

Capítulo 36

Lesiones vasculares de cabeza y cuello

Dolores Martínez Pérez

Álvaro García-Rozado González

José Luis Cebrián Carretero

J. Carlos López Gutiérrez

CONTENIDO

1. INTRODUCCIÓN	503
2. ENTIDADES CLÍNICAS.....	503
2.1. Tumores vasculares	503
3. DIAGNÓSTICO.....	506
3.1. Hemangiomas	506
3.2. Malformaciones vasculares	507
4. TRATAMIENTO	507
4.1. Hemangiomas	507
4.2. Malformaciones vasculares	508
5. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	509

1. INTRODUCCIÓN

Las lesiones vasculares de cabeza y cuello son “un gran cajón de sastre” que reúne entidades de comportamiento biológico muy dispar. Agrupan lesiones muy frecuentes como los hemangiomas que son los tumores más frecuente de la edad pediátrica y lesiones menos frecuentes como las malformaciones vasculares, de origen congénito y que con frecuencia se tratan en la edad adulta.

Los hemangiomas son los tumores mas frecuentes de la infancia y afectan a un 4-10% de los niños caucásicos. Estas lesiones son mucho más frecuentes en niñas (unas cinco veces más frecuentes que en niños), y afectan con más frecuencia a los neonatos prematuros con una incidencia de aproximadamente el 23% de los niños que pesan menos de 1200 g. La mayoría de las lesiones se localizan en la región craneofacial (60%).

Las malformaciones vasculares, mucho menos frecuentes que los hemangiomas, también asientan con frecuencia en la región cérvicofacial. Tienen comportamientos dispares según sean de alto o bajo flujo, motivo por el que resulta imprescindible que los especialistas en cirugía maxilofacial las conozcan.

Objetivos de la Guía de Práctica Clínica

- Ayudar al profesional a la hora de tomar decisiones.
- Contribuir a mejorar los resultados terapéuticos para los pacientes.
- Servir de documento informativo que guíe a los pacientes a obtener mayor información sobre su enfermedad.
- Homogeneizar la actuación de cirujanos maxilofaciales ante este tipo de enfermedades.

2. ENTIDADES CLÍNICAS

Existen dos entidades principales: tumores y malformaciones.

2.1. Tumores vasculares

Los tumores vasculares son neoplasias endoteliales que se caracterizan por un aumento de la proliferación vascular. Los hemangiomas son los más comunes y son tumores exclusivos de la infancia. Otros tumores son los hemangioendoteliomas, hemangiomas en penacho (tufted angiomas), granuloma piogénico, hemangiopericitomas y otras variedades más raras.

HEMANGIOMA

Los hemangiomas son tumores endoteliales, exclusivos de la infancia, con un comportamiento biológico único: crecen rápidamente, involucionan lentamente y nunca recidivan. Las

tres fases en el ciclo vital de un hemangioma se caracterizan por presentar distintos marcadores biológicos: 1) fase de proliferación (0-1 año), 2) fase de involución (1-5 años), 3) fase involucionada (> 5 años).

Los hemangiomas suelen notarse a las dos semanas de vida, aunque las lesiones profundas pueden detectarse cuando el niño tiene ya unos meses de edad. Inicialmente aparece una marca telangiectática o mácula rojiza en el 50% de los casos. Las lesiones se localizan preferentemente en el área craneofacial, seguido por el tronco y las extremidades. Si se afecta la piel aparece una lesión mamelonada de color rojo intenso, mientras que si se trata de una lesión subcutánea adquiere un color violáceo. Presentan un crecimiento rápido hasta los 10-12 meses de edad, posteriormente se estabilizan para después comenzar la fase de involución en que la piel comienza a palidecer, con una decoloración grisácea y a parches. Suele desaparecer el color hacia los 5-7 años de edad. La piel puede volver a la normalidad o presentar un aspecto con telangiectasias y laxitud. Si en la fase proliferativa presentó ulceraciones dejan cicatrices. Puede mantener cierto volumen a expensas de un tejido fibrograso. Un hemangioma de gran tamaño puede regresar completamente, mientras que uno superficial puede alterar la textura de la piel y dejar una cicatriz. No suelen alterar el crecimiento óseo, aunque a veces dan lugar a hipertrofia.

