

## Malformaciones vasculares en cabeza y cuello del adulto

### Vascular malformations in the head and neck of adult patients

Ricardo Reverendo, Manuel R. Montesinos, Álvaro Otero Muñoz, Sergio Barrios Jirsa, Daniel L. Debonis

División Cirugía Oncológica. Hospital de Clínicas "José de San Martín". Universidad de Buenos Aires (Ciudad de Buenos Aires, Argentina)

Correspondencia:  
Manuel R. Montesinos  
Av. Córdoba 2351.  
Ciudad Autónoma de Buenos Aires  
mrmontesinos5@hotmail.com

#### RESUMEN

**Antecedentes:** las malformaciones vasculares de cabeza y cuello son un grupo de afecciones muy infrecuentes y heterogéneas en el paciente adulto. Pueden ser causa de síntomas molestos y aun poner en riesgo la vida.

**Objetivo:** describir el manejo quirúrgico y los resultados de una serie de once pacientes adultos con malformaciones vasculares de cabeza y cuello.

**Lugar de aplicación:** hospital universitario de tercer nivel.

**Diseño:** retrospectivo observacional.

**Población:** once pacientes (6 mujeres y 5 varones) fueron operados entre enero de 2008 y febrero de 2013; la media de edad fue 39 años (rango 28-62).

**Método:** revisión de historias clínicas e informes patológicos.

**Resultados:** según la clasificación de la ISSVA, 6 fueron malformaciones venosas, 2 malformaciones arteriovenosas, 2 malformaciones linfáticas macroquisticas y una malformación capilar. Las localizaciones fueron mejilla en 5 casos, laterocervical en 2, frente y nariz en uno, temporal en uno, lengua y labio en uno y occipital en uno. Todos fueron extirpados y requirieron diferentes procedimientos reconstructivos según su tamaño y ubicación.

**Conclusiones:** el tratamiento quirúrgico de las malformaciones vasculares de cabeza y cuello en adultos debe ser diseñado para cada caso y requiere un equipo con experiencia para la extirpación y la reconstrucción con diferentes técnicas.

■ **Palabras clave:** malformación vascular, cabeza y cuello.

#### ABSTRACT

**Background:** vascular malformations of the head and neck are a group of very unfrequent and heterogeneous conditions in an adult patient. They may be source of disturbing symptoms and even become a potential life threatening disorder.

**Objective:** to describe surgical management and outcome of a series of eleven adult patients with vascular malformations of the head and neck.

**Setting:** third level university hospital.

**Design:** retrospective observational.

**Population:** eleven patients (6 females and 5 males) were operated on between January 2008 and February 2013; mean age was 39 years (range 28-62).

**Method:** review of clinical records and pathological reports.

**Results:** according to ISSVA classification, 6 were venous malformations, 2 arteriovenous malformations, 2 macrocystic lymphatic malformations, and one capilar malformations. Locations were cheek in 5 cases, lateral neck in 2, forehead and nose in one, temporal in one, tongue and lips in one, and occipital in one. All of them were resected and required different reconstructive procedures, according to size and location.

**Conclusions:** surgical treatment of vascular malformations of the head and neck in adult patients must be tailored for individual cases and requires an experienced team for resection and reconstruction with different techniques.

■ **Keywords:** vascular malformation, head and neck.

## Introducción

Dentro del término anomalías vasculares se engloba una serie heterogénea de alteraciones congénitas originadas en el aparato circulatorio y que se manifiestan con mayor frecuencia en la infancia.

En 1982, Mulliken y Glowacki presentaron una clasificación de las anomalías vasculares basada en sus características clínicas y anatomopatológicas, que fue luego adoptada por la *International Society for the Study of Vascular Anomalies* (ISSVA).<sup>7</sup> Comprende dos grupos: los tumores vasculares y las malformaciones vasculares.

En el primer grupo se incluyen las lesiones originadas por la alteración de la angiogénesis o sea por proliferación anormal de las células endoteliales: hemangioma infantil y hemangioma congénito, presentes casi exclusivamente en niños, y otros menos frecuentes, como el hemangioendotelioma kaposiforme, de células ahusadas o epitelioides, el hemangiopericitoma, el angioma "tufted" y el angiosarcoma.

En el segundo se agrupan las alteraciones en la morfogénesis vascular o vasculogénesis. Se encuentran presentes desde el nacimiento, crecen con el individuo, pero pueden hacerse clínicamente evidentes durante la infancia, la pubertad o la juventud. Se subdividen en a) las de bajo flujo: malformaciones capilar, venosa o linfática, b) las de alto flujo: malformaciones arterial, arteriovenosa o fístula arteriovenosa y c) malformaciones vasculares combinadas.<sup>5</sup>

Las malformaciones vasculares en su mayoría

se diagnostican y tratan en la infancia, pero en un bajo porcentaje de casos pueden aparecer o evolucionar progresivamente en una etapa más avanzada de la vida. Aquellos que ocurren en la región cervicofacial exigen especial atención en su tratamiento quirúrgico por las implicaciones funcionales y estéticas de la región.

