sometimes confused in terms of definitions and terminology. It is common that healthcare teams may use inconsistent nomenclature when referring to these lesions, which can lead to misinterpretations. In this paper, we aim to unify concepts based on the existing classification of vascular lesions by the International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA). This classification divides them into two main groups: vascular tumors (abnormal cellular proliferation) and vascular malformations (abnormalities in vascular endothelial architecture).

We describe the characteristics of venous malformations, capillary malformations, lymphatic malformations, and arteriovenous malformations. These conditions differ in their clinical, imaging, histological, prognostic, and therapeutic features. Management can be simple or complex and must be tailored to each patient. Therefore, these conditions are ideally approached by a multidisciplinary team. This team should include a pediatric surgeon, vascular surgeon, interventional radiologist, dermatologist, plastic surgeon, among other specialists who are knowledgeable about these pathologies and have appropriate management strategies.

Key words: Vascular System Injuries
Vascular Malformations

Resumo

As lesões vasculares compreendem um grupo de entidades que, por vezes, são confundidas em termos de definições e terminologia. É frequente que as equipas de saúde não utilizem a mesma nomenclatura para se referir a estas lesões, o que pode levar a erros de interpretação. No presente trabalho, procuramos unificar conceitos com base na classificação existente das lesões vasculares segundo a International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA). Esta classificação as separa em dois grandes grupos: tumores vasculares

(proliferação celular anormal) e malformações vasculares (anormalidades na arquitetura do endotélio vascular).

Descrevem-se as características das malformações venosas, malformações capilares, malformações linfáticas e malformações artério-venosas. Estas condições diferenciam-se pelas suas características clínicas, imagiológicas, histológicas, prognósticas e terapêuticas. O manejo pode ser simples ou complexo e deve ser ajustado a cada paciente. Por isso, são abordadas por uma equipe multidisciplinar, idealmente integrada por cirurgião pediátrico, cirurgião vascular, radiologista intervencionista, dermatologista, cirurgião plástico, entre outros especialistas, que conheçam as patologias e tenham um manejo adequado das mesmas.

Palavras chave: Lesões do Sistema Vascular
Malformações Vasculares

Parte II. Malformaciones vasculares

Las malformaciones vasculares son lesiones benignas no tumorales secundarias a alteraciones en el desarrollo de la vasculatura en la embriogénesis⁽¹⁾.

Se clasifican según la ISSVA en cuatro grupos: malformaciones simples, combinadas, con nombre de vaso mayor y asociada a otras malformaciones⁽²⁾. De manera más práctica también se pueden denominar de acuerdo al tipo de vaso que estén afectados: capilares, venosas, linfáticas o arteriales, o la combinación de cualquiera de ellas^(3,4).

Estas lesiones pueden estar presentes al nacimiento o desarrollarse en la evolución. Habitualmente no involucran y dependiendo del tipo de lesión pueden crecer en proporción con el paciente o aumentar su crecimiento espontáneamente^(3,4).

Las malformaciones vasculares engloban diversas entidades muy diferentes que van desde lesiones mínimas que no generan complicaciones hasta lesiones grandes que pueden llegar a comprometer la vida del paciente. Por ello es fundamental el diagnóstico certero a fin de realizar el seguimiento adecuado y el tratamiento oportuno en caso que lo requiera^(3,4).

Si bien el diagnóstico puede ser clínico, en muchos casos se requieren estudios de imagen que orienten a clarificar la naturaleza de la lesión y el tipo de vaso que está comprometido y su flujo, así como investigar

el componente no visible de las mismas y compromiso de tejidos profundos o esquelético^(3,4). Pueden clasificarse según sus características endoteliales o sus patrones de flujo angiográfico⁽⁵⁾. Existe un gran número de modalidades de imagen para la evaluación de las malformaciones vasculares, siendo algunas más adecuadas para cada tipo de lesiones⁽⁵⁾.

