

Presentación de caso

## Presentación de 2 casos de malformación vascular de cabeza y cuello en pacientes jóvenes

Presentation of 2 cases of head and neck vascular malformation in young patients

Tania Clavijo Rodríguez<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0001-5282-339X>

José Arnaldo Barnés Domínguez<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0003-4244-3742>

Niurka López Delgado<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-3994-8072>

Isabel Cristina Puentes Madera<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0003-0062-3577>

<sup>1</sup>Intituto Nacional de Angiología y Cirugía Vascul ar. La Habana, Cuba.

\*Autor para la correspondencia: [tania.clavijo@infomed.sld.cu](mailto:tania.clavijo@infomed.sld.cu)

### RESUMEN:

**Introducción:** Las malformaciones vasculares de cabeza y cuello son un grupo de afecciones muy infrecuentes y heterogéneas en el paciente adulto. Las malformaciones y fístulas arteriovenosas periféricas son de gran relevancia, ya que pueden llegar a afectar considerablemente la salud y comprometer la vida del

paciente. La ecografía-Doppler es una herramienta importante para el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de las malformaciones vasculares.

**Objetivo:** Identificar ciertas características clínico-radiológicas en dos casos de malformación vascular de cabeza y cuello.

**Presentación de los casos:** El primer caso es un paciente masculino de 19 años, con antecedentes de cambio de coloración de la oreja derecha desde pequeño- es decir, algo más enrojecida en relación con la izquierda- pero ahora tiene un aumento de volumen de ésta y retroauricular. El segundo es un paciente masculino de 25 años, con antecedentes de salud, quien, desde los 6 años, notó un ligero cambio de coloración en el temporal izquierdo, que en la pubertad comenzó a crecer. Ambos casos fueron atendidos en el Servicio de Imagenología del Instituto de Angiología y Cirugía Vascular; se les realizó un ultrasonido en modo B, doppler color y espectral, así como Angiotac, permitiéndonos el estudio morfológico y hemodinámico mediante la imagen.

**Conclusiones:** Los estudios de imagen son de gran importancia para el diagnóstico preciso del tipo de malformación vascular, su pronóstico y tratamiento adecuado.

**Palabras clave:** malformaciones vasculares; fístula arterio-venosa.

## ABSTRACT

**Introduction:** Vascular malformations of the head and neck are a group of very infrequent and heterogeneous conditions in the adult patient. Peripheral arteriovenous malformations and fistulas are of great relevance, since they can considerably affect health and compromise the patient's life. Doppler-ultrasound is an important tool for the diagnosis, treatment and follow-up of vascular malformations.

**Objective:** To identify certain clinical-radiological characteristics in two cases of head and neck vascular malformation.

**Presentation of the cases:** The first case is a 19-year-old male patient with a history of color change in the right ear since he was little- that is to say, somewhat redder in relation to the left- but now he has an increase in volume of the latter and retroauricular. The second one is a 25-year-old male patient with a history of health who, from the age of 6, noticed a slight color change in the left temporal bone, which began to grow at puberty. Both cases were treated at the Imaging Service of the Institute of Angiology and Vascular Surgery, B-mode ultrasound, color and spectral Doppler, as well as Angiotac, were performed, allowing us to study morphological and hemodynamic images. **Conclusions:** Imaging studies are of great importance for the accurate diagnosis of the type of vascular malformation, its prognosis and adequate treatment.

**Keywords:** vascular malformations; arterio-venous fistula.

Recibido: 28/03/2023

Aceptado: 04/05/2023

## INTRODUCCIÓN

Las malformaciones vasculares son lesiones benignas no tumorales presentes siempre desde el nacimiento, aunque a veces no son visibles hasta semanas o

meses después. Su incidencia es del 1,5 %; aproximadamente 2/3 partes son de predominio venoso y no distinguen entre sexo y raza.<sup>(1)</sup> En el año 1982, Mulliken y Glowacki<sup>(2)</sup> publicaron la clasificación biológica de las lesiones vasculares, basada en las características del endotelio predominante. Esta clasificación, ya clásica, se revisa cada dos años por la Sociedad Internacional para el Estudio de las Anomalías Vasculares (*ISSVA*, por sus siglas en inglés).

- Hemangiomas (superficiales, profundos y combinados) y otros.
- Malformaciones vasculares (capilares (c), linfáticas (l), arteriovenosas (av) y venosas (v). Las venosas pueden ser puras o combinadas.