En razón de lo infrecuente de esta patología en la población adulta así como por la confusión en su nomenclatura, el objetivo del presente informe es describir las características y resultados de una serie consecutiva de pacientes operados por malformaciones vasculares en cabeza y cuello.

## Material y métodos

Se llevó a cabo el estudio retrospectivo de las historias clínicas y protocolos de anatomía patológica de los pacientes operados entre 2008 y 2013, y seleccionadas aquellas que presentaban malformaciones vasculares en cabeza y cuello. No fueron incluidos aquellos vistos en consulta y que no fueron intervenidos.

Se trató de 11 pacientes, y constituyen la población del presente informe. Representan el 0,69% (11/1574) de los enfermos operados en el período.

El promedio de edad fue de 39 años con un rango entre 28 y 62. Seis fueron mujeres y 5 varones.

Las localizaciones fueron: mejilla en 5 casos, laterocervical en 2, frente y nariz en uno, temporal en uno, lengua y labio en uno y occipital en uno.

■ TABLA 1

Serie de 11 pacientes adultos con malformaciones vasculares en cabeza y cuello y sus tratamientos quirúrgicos

| Caso | Edad | Sexo | Localización                | Patología | Tratamiento                            |
|------|------|------|-----------------------------|-----------|--|
| 1    | 34   | M    | Mejilla y maxilar superior  | MAV       | Resección amplia y un colgajo libre    |
| 2    | 28   | M    | Mejilla y mandíbula         | MAV       | Resección amplia y dos colgajos libres |
| 3    | 41   | F    | Mejilla                     | MV        | Resección local                        |
| 4    | 31   | F    | Mejilla                     | MV        | Resección local                        |
| 5    | 30   | M    | Témporo – frontal           | MV        | Resección local                        |
| 6    | 41   | F    | Frente y dorso de nariz     | MC        | Resección local y colgajo frontal      |
| 7    | 42   | F    | Occipital                   | MV        | Resección local y colgajo local        |
| 8    | 46   | M    | Latero - cervical izquierdo | ML        | Resección local                        |
| 9    | 46   | F    | Lengua y labio              | MV        | Resección local                        |
| 10   | 62   | M    | Mejilla                     | MV        | Resección local                        |
| 11   | 31   | F    | Latero – cervical derecho   | ML        | Resección local                        |

M = masculino, F = femenino; MAV = malformación arteriovenosa; MV = malformación venosa; MC = malformación capilar; ML = malformación linfática.

## Resultados

Según la clasificación de la *International Society for Study of Vascular Anomalies* (ISSVA), 6 fueron malformaciones venosas, 2 malformaciones arteriovenosas, 2 malformaciones linfáticas macroquisticas y uno malformación capilar.

Los dos pacientes con malformaciones arteriovenosas y una con malformación linfática concurren con recidivas luego de haber recibido tratamientos en otros centros. Los restantes se presentaron para tratamiento primario.

Previa evaluación con biopsia e imágenes, todos fueron operados con anestesia general.

Las indicaciones quirúrgicas fueron por síntomas no controlados (hemorragia, dolor) en 5 casos, duda diagnóstica en 4 y por molestias estéticas en 2.

Los tratamientos realizados en cada caso se describen en la tabla 1.

## Discusión

En una serie de 5621 pacientes con anomalías vasculares tratadas en un centro de referencia de Estados Unidos, el 35,2% de los casos fueron tumores vasculares (el 85,9 % se trataba de hemangiomas infantiles) y el 64,8%, malformaciones vasculares. De ellas, las malformaciones venosas constituyeron el 36,8%, las linfáticas el 28,3%, las arteriovenosas el 14,3%, las capilares el 11,0% y formas combinadas el 9,6%.<sup>3</sup>

Si bien en su mayoría se trataba de pacientes pediátricos, la frecuencia relativa de las distintas afecciones se correlaciona con lo hallado en la serie de adultos aquí presentada.

Otra serie de 592 pacientes con anomalías vasculares de China también muestra que los tumores vasculares fueron un 31,58% y las malformaciones vasculares un 68,42%. El área anatómica más frecuentemente comprometida fue cabeza y cuello, en el 31,3% de los casos, y la malformación vascular más común fue la venosa (41,0%).<sup>12</sup>

La malformación venosa es la malformación vascular más frecuente. Consiste en una masa blanda, azulada, indolora, compresible, constituida por vasos dilatados de paredes delgadas, con endotelio normal. Pueden ubicarse en la piel, el tejido subcutáneo o en las vísceras. En general son únicas y crecen lentamente con los años. Anteriormente se las denominaba "hemangiomas cavernosos"<sup>5,6</sup> (Fig. 1).