El primer estudio a solicitar en caso de sospecha de una malformación vascular es la ecografía modo B y el eco Doppler, siendo ambas técnicas de primera línea⁽⁶⁾. El eco Doppler color es útil para evaluar las características hemodinámicas de los vasos que componen la lesión evaluando la dirección y velocidad del flujo de sangre y además aporta información anatómica de los vasos^(3,5). A partir de este estudio se pueden determinar lesiones de bajo flujo, en las que se encuentran espectros hemodinámicos fásicos (que pueden corresponder a vasos venosos) o ausencia de flujo (en lesiones linfáticas) y lesiones de alto flujo que presentan un espectro Doppler arterial, ya sea de alta resistencia o de baja resistencia. Esta técnica es no invasiva e inocua, así como accesible, por lo que debería ser la primera en solicitarse en la valoración de estos pacientes. Teniendo en cuenta que es un estudio técnico dependiente es bueno contar con profesionales capacitados para su realización⁽³⁾.

Las radiografías simples son útiles para evaluar alteraciones en el crecimiento de los huesos y flebolitos en las malformaciones venosas, si bien en la actualidad, debido a otras modalidades más específicas, ha quedado en desuso para el diagnóstico o seguimiento de estas lesiones⁽⁵⁾.

La resonancia magnética es una técnica excelente no invasiva y no ionizante que aporta información detallada sobre los tejidos blandos y es útil para definir la anatomía y la extensión de la lesión. El uso de angiografía y venografía con resonancia magnética permite diferenciar el flujo rápido del flujo lento. Aunque la resonancia magnética está aceptada como test diagnóstico inicial para las malformaciones vasculares, otras técnicas más invasivas suelen ser elegidas con propósitos terapéuticos, como la angiografía que es utilizada para la embolización y la caracterización de la lesión⁽⁵⁾.

Habitualmente con la clínica y la imagen del eco Doppler se arriba al diagnóstico de las malformaciones vasculares y de acuerdo a las características de la lesión se puede continuar con la valoración del paciente mediante otras técnicas de imagen, como resonancia magnética, tomografía, angiorresonancia, arteriografía o flebología de acuerdo al caso⁽⁵⁾.

En cuanto al tratamiento de estas lesiones varía de acuerdo al tipo de lesión⁽⁵⁾.

Malformaciones capilares

Las malformaciones capilares (MC) son lesiones de bajo flujo presentes frecuentemente al nacimiento⁽⁴⁾.

Dentro de las más frecuentes se encuentran la mancha salmón, las malformaciones capilares de piel y mucosas (mancha en vino de Oporto) y las telangiectasias, entre otras⁽⁷⁾.

Mancha salmón

Comprende una mácula rosada que habitualmente se localiza en párpados, glabella (beso de ángel), nuca (picotazo de cigüeña) y región sacra (Figura 1). Esta lesión es muy frecuente y aparece en el 30%-50% de los recién nacidos. Habitualmente retrocede en los primeros meses de vida, con excepción de la ubicada en nuca que tiende a persistir⁽¹⁾.

En casos extensos o segmentarios en zona facial debemos descartar entidades sindrómicas como lo