Dentro de las malformaciones vasculares, las venosas han seguido múltiples clasificaciones. Una de ellas las divide en cuatro grupos:

- a) malformaciones aisladas sin drenaje periférico;
- b) malformaciones que drenan en venas normales;
- c) malformaciones que drenan en venas displásicas;
- d) ectasias venosas.

Aunque otros autores las diferencian en superficiales o profundas, localizadas, multicéntricas o difusas, nosotros preferimos la habitual separación de malformaciones venosas en puras y combinadas, siendo el principal exponente de este último grupo el síndrome de Klippel-Trenaunay. Las malformaciones venosas puras, a su vez, pueden dividirse en simples o localizadas y extensas o difusas, y se presentan, principalmente, en la infancia.

Por lo tanto, los radiólogos musculoesqueléticos y los radiólogos pediátricos juegan un papel central en el diagnóstico y clasificación de AV de tejidos blandos. Actualmente, el sistema de clasificación de anomalías vasculares de la

ISSVA, es utilizado por los equipos multidisciplina rios que diagnostican y tratan a pacientes con anomalías vasculares.<sup>(2, 3)</sup>

En el año 2014, la clasificación ISSVA define las anomalías vasculares como tumores vasculares y malformaciones vasculares.<sup>(4,5)</sup> Dentro de las malformaciones vasculares se incluyen las de tipo simple, combinadas, de grandes vasos y asociadas a otras alteraciones. La clasificación ISSVA, hoy en día, es ampliamente aceptada, y considerada como el estándar de oro para el manejo de la anomalías vasculares; su última actualización se realizó en mayo de 2018.<sup>(6)</sup>

Tanto las malformaciones vasculares (MAV) como las fístulas arteriovenosas (FAV), pertenecen a las de tipo simple. Las MAV, en primer lugar, se caracterizan por un aumento anormal en el número de vasos sanguíneos como consecuencia de un defecto en el desarrollo vascular.<sup>(7)</sup> Las MAV se deben a errores ocurridos durante el periodo de morfogénesis embrionaria, y se manifiestan, a lo largo de la vida, de forma diversa (desde máculas asintomáticas hasta cuadros complejos, que pueden amenazar la función de un órgano e, incluso, la vida),<sup>(8)</sup> y comprenden una extensa variedad de lesiones en diferentes partes del cuerpo.<sup>(9)</sup>

Estas malformaciones se pueden clasificar según su flujo; existen las de bajo flujo (venosa, linfática, capilar), la mixta de bajo flujo, y las de alto flujo (malformación arteriovenosa y fístula arteriovenosa). Es de vital importancia conocer su clasificación, características clínicas y de imagen para el manejo de estos pacientes. En el caso de las malformaciones arteriovenosas, son lesiones relativamente raras e infrecuentes, se estima que el 1,5 % de la población general las presenta.<sup>(10)</sup> Dos tercios de las malformaciones arteriovenosas son congénitas. Su distribución más frecuente es en la cabeza y el cuello (40 %), extremidades (40 %), y tronco (20 %).<sup>(11)</sup>

Las MAV crecen más durante la pubertad y el embarazo; no tiene predilección en sexo, y la edad de presentación suele ser durante la adultez temprana, aunque esto va a depender de la localización, el tamaño, el efecto de masa en las estructuras adyacentes, y en los síntomas asociados.<sup>(12)</sup>

Las malformaciones y fístulas arteriovenosas periféricas son de gran relevancia, ya que pueden llegar a afectar considerablemente la salud y comprometer la vida del paciente. Por su complejidad, se hace imprescindible estudiar las angiодисplasias, para conocer sus características hemodinámicas sobre todo y detectar la presencia de fístulas arteriovenosas antes de tomar una conducta terapéutica.<sup>(5)</sup>

Para el diagnóstico de esta afección, existen métodos invasivos asociados a una cierta morbilidad y mortalidad. En cambio, los métodos no invasivos de diagnóstico vascular tienen la ventaja de no ser cruentos y brindar información funcional.<sup>(12)</sup> Por tanto, gracias a las técnicas diagnósticas no invasivas, es posible ahora determinar, en muchos casos, el tipo de tratamiento que puede emplearse.

## **Presentación de casos**

### **Primer caso**

Paciente masculino de 19 años con antecedentes de cambio de coloración; es decir, algo más enrojecida la oreja derecha en relación con la izquierda desde pequeño, pero ahora tiene aumento de volumen de esta y retroauricular.