La ecografía permite confirmar el diagnóstico y la resonancia magnética (RM) define su extensión, la relación con estructuras vecinas y lesiones asociadas intracraneales o extracraneales<sup>5</sup> (Fig. 2).

La indicación de tratamiento surge ante efectos compresivos, hemorragia, molestias estéticas o ante la duda diagnóstica.



Malformación venosa en mejilla



Resonancia magnética de malformación venosa en mejilla



Extirpación de malformación venosa de mejilla

En el adulto pueden ser tratados mediante escleroterapia con etanol o con la resección quirúrgica, cuando la ubicación lo permite, sin lesionar órganos sanos.<sup>2</sup> Cinco casos de la presente serie fueron extirpados: 3 en el espesor de la mejilla, otro en la región temporal y otro en la lengua y el labio inferior (Fig. 3).

Faltan referencias en el texto de las fotos de la 07 a la 09

FIGURA 4



Extirpación de malformación linfática de cuello

FIGURA 5

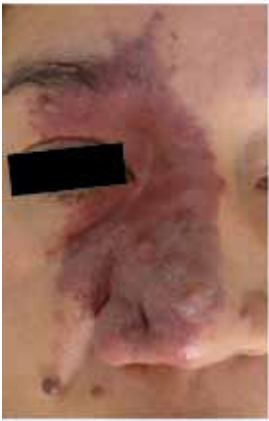


FIGURA 6



Malformación capilar extensa en la cara (Fig. 5). Resultado posoperatorio de la resección de una malformación capilar en la cara (Fig. 6)

FIGURA 7



Malformación arteriovenosa de mejilla derecha

Si bien las malformaciones linfáticas pueden presentarse en cualquier parte del cuerpo, el lugar más común es cabeza y cuello. Pueden tener una estructura macroquística, microquística o combinada.<sup>2,5,6,9</sup>

Se las divide en aquellas de Tipo 1, ubicadas debajo del músculo milohioideo, en el triángulo anterior o posterior del cuello, en forma de una lesión localizada, sin infiltración de los tejidos vecinos. Antiguamente se las denominaba "higroma quístico". Pueden pasar inadvertidas hasta la juventud.

Los dos pacientes incluidos en la presente serie tenían esas características, y su tratamiento consistió en la extirpación quirúrgica, debido a la posibilidad de llevar a cabo una disección completa sin lesionar estructuras cercanas (Fig. 4).

Las malformaciones linfáticas de Tipo 2 se encuentran por encima del músculo milohioideo y comprometen la cavidad oral, los labios y la lengua, infiltrando los tejidos vecinos, por lo que su extirpación se torna dificultosa. Son más evidentes desde el nacimiento y en general se tratan en la infancia.

La malformación capilar, conocida anteriormente como hemangioma plano o mancha de vino Oporto, es una lesión plana, roja, de bordes netos. El 45% de las malformaciones capilares en la cara se ubica siguiendo uno de los dermatomas del trigémino, y el 55% incluyen territorios de más de un dermatoma, pasan la línea media o son bilaterales.<sup>6</sup>

Pueden ser un componente del síndrome de Sturge-Weber, que incluye anomalías oculares y meníngeas, o del síndrome de Klippel-Trenaunay, que incluye alteraciones óseas y de partes blandas, con malformaciones capilares en tronco y miembros.

La resonancia magnética es necesaria para descartar lesiones intracraneales asociadas. El tratamiento puede realizarse con láser o mediante la resección quirúrgica.<sup>9</sup>

El caso de malformación capilar de la presente serie corresponde a una mujer de 41 años, con una lesión presente desde el nacimiento, que se extendía por el dorso de la nariz, mejilla y frente derecha, y había desarrollado en el año previo a la consulta un crecimiento nodular con episodios de hemorragia cada vez más frecuentes, por lo que se le efectuó su resección quirúrgica y reconstrucción con un colgajo rotatorio de vecindad (frontal o "indiano"), con buen resultado estético (Figs. 5 y 6).

Las malformaciones arteriovenosas se presentan con mayor frecuencia en una ubicación intracraneana, seguida por cabeza y cuello extracraneana, extremidades, tronco y vísceras. Son lesiones de alto flujo que se diagnostican en la infancia. Sin embargo, algunas pueden hacerse evidentes en la adolescencia.<sup>4</sup>

Presentan un crecimiento progresivo, con episodios de ulceración y sangrado, y aun pueden producir isquemia de algún territorio por "robo" por el *shunt* arteriovenoso.