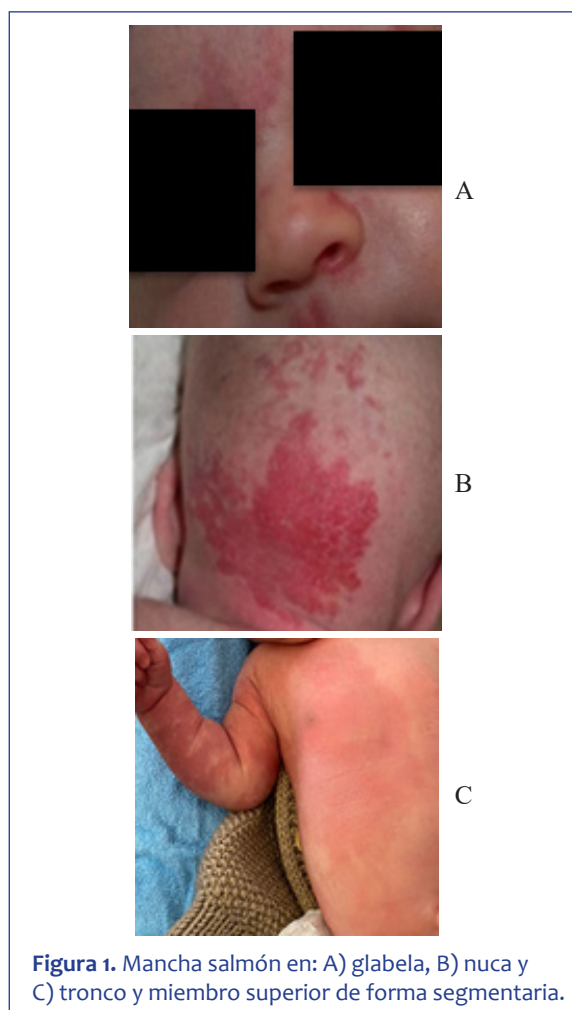


Figura 1. Mancha salmón en: A) glabella, B) nuca y C) tronco y miembro superior de forma segmentaria.

son el síndrome de Beckwith-Wiedemann (mancha salmón persistente en zona media de la frente), el síndrome de macrocefalia-malformaciones capilares (lesiones tipo mancha salmón prominentes centofaciales) o el síndrome Nova (mancha salmón en la glabella)⁽⁸⁾. Si la mancha salmón se encuentra en zona de miembros y es extensa o segmentaria se debe valorar síndromes asociados, como malformación capilar con sobrecrecimiento.

Mancha en vino de Oporto

Se presenta en forma de máculas eritemato-rosadas con bordes bien definidos, que en la evolución adquieren un color rojo-violáceo intenso, habitualmente son unilaterales (Figura 2). La localización más frecuente es en la cara (80%)^(1,9,10).

En la evolución pueden desarrollar hipertrofia de los tejidos subyacentes, así como la aparición de otras lesiones, como granulomas piogénicos^(1,9,10).

Si son extensas o segmentarias se pueden asociar a síndromes (síndrome de Sturge Weber si se localiza en cara, síndrome de Cobb si se localiza en el tronco) o disrafismo espinal si está presente en línea media

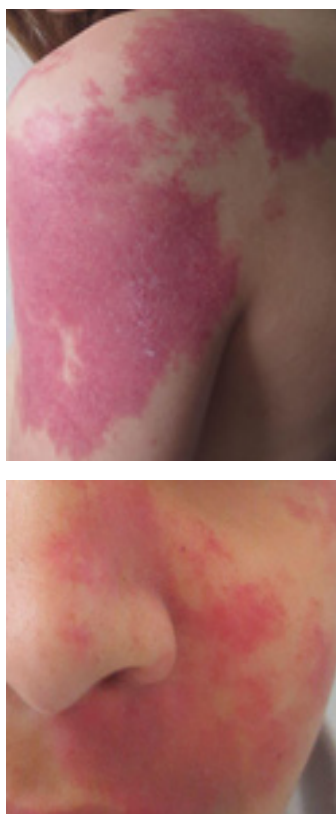


Figura 2. Mancha en vino de Oporto segmentarias en: A) brazo izquierdo, B) rostro.

lumbar, por lo que éstas se deben estudiar^(1,9,10).

El diagnóstico es habitualmente clínico y no se requieren estudios de imagen para su confirmación, en ocasiones se puede solicitar eco Doppler para descartar compromiso profundo de vasos^(1,9,10).

El tratamiento de primera línea es con láser de colorante pulsado (595) o Nd YAG (1.064 nm)^(1,3,4). Se postula que la precocidad del tratamiento mejora los resultados estéticos^(3,4).

A. Malformaciones venosas

Las malformaciones venosas son lesiones de bajo flujo formadas por venas anómalas que mantienen distintos grados de comunicación con las venas adyacentes. Clínicamente se presentan como tumoraciones azuladas, blandas y comprensibles que aumentan de tamaño con las maniobras de Valsalva, aparecen con mayor frecuencia en extremidades, cabeza y cuello (Figura 3). No presentan cambios de temperatura local ni frémito⁽¹⁾.