Examen físico:

Aumento de volumen de la oreja y se palpa una zona blanda no movable retroauricular.



con presencia de vasos arteriales y venosos que se comunican con fistula arterioVenosa (fig. 2)

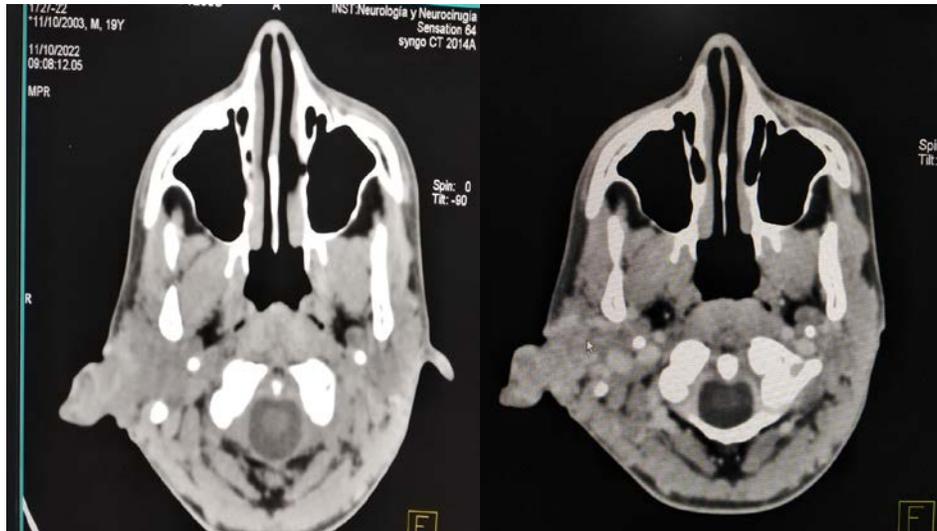
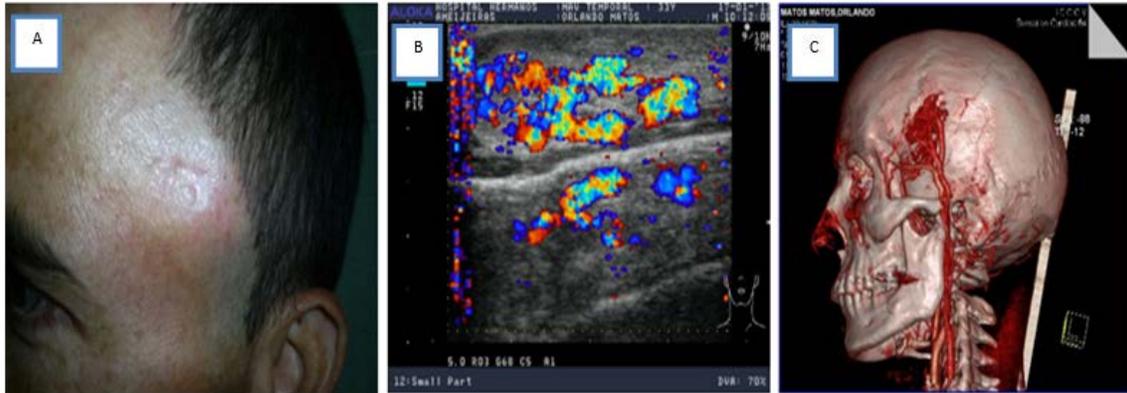


Fig. 2. TAC simple y endovenosa.

## Segundo caso

Paciente masculino, de 25 años, con antecedentes de salud, quien, desde los 6 años, notó un ligero cambio de coloración en temporal izquierdo y que comenzó a crecer en la pubertad (fig. 3a). Se le realiza ultrasonido en modo By doppler, observándose imágenes anecoicas que, cuando se pone color, hacen mosaico de colores y se observa un alto flujo con presencia de fistulas arteriovenosas (fig. 3b) y en la angioTAC con reconstrucción volumétrica de la MAV, se observa el anillo vascular y múltiples dilataciones a nivel temporal (fig. 3c).



**Fig. 3.** Evolución de las imágenes anecoicas.

## Discusión

Las malformaciones venosas pueden presentarse de varias formas, desde una placa azulada en la piel hasta una masa de consistencia blanda, sin pulso. Aproximadamente el 40 % de estas lesiones presentan, como localizaciones más frecuentes, la cabeza y el cuello,<sup>(13)</sup> aunque pueden ser localizadas o extensivas, simples o múltiples y localizadas en cualquier lugar de la cabeza, los miembros y el tronco. La mayoría son de aparición esporádica, aunque hay familias con la forma múltiple, y son de tipo hereditaria autosómica dominante.