Ocasionalmente, los hemangiomas se encuentran ya crecidos en el momento del nacimiento, son los hemangiomas congénitos. Estos pueden presentar comportamientos muy distintos: involucionar muy rápidamente o bien no involucionar (rapidly involuting congenital hemangioma, non involuting congenital hemangioma).

Malformaciones vasculares

Las malformaciones vasculares no presentan un recambio celular elevado. Resultan de una alteración del desarrollo de los elementos vasculares en el periodo embrionario y fetal. Pueden afectar a un solo tipo de vaso (capilar, venoso, arterial o linfático) o a una combinación de ellos. Se denominan según el tipo de vaso predominante: malformaciones capilares, venosas, arteriovenosas y complejas. Las malformaciones con componente arterial son de alto flujo, mientras que el resto son de bajo flujo. Las lesiones se encuentran ya presentes en el nacimiento y crecen con el niño. No es raro que se diagnostiquen y traten en la edad adulta.

Malformación capilar

Tienen una prevalencia en el momento del nacimiento de 0,3%, y la incidencia es igual para ambos sexos. Suelen ocurrir en una distribución metamérica, y un 40% se restringen a uno de los tres dermatomas trigeminales. Un 55% cruzan los dermatomas o sobrepasan la línea media. Con la edad se van haciendo más oscuros y aparecen nódulos. Pueden originar un sobrecrecimiento mandibular o maxilar, hipertrofia labial o gingival. Si afecta a V1 hay que considerar la posibilidad de que se trate de un síndrome de Sturge Weber malformación capilar facial con afectación leptomenígea y ocular.

Las malformaciones capilares se asocian con frecuencia a defectos en el eje neural central tales como encefalocele o meninges ectópicas.

Malformaciones linfáticas

La patogenia es desconocida. Se manifiestan de formas diversas, desde una lesión esponjosa localizada, a una lesión difusa con afectación multiorgánica. Pueden ser macro o microquísticas. Se suelen notar en el momento del nacimiento o en los dos primeros años de vida. Se localizan preferentemente en el área cervicofacial, axilas, tórax, mediastino, retroperitoneo, y perineo. La piel suprayacente es de color normal pero puede tener una cierta coloración azulada. En ocasiones aparecen vesículas pequeñas de coloración oscura por sangrado intravascular.

Las lesiones faciales pueden ser localizadas o difusas y pueden asociarse con sobrecrecimiento óseo. Puede originar proptosis, macroquelia o macrotia. En la afectación cervicofacial es importante considerar la posibilidad de obstrucción de la vía aérea.

Malformaciones venosas

Son las malformaciones vasculares más frecuentes. Se componen de vasos de paredes finas y dilatadas. El endotelio es normal, pero la pared muscular es defectuosa. En general son azuladas, compresibles, y la localizadas en la cabeza, aumentan de volumen con una maniobra de Valsalva. Suelen afectar sobre todo la piel y el tejido subcutáneo, pero a veces también afectan a músculos, vísceras o articulaciones. Muchas son lesiones únicas, pero a veces se encuentran lesiones múltiples viscerales y cutáneas. Las formas multifocales pueden ser hereditarias.

Crece con el niño pero a veces sufren fenómenos de tromboflebitis con dolor y aumento de tamaño. Aparecen flebolitos, duros a la palpación y que aparecen como imágenes radiopacas en los estudios radiológicos. (Pueden existir fenómenos que provoquen un mayor crecimiento repentino como traumatismos o cambios hormonales.)

Malformaciones arteriovenosas

Son las malformaciones menos frecuentes.

Están presentes en el momento del nacimiento aunque raramente se diagnostican correctamente porque se confunden con lesiones capilares. Con los años van tomando una coloración más rosada, y aparecen como una mácula caliente a la palpación y con un soplo. Crece de forma rápida en la pubertad y con traumatismos.

Con la creación de shunts arteriovenosos aparecen signos y síntomas de isquemia: dolor y ulceración.

Schobinger estableció un sistema de estadiaje para estas lesiones en 1990.

Estadio I: mácula rosada-azulada.

Estadio II (expansión): aumento de tamaño, pulsaciones, soplos, venas tortuosas

Estadio III: cambios distróficos en la piel, ulceración, necrosis, hemorragia, dolor.

Estadio IV: descompensación, fallo cardiaco.

3. DIAGNÓSTICO

Una correcta anamnesis y exploración física son suficientes para diagnosticar el 90% de las lesiones vasculares.