Están presentes al nacimiento, pero en ocasiones no son evidentes⁽¹⁾, habitualmente son asintomáticas, sin embargo, las lesiones de mayor tamaño en su evolución pueden sufrir complicaciones como inflamación y episodios de trombosis, lo que puede generar dolor, ulceración o sangrado^(1,4).

Las malformaciones venosas típicas son únicas, sin embargo, ante la presencia de malformaciones venosas múltiples o extensas debemos pensar en trastornos asociados locales o sistémicos (síndrome de Klippel-Trenaunay si se localiza en miembros inferiores u otros síndromes de sobrecrecimiento, síndrome de Bean, entre otros)^(1,10).

Para su valoración la ecografía y el eco Doppler color son fundamentales. En la ecografía modo B se presentan como estructuras anecoicas o hipoeoicas homogéneas de bordes irregulares, compresibles, con poco estroma fibroso con un patrón mixto de cavernas hipoeogénicas y septos hipereogénicos, en ocasiones se pueden visualizar algunos flebolitos, lo que es muy específico de las malformaciones venosas, pero



Figura 3. Malformación venosa.

se ven en solo el 16% de los casos⁽¹¹⁾.

Con respecto al eco Doppler color las malformaciones venosas presentan bajo flujo que se aprecian mejor con maniobras de Valsalva o de compresión-descompresión; se suelen identificar venas que alimentan la malformación y que pueden presentar flujo monofásico en el 78% de los casos, bifásico en el 6% y sin flujo en el 16%. Un flujo bifásico podría corresponder con lesiones mixtas y la ausencia de flujo puede representar trombosis o bajo flujo menor al límite detectable⁽¹¹⁾. Suelen presentar un espectro fásico venoso^(3,6).

Otras técnicas que pueden requerirse para completar la valoración en algunas lesiones extensas o profundas son la resonancia magnética, tomografía computada o la flebografía (en casos en que se plantee tratamiento endovascular)^(3,4).

En la tomografía computada las malformaciones venosas se ven hipodensas y pueden ser heterogéneas según el grado de infiltración del tejido graso. La presencia de calcificaciones en la lesión o alteración de las estructuras óseas próximas puede ser característica⁽¹¹⁾.

En la resonancia magnética las malformaciones venosas aparecen típicamente como lesiones de baja señal, aunque pueden verse hiperintensas según la presencia de grasa intralesional. Una intensidad heterogénea también se puede observar debido a la diferencia en la intensidad de la señal según la presencia de hemorragia o trombosis⁽¹¹⁾.

En cuanto a la venografía, la misma es útil para la caracterización anatómica de las malformaciones venosas. Se realiza para confirmar la presencia de un sistema venoso profundo normal y para identificar la totalidad de la extensión de la malformación venosa y sus vasos de drenaje, que tiene implicancias pronósticas y terapéuticas⁽¹¹⁾.

Es importante destacar que ante lesiones venosas extensas o combinadas debe realizarse un estudio básico de coagulación: tiempo de protrombina, fibrinógeno, dímeros D y recuento plaquetario para la valoración del estado protrombótico que presentan estos pacientes, ya que tienen aumentado el riesgo de trombosis venosas tanto localizadas como a distancia^(3,4).

Habitualmente estas lesiones no generan complicaciones, por lo que en su mayoría la conducta puede ser expectante. Las intervenciones mínimas que se indican, según el caso, son la elastocompresión local realizada a medida para el paciente y los AINES si presentan dolor^(1,4).

En caso de requerir tratamiento, éste se adecuará de acuerdo a la lesión, el tamaño y la localización. Una opción de tratamiento es la escleroterapia percutánea (inyección de sustancias esclerosantes en el interior de los vasos) produciendo inflamación y formación de un

trombo que bloquea el vaso. Entre los esclerosantes más usados se encuentran: bleomicina, alcohol, polidocanol (0,25%-3%), microespuma de polidocanol o la glicerina crómica⁽³⁾.