La Radiología juega un papel importante en el diagnóstico y manejo de múltiples anomalías incluidas en el sistema de clasificación de la ISSVA de 2018.<sup>(6)</sup> Su espectro abarca tumores y malformaciones que pueden causar morbilidad y mortalidad significativas en niños y adultos.

Las MAV de localización craneofaciales de alto flujo son poco frecuentes, aunque suelen representar entre el 30 % y 50 % de las localizaciones de todas las MAV. En este caso, la localización y comunicantes vasculares dificultan el manejo,

requiriéndose resultados estéticos y funcionales óptimos.<sup>(14)</sup> En un estudio realizado por Lije et al<sup>(14)</sup> en el Servicio de Neurorradiología del Hospital Universitario RWTH Aachen entre 2012 y 2021, de los 51 pacientes con malformaciones vasculares atendidos, 16 (31,4 %) fueron diagnosticados de una MAV de región de cabeza y cuello.

Al decir de Mónaco et al,<sup>(15)</sup> las MAV son lesiones de flujo rápido, compuestas por comunicaciones arteriovenosas (*shunts* AV) las cuales tienen un nido malformativo interpuesto, o comunicación directa en el caso de las (fístulas AV). Las malformaciones y las fístulas arteriovenosas suelen ser de alto flujo, y se comportan, potencialmente, más agresivas. Pueden definirse como lesiones en cuya estructura se reconocen comunicaciones anormales entre arterias y venas, caracterizadas por la ausencia de red capilar en el caso de las fístulas arteriovenosas. Las malformaciones arteriovenosas presentan un “nido”.

El diagnóstico de las malformaciones vasculares (angiodisplasias) es, principalmente, clínico, aunque se suele completar con pruebas de imagen. La ecografía Doppler suele ser el estudio inicial para conocer las características hemodinámicas y contribuir al diagnóstico diferencial entre un tumor y una malformación vascular.<sup>(16–20)</sup> La resonancia magnética (RM) es el mejor método para evaluar la extensión de las lesiones y su relación con estructuras adyacentes.

Los casos presentados nos permitieron confirmar la importancia de la clínica y las imágenes para el diagnóstico preciso del tipo de malformación vascular, su pronóstico y tratamiento adecuado.

## Referencias bibliográficas

1. Wassef M, Blei F, Adams D. Vascular Anomalies Classification: Recommendations from the International Society for the Study of Vascular Anomalies. Pediatrics.2015; 136: Pe203-e214. DOI: <https://10.1542/peds.2014-3673>
2. Fish A, Moushey A, Chan SM, Staib L, Marino A, Schlachter T. Cryoablation of Venous Malformations: A Systematic Review. J Vasc Interv Radiol. 2022 Aug [acceso 12/5/2022];33(8):993–1000. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1051044322007758>.
3. Riley GM, Kwong S, Steffner R, Boutin RD. MR Imaging of Benign Soft Tissue Tumors. Radiol Clin North Am .2022 Mar [acceso 12/5/2022];60(2):263–81. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0033838921001512>.
4. Merrow AC, Gupta A, Patel MN, Adams DM. 2014 Revised Classification of Vascular Lesions from the International Society for the Study of Vascular Anomalies: Radiologic-Pathologic Update. RadioGraphics. 2016 Sep [acceso 12/05/2022];36(5):1494–516. Disponible en: <http://pubs.rsna.org/doi/10.1148/rg.2016150197>.
5. ISSVA classification for vascular anomalies. 2018 [acceso 17/8/2022]. Disponible en: <https://www.issva.org/UserFiles/file/ISSVA-Classification-2018.pdf>.
7. Ramakrishnan K, Palanivel I, Narayanan V, Chandran S, Gurram P. Management of vascular malformations in the Oral and maxillofacial region: A systematic review. J Stomatol Oral Maxillofac Surg. 2021 Dec 1;122(6):588–99. DOI: [10.1016/j.jormas.2020.12.010](https://doi.org/10.1016/j.jormas.2020.12.010)
8. Rodriguez-Londoño NH. Malformación arteriovenosa de alto flujo en un adulto joven: reporte de caso. MedUNAB. 2021 Apr 23 [acceso 12/6/2021];24(1):72–9.

Disponible en:

<https://revistas.unab.edu.co/index.php/medunab/article/view/3785>.

9. Lojo Rocamonde IM, Moro Mayor A, Barreiro Veiguela J. Malformaciones vasculares periféricas. Diagnóstico y tratamiento. *Angiologia*. 2012 [acceso 12/5/2022 ];64(4):147–54. Disponible en:

<