3.1 Hemangiomas

El diagnóstico de los hemangiomas suele ser clínico, basado en la anamnesis y la exploración física. Suelen ser tumoraciones rojas o violáceas de consistencia gomosa. El diagnóstico se puede apoyar con una ecografía o resonancia nuclear magnética con Gadolinio.

Aunque se trata de la tumoración más frecuente de la infancia, hay que hacer un diagnóstico diferencial con otras lesiones menos frecuentes pero de mayor gravedad tales como el fibrosarcoma. Por ello si persiste la duda a pesar de la anamnesis y la exploración se debe recurrir a la realización de una biopsia.

La exploración física inicial debe recoger datos sobre

1. Existencia de afectación por dermatomas: posible asociación con PHACES (Posterior fossa malformations, Hemangioma, Arterial anomalies, Coarctation of the aorta and Cardiac defects, Eye abnormalities).
2. Alteración de la visión: los hemangiomas periorbitarios pueden causar ambliopía, extenderse al espacio retrobulbar y dar lugar a proptosis, o deformar la córnea dando lugar a astigmatismo.
3. Alteración respiratoria: los hematomas subglóticos pueden suponer una amenaza vital.
4. Ulceración: ocurre en el 5% de los casos. Son dolorosas y pueden infectarse. Suponen una cicatrización peor tras la involución.
5. Existencia de lesiones cutáneas múltiples: la presencia de más de 5 lesiones debe alertar ante la posibilidad de la existencia de una afectación visceral (hepática, cerebral, gastrointestinal o pulmonar). Esta debe descartarse mediante un estudio de imagen.
6. Lesiones en la región lumbosacra: se asocian con anomalías espinales (pueden asociarse).

3.2. Malformaciones vasculares

El diagnóstico es clínico. Los estudios de imagen (Ultrasonido y RNM con Gadolinio) ayudan a determinar las características del flujo vascular (alto o bajo) así como la extensión de la lesión.

La arteriografía sólo está indicada para delimitar la vascularización de las malformaciones arteriovenosas. (Y en ocasiones para la realización de procedimientos adyuvantes a la cirugía como la embolización inmediatamente antes de ésta).

4. TRATAMIENTO

4.1. Hemangiomas

Los hemangiomas involucionan espontáneamente, por lo que en la mayoría de los casos la mejor opción es observación, y seguimiento hasta la involución.

Si las lesiones presentan complicaciones locales como ulceraciones o hemorragias de repetición o si ocasionan alteraciones funcionales tales como obstrucción de la vía aérea, alteración de la visión o de la audición, está indicado el tratamiento. (Actualmente está bastante aceptado que deben tratarse lesiones que producen alteraciones estéticas tan llamativas que interfieren con la escolarización y la interacción social del niño)

Dentro de las opciones terapéuticas están:

- tratamiento quirúrgico para lesiones localizadas,
- tratamiento médico local por medio de la inyección de Triamcinolona (25 mg/ml) en una dosis de 3-5 mg/kg. Se requieren 3-5 inyecciones separadas por 6-8 semanas. En casos de hemangiomas periorbitarios la infiltración debe ser especialmente cuidadosa ya que está descrita ceguera como una complicación de este tratamiento.
- tratamiento sistémico con Prednisona o Prednisolona a dosis de 2-3 mg/kg/día. La dosis se va disminuyendo cada 2-4 semanas hasta los 10-11 meses de edad. El tratamiento con esteroides suele producir involución acelerada de la lesión en el 33% de los casos, y se puede afirmar que existe cierta respuesta en un 90% de los casos.
- En casos de no respuesta a los esteroides, o negativa de los padres al tratamiento esteroideo se pueden utilizar una segunda línea de fármacos que comprenden el Interferón β 2alfa y agentes alquilantes como Vincristina.
- En la fase involucionada se realiza revisión quirúrgica ocasionalmente es necesario realizar una revisión quirúrgica de las cicatrices cutáneas o extirpación del tejido fibroso remanente.

4.2. Malformaciones vasculares

4.2.1. Malformaciones de bajo flujo

Malformaciones capilares

El tratamiento recomendado para las malformaciones capilares es cosmético, con foto-coagulación con láser. Precisan varias sesiones y suele conseguirse un aclaración de la lesión en el 80% de los casos. A los tres o cuatro años suelen oscurecerse de nuevo.