La cirugía es un procedimiento que le sigue a la terapia esclerosante y se reserva para lesiones remanentes que no han respondido o tuvieron una respuesta parcial al tratamiento esclerosante inicial y en las cuales se mantiene un compromiso funcional o defecto estético que afecta la calidad de vida del paciente^(1,3).

B. Malformaciones linfáticas

Estas lesiones (tradicionalmente llamadas linfangiomas) se forman a partir del desarrollo anormal del sistema linfático. Están presentes en un 50% al nacimiento y el 90% se diagnostica antes de los 2 años de vida⁽¹²⁾. Pueden aparecer en cualquier lugar del cuerpo, pero con mayor frecuencia se localizan en cara y cuello, así como zona proximal de extremidades y tronco⁽¹²⁻¹⁴⁾.

Clásicamente las malformaciones linfáticas se clasifican de acuerdo al tamaño de las vesículas que lo componen pudiendo ser macroquísticas, microquísticas o combinación de ambas (Figura 4).

Las malformaciones linfáticas microquísticas son lesiones que clínicamente se presentan como pequeñas vesículas agrupadas formando placas que en ocasiones exudan fluido linfático⁽⁴⁾. Pueden presentar un componente de vasos sanguíneos, lo que le da un aspecto eritemato-violáceo⁽⁴⁾.

Las malformaciones linfáticas macroquísticas (anteriormente llamadas linfangiomas quísticos) comprenden masas grandes o nódulos blandos subcutáneos, color piel. En ocasiones se visualizan cuando se observa la deformidad de la zona en la que asientan^(4,7).

El diagnóstico se realiza mediante imagenología con ecografía y eco Doppler.

En cuanto a las características imagenológicas de las malformaciones linfáticas, en la ecografía las lesiones macroquísticas muestran cavidades hipoeoicas con septos internos y en las microquísticas se ven cavidades pequeñas y pueden tener una apariencia hiperecoica⁽¹¹⁾.

Habitualmente con la ecografía se arriba al diagnóstico, sin embargo, en ocasiones son necesarias otras técnicas de imagen como la resonancia magnética para valoración del tamaño de las lesiones, para valorar compromiso interno en lesiones más profundas o en caso de requerir tratamiento^(4,12). En la resonancia magnética se observan lesiones multiquísticas con una señal de fluido en todas las secuencias y pueden tener septos o grasa. Las lesiones microquísticas pueden presentarse como masas de tejido blando dado que



Figura 4. Malformación linfática: A) microquística, B) macroquística y C) mixta.

el componente quístico es muy pequeño para que sea identificado⁽¹¹⁾.

En la tomografía computada aparecen como una masa con fluido en su interior, que puede corresponder a linfa, así como a una complicación, como lo es la hemorragia tanto aguda como subaguda⁽¹¹⁾.

En cuanto al tratamiento, la terapia de primera línea es la esclerosis percutánea. Para ello se utilizan sustancias como dextrosa, bleomicina, doxiciclina, etanol, picibanilo u OK-432 (con este último no contamos en Uruguay; es un preparado de bacterias muertas obtenido por incubación del cultivo de estreptococo pyogenes de origen humano con penicilina G benzatínica, sin capacidad infectante). Estas sustancias se inyectan luego de la aspiración de la linfa de las lesión

es y actúan por difusión en el estroma de las vesículas linfáticas favoreciendo su irritación e inflamación con posterior retracción y cicatrización de la lesión^(1,3,4,12,13).

La resección quirúrgica, al igual que en las malformaciones venosas, se reserva como tratamiento de segunda línea para lesiones remanentes que no han respondido o tuvieron una respuesta parcial al tratamiento esclerosante inicial, y en las cuales se mantiene un compromiso funcional o defecto estético que afecta la calidad de vida del paciente^(3,12,13).

De presentarse malformaciones linfáticas extensas o en múltiples localizaciones hay que descartar síndromes tales como la anomalía linfática generalizada (antes llamada linfangiomatosis) que pueden comprometer órganos internos además de la piel, la linfangiomatosis kaposiforme y la linfangiomatosis múltiple con trombocitopenia⁽¹⁴⁾.