En 1990, Schobinger estableció una clasificación en 4 estadios: estadio 1, una masa con enrojecimiento y calor, con *shunt* arteriovenoso en el examen con Doppler; estadio 2, la lesión se torna pulsátil, con soplo y frémito; estadio 3, existen alteraciones tróficas de la piel o la mucosa, con necrosis, hemorragia y dolor, y estadio 4, igual al anterior y con fallo cardíaco.

La angiografía se emplea para evaluar la extensión de la lesión y realizar la embolización previa a la cirugía, o con fines paliativos en casos inoperables. Además permite descartar malformaciones intracraneales concomitantes. La radiografía simple y la tomografía computarizada (TC) se indican ante la sospecha de compromiso óseo.

El tratamiento de estas lesiones incluye escleroterapia, embolización y resección quirúrgica amplia con una eventual reconstrucción. No debe realizarse la ligadura ni la embolización de los principales vasos nutricios, ya que ello solo origina un mayor reclutamiento de nuevos vasos y la persistencia y ampliación de la lesión.<sup>1,8,10,11</sup>

Los dos pacientes de la presente serie con malformaciones arteriovenosas habían recibido tratamientos previos en otros centros con embolizaciones, ligaduras vasculares y resecciones parciales.

Ante la persistencia de los episodios de hemorragia se les efectuó la extirpación amplia de la lesión con las estructuras comprometidas, lo que incluyó espesor total de mejilla y maxilar superior en un caso y espesor total de mejilla y hemimandíbula en el otro. Ambos recibieron reconstrucción con colgajos libres: con colgajo anterolateral de muslo en el primero, y con colgajo anterolateral de muslo y de peroné para la reconstrucción mandibular en el segundo (Figs. 8 y 9). En las dos oportunidades se obtuvo el control prolongado de los síntomas con resultado estético y funcional satisfactorio.

En conclusión, las malformaciones vasculares incluidas en la presente casuística correspondieron a pacientes adultos en la edad media de la vida y constituyeron un grupo heterogéneo por su tamaño, ubicación y evolución. Las proporciones relativas de los distintos tipos de malformaciones vasculares encontrados coincide con lo comunicado por investigadores de otros países.

Luego de una correcta evaluación clínica, por imágenes y eventualmente con biopsia, y de descartarse otra patología asociada (por ejemplo, malformaciones vasculares intracraneales), debe diseñarse un tratamiento multidisciplinario adaptado a cada

FIGURA 8



Posoperatorio alejado de resección de malformación arteriovenosa de mejilla

FIGURA 9



Posoperatorio alejado de resección de malformación arteriovenosa de mejilla. Buena apertura bucal y cobertura endooral con la pastilla de peroné

situación, incluyendo procedimientos reconstructivos y de rehabilitación.

#### Referencias bibliográficas

- Bhandari PS, Sadhotra LP, Bhargava AS, Bath MK, Mukherjee MK, Maurya S. Management strategy for facial arteriovenous malformations. *Indian J Plast Surg.* 2008; 41(2):183-9.
- Donnelly LF, Adams DM, Bisset GS. Vascular malformations and hemangiomas. A practical approach in a multidisciplinary clinic. *AJR.* 2000; 174(3):597-608.
- Greene AK, Liu AS, Mulliken JB, Chalache K, Fishman SJ. Vascular anomalies in 5,621 patients: guidelines for referral. *J Pediatr Surg.* 2011; 46(9):1784-9.
- Kohout MP, Hansen M, Pribaz JJ, Mulliken JB. Arteriovenous malformations of the head and neck: natural history and management. *Plast Reconstr Surg.* 1998; 102(3): 643-54.
- Lowe LH, Marchant TC, Rivard DC, Scherbel AJ. Vascular malformations: classification and terminology the

- radiologist needs to know. *Semin Roentgenol* 2012; 47(2):106-17.
6. Marler JJ, Mulliken JB. Current management of hemangiomas and vascular malformations. *Clin Plast Surg*. 2005; 32:99-116.
  7. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg*. 1982; 69:412-22.
  8. Pompa V, Valentini V, Pompa G, Di Carlo S, Bresadola L. Treatment of high-flow arteriovenous malformations of the head and neck with embolization and surgical resection. *Ann Ital Chir*. 2011; 82(4):253-9.
  9. Richter GT, Friedman AB. Hemangiomas and vascular malformations: current theory and management. *Intern J Pediatr*. 2012, Article ID 645678, 10 pages.
  10. Richter GT, Suen JY. Clinical course of arteriovenous malformations of the head and neck: a case series. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2010; 142(2):184-90.
  11. Visser A, FitzJohn T, Tan ST. Surgical management of arteriovenous malformation. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2011; 64(3):283-91.
  12. Ye CS, Pan LX, Huang YB, et al. Clinical analysis of vascular anomalies: a hospital-based retrospective study of 592 patients in southeast China. *Chin Med J*. 2011; 124(19):3008-12.