En la fase nodular se precisa tratamiento quirúrgico con injertos cutáneos, o remodelamiento.

Malformaciones linfáticas

El manejo de las malformaciones linfáticas está dirigido al tratamiento de sus complicaciones o secuelas. Las complicaciones son infecciones, hemorragias intralesionales deformidad.

En un 8-10% de los casos se produce un aumento brusco del tamaño de la malformación linfática por sangrado intralesional. Es un factor predisponente para la infección y debe tratarse profilácticamente con antibióticos.

La celulitis es frecuente en las malformaciones linfáticas. Cuando ocurre suele ser tórpida y recidivante. Es importante intentar prevenirla con un minucioso cuidado dental para las localizaciones cervicofaciales.

El tratamiento de la deformidad se lleva a cabo mediante escleroterapia, que resulta más efectiva en los casos de lesiones macroquísticas. Esta se realiza con Bleomicina intralesional, OK-432 (una mezcla liofilizada de *Streptococcus pyogenes* grupo A atenuado), y alcohol puro.

Las vesículas puede coagularse con láser (Argon, neodinium:YAG, CO₂) aunque recidivan en poco tiempo.

El tratamiento quirúrgico es tedioso, y la resección suele ser incompleta. Se suele recomendar resecciones seriadas. Las complicaciones locales postoperatorias (edema, seroma e infecciones son frecuentes).

Malformaciones venosas

La escleroterapia es el tratamiento fundamental. Consiste en la inyección intralesional de un agente irritante que produce la obliteración de las venas afectadas.

Si se trata de lesiones pequeñas, se pueden realizar inyecciones locales. Las lesiones de mayor tamaño deben tratarse por un radiólogo intervencionista experto con control fluoroscópico bajo anestesia general. Se suelen llevar a cabo múltiples sesiones en intervalos bimensuales, y en un 76% de los casos se obtienen resultados satisfactorios.

Otra opción terapéutica es el tratamiento quirúrgico. En general es preferible que vaya precedido por escleroterapia.

4.2.2. Malformaciones de alto flujo

Malformaciones arteriovenosas

Las posibilidades terapéuticas son embolización, escleroterapia, resección y reconstrucción.

NUNCA se debe llevar a cabo la ligadura de los vasos proximales porque impide el acceso a la embolización y genera la aparición de múltiples vasos colaterales.

La embolización se lleva a cabo tras una arteriografía para delimitar los vasos aferentes y de drenaje. Se utilizan muelles (coils), o pegamentos.

Cuando se han ligado los vasos aferentes se puede realizar una escleroterapia directa del nidus.

La resección completa a menudo no es posible y se recomiendan embolizaciones o escleroterapias para control de los síntomas.

Cuando se va a intervenir, es necesario realizar una embolización 48-72 horas antes. El objetivo debe ser la resección completa, a diferencia de las lesiones de bajo flujo. La mejor forma de determinar si la resección es adecuada es ver el patrón de sangrado de los márgenes quirúrgicos.

El tratamiento combinado embolización-resección es efectivo para malformaciones bien localizadas en estadios I y II.

5. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Berenguer B, Burrows PE, Zurakowski D, et al. Sclerotherapy of craniofacial venous malformations: complications and results. *Plast Reconstr Surg* 1999; 104: 1-11.
- Boon LM, Enjolras O, Mulliken JB. Congenital hemangiomas: evidence of accelerated involution. *J Pediatr* 1996; 128:329-35.
- Kohout MP, Hansen M, Pribaz JJ et al. Arteriovenous malformations of the Head and neck: natural history and management. *Plast Reconstr Surg* 1998; 102:643-54.
- Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children. *Plast Reconstr Surg* 1982; 69:412-22.
- Mulliken JB, Young A. *Vascular Birthmarks: hemangiomas and malformations*. Philadelphia: WB Saunders; 1988.
- Padwa BL, Hayward PG, Ferraro NF et al. Cervicofacial lymphatic malformation: clinical course, surgical intervention and pathogenesis of skeletal hypertrophy. *Plast Reconstr Surg* 1995; 95:951-60.
- Takahashi K, Mulliken JB, Kozakewich HP, Rogers RA, Folkman J, Ezekowitz RA. Cellular markers that distinguish the phases of hemangioma during infancy and childhood. *J Clin invest* 1994; 93:2357-64.