También hay síndromes asociados a mutaciones en el gen PIK3CA, una vía de señalización que desempeña un rol fundamental en la proliferación, el crecimiento, la angiogénesis, la supervivencia y el metabolismo celular. La sobreactivación de esta vía produce una disregulación de las funciones celulares normales. Los síndromes asociados al PIK3CA constituyen un amplio espectro que se caracterizan por un sobrecrecimiento segmentario⁽¹⁴⁾.

La clínica es muy variable, dentro de este grupo se encuentra el síndrome de Klippel Trenaunay que presenta una triada de malformación capilar, venosa y linfática asociada a hipertrofia de partes blandas o de hueso⁽¹⁴⁾.

En estos casos las opciones de tratamiento más adecuadas deben planificarse en un equipo multidisciplinario, entre ellas, la elastocompresión, embolización o cirugía individualizada según cada caso. Se encuentran en estudio tratamientos que generen una inhibición selectiva de PIK3CA con resultados hasta el momento promisorios⁽¹⁴⁾.

Malformaciones arterio-venosas

Son las malformaciones vasculares más agresivas, muy poco frecuentes. Comprenden anomalías vasculares de alto flujo en donde se desarrolla una comunicación directa entre arteria y vena sin lecho capilar de por medio^(4,15).

En general están presentes al nacimiento o se hacen visibles en la primera infancia. Clínicamente se presentan como lesiones eritemato-violáceas que causan deformidad de la zona, suelen estar calientes y tener frémito⁽¹⁵⁾.

Las lesiones que se diagnostican más allá de los 40 años pueden eventualmente ser adquiridas, especialmente tras un traumatismo, como ocurre en zonas

acrales. Estas lesiones parecen reactivas y no se ven influenciadas por los cambios hormonales, como ocurre en las lesiones de diagnóstico temprano⁽¹⁵⁾.

Para el diagnóstico de las malformaciones arterio-venosas (MAV), además de la clínica, se requiere la realización de pruebas de imagen⁽¹⁵⁾. La ecografía suele ser el primer estudio a realizar, presenta múltiples estructuras anecoicas bien definidas⁽¹¹⁾ donde se observan lesiones de alto flujo con ondas arterio-venosas compuesta por arterias y venas gruesas y pulsátiles⁽¹⁵⁾. En el eco Doppler color se pueden identificar patrones de flujo vascular tanto de alimentación como de drenaje. Las ondas de flujo de las arterias de alimentación indican una baja resistencia periférica y las venas drenantes dilatadas muestran un flujo pulsátil^(11,15).

En la tomografía computada se pueden identificar múltiples arterias de alimentación agrandadas con derivación rápida hacia venas drenantes. Además, los datos en 3D pueden ser utilizados para mapear la malformación antes de una intervención endovascular o quirúrgica^(11,15).

En la resonancia magnética pueden ser vistas como lesiones lineales o focales de señal baja en imágenes ponderadas en T1 y T2 debido a fenómenos de ausencia de flujo. Típicamente, estas lesiones carecen de un componente de tejido blando o una masa identificable. La angiografía por resonancia magnética puede identificar con éxito arterias y venas anormales, aunque es posible que no se identifique completamente su extensión^(11,15).

La angiografía se recomienda solo cuando el examen de resonancia magnética es ambiguo o si se contempla una intervención vascular, teniendo una utilidad terapéutica. La apariencia angiográfica clásica de las MAV muestra múltiples arterias de alimentación hipertrofiadas que se desvían rápidamente hacia venas drenantes dilatadas a través de un nido. También es posible identificar componentes directos de fístula arterio-venosa con un desvío venoso rápido^(11,15).

Las MAV pueden ser aisladas o formando parte de diversos síndromes, como el síndrome de malformaciones capilares-malformaciones arteriovenosas, que es una enfermedad genética dentro del grupo de las rasopatías, autosómica dominante, que se presenta con malformación capilar arteriolar y fistulas arterio-venosas, presentado mutaciones en el gen de *Rasa-1*, también se asocia con el síndrome de Parkes-Weber y Rendu-Osler-Weber, entre otros⁽¹⁴⁾. Las formas esporádicas presentan mutaciones *MAP2K1*⁽¹⁴⁾.

Las MAV son lesiones de difícil tratamiento y su manejo debe planificarse desde un equipo multidisciplinario dada la complejidad del mismo, el cual va

a depender del tamaño y localización de la MAV, así como de la edad del paciente y la evolución de la lesión⁽¹⁵⁾.

La clínica se puede describir utilizando el sistema de estadificación de Schobinger, el cual divide a estas malformaciones en cuatro estadios clínicos que pueden orientar las opciones terapéuticas⁽¹⁵⁾.

En general, se opta por una conducta conservadora, ya que una embolización o procedimiento quirúrgico parcial puede ser un gatillante para el crecimiento de la MAV favoreciendo sus complicaciones, por lo que debe realizarse por un equipo especializado en estos cuadros⁽¹²⁾. Teniendo esto en cuenta, si dado el caso se debe tomar una conducta intervencionista, las opciones terapéuticas serían la cirugía o la embolización (previo a la cirugía o para reducir la pérdida sanguínea)^(4,15). El objetivo principal de los dermatólogos es realizar un correcto diagnóstico para evitar, de este modo, tratamientos innecesarios.

En cuanto a los genes asociados se han encontrado mutaciones en *KRAS*, *NRAS*, *BRAF* y *MAP2K1* (también conocido como *MEK1*) que podrían derivar en futuros tratamientos dirigidos^(16,17). Los inhibidores *MEK1* que ya se utilizan en cáncer pueden ser una opción de uso compasivo para estos pacientes que actualmente tienen pocas alternativas no invasivas. Los inhibidores de *MEK* incluyen Trametinib (Mekinist), Cobimetinib (Cotellic) y Binimetinib (Mektovi)^(16,17).

En cuanto al pronóstico, los niños que presenten una exacerbación de una MAV a una edad temprana tendrán un peor pronóstico, con un mayor número de procedimientos quirúrgicos, morbilidad y secuelas, si lo comparamos con aquellos pacientes adultos que presentan cambios a la edad de 40-50 años⁽¹⁵⁾.

La evolución de las lesiones se manifiesta como un incremento de la comunicación, resultando en un robo arterial y una hipertensión venosa, reduciendo así la perfusión tisular. Esta isquemia tisular se manifiesta con dolor, ulceración y sangrado^(4,15).

Conclusiones

Si bien muchas de las lesiones vasculares son benignas y transitorias, otras pueden generar complicaciones. El diagnóstico y tratamiento de muchas de estas lesiones vasculares debería llevarse a cabo mediante un equipo multidisciplinario.

Es importante tener en cuenta que estas lesiones pueden asociarse a síndromes complejos.

Los padres deben recibir educación y consejo sobre la patología y las opciones terapéuticas, así como consejo genético en caso de pensarse en síndromes de causa genética, sobre todo aquellos que tienen una implicancia terapéutica.

Referencias bibliográficas

1. Gómez E, Vera A, Martínez L. Malformaciones vasculares cutáneas. *Piel* 2010; 25(10):572-9. doi: 10.1016/j.piel.2010.07.001.
2. International Society for the Study of Vascular Anomalies. ISSVA classification for vascular anomalies. (Approved at the 20th ISSVA Workshop, Melbourne, April 2014, last revision May 2018). Milwaukee, WI: ISSVA, 2018. Disponible en: <https://www.issva.org/UserFiles/file/ISSVA-Classification-2018.pdf>. [Consulta: 26 abril 2024].
3. Redondo P. Malformaciones vasculares (II): diagnóstico, histopatología y tratamiento. *Actas Dermosifiliogr* 2007; 98(4):219-35.
4. Garzon M, Huang J, Enjolras O, Frieden I. Vascular malformations: Part I. *J Am Acad Dermatol* 2007; 56(3):353-70. doi: 10.1016/j.jaad.2006.05.069.
5. Chim H, Drolet B, Duffy K, Koshima I, Gosain A. Vascular anomalies and lymphedema. *Plast Reconstr Surg* 2010; 126(2):55e-69e. doi: 10.1097/PRS.0b013e3181df803d.
6. Alfageme F, Salgüero I, Zamanta F, Roustán G. Actualización en ecografía de las anomalías vasculares. *Actas Dermosifiliogr* 2016; 107(4):284-93. doi: 10.1016/j.ad.2015.11.004.
7. Enjolras O. Classification and management of the various superficial vascular anomalies: hemangiomas and vascular malformations. *J Dermatol* 1997; 24(11):701-10. doi: 10.1111/j.1346-8138.1997.tb02522.x.
8. Monteagudo B, Labandeira J, Acevedo A, Cabanillas M, León E, Fernández R, et al. Mancha salmón: estudio descriptivo. *Actas Dermosifiliogr* 2010; 102(1):24-7. doi: 10.1016/j.ad.2010.06.019.
9. Redondo P. Malformaciones vasculares (I): concepto, clasificación, fisiopatología y manifestaciones clínicas. *Actas Dermosifiliogr* 2007; 98(3):141-58.
10. Garzon M, Huang J, Enjolras O, Frieden I. Vascular malformations. Part II: associated syndromes. *J Am Acad Dermatol* 2007; 56(4):541-64. doi: 10.1016/j.jaad.2006.05.066.
11. Ballah D, Cahill A, Fontalvo L, Yan A, Treat J, Low D, et al. Vascular anomalies: what they are, how to diagnose them, and how to treat them. *Curr Probl Diagn Radiol* 2011; 40(6):233-47. doi: 10.1067/j.cpradiol.2011.04.001.
12. Zhou Q, Zheng J, Mai H, Luo Q, Fan X, Su L, et al. Treatment guidelines of lymphatic malformations of the head and neck. *Oral Oncol* 2011; 47(12):1105-9. doi: 10.1016/j.oraloncology.2011.08.001.
13. Okazaki T, Iwatani S, Yanai T, Kobayashi H, Kato Y, Marusaka T, et al. Treatment of lymphangioma in children: our experience of 128 cases. *J Pediatr Surg* 2007; 42(2):386-9. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2006.10.012.
14. Larralde M, Abad E, Luna P, Boggio P, Ferrari B. Anomalías vasculares. En: Larralde M, Abad M, Luna P, Boggio P, Ferrari B. *Dermatología pediátrica*. 3 ed. Buenos Aires: Journal, 2021:448.
15. De Miguel R, López J, Boixeda P. Malformaciones arteriovenosas: un reto diagnóstico y terapéutico. *Actas Dermosifiliogr* 2014; 105(4):347-58. doi: 10.1016/j.ad.2013.04.013.
16. Triana P, López J. Tratamiento farmacológico de las anomalías vasculares. *Cir Pediatr* 2020; 33(1):3-10.
17. Instituto Nacional del Cáncer. Tratamiento de los tumores vasculares infantiles. Disponible en: <https://www.cancer.gov/espanol/tipos/sarcoma-de-tejido-blando/pro/tratamiento-tumores-vasculares-infantiles-pdq>. [Consulta: 26 abril 2024].

Correspondencia: Dra. Melina Farías.

Correo electrónico: melinafariasma@gmail.com

Disponibilidad de datos

El conjunto de datos que apoya los resultados de este estudio NO se encuentra disponible en repositorios de acceso libre.

Contribución de los autores

Todos los autores de este manuscrito han contribuido a la concepción y revisión crítica, y realizaron la aprobación final de la versión a publicar. Cada uno de los autores declara aprobar la publicación del presente trabajo.

Melina Farías, ORCID 0000-0003-1179-6166.

Alejandro Andrade, ORCID 0009-0003-2637-0990.

Lucía d'Oliveira, ORCID 0000-0001-8567-0000.

David Menoni, ORCID 0000-0001-9334-7238.

Javier Rodríguez, ORCID 0009-0004-7367-5145.

Mariela Álvarez, ORCID 0000-0003-4963-3362.

Andrés García, ORCID 0000-0001-9115-4790.

Agustina Acosta, ORCID 0000-0002-5019-649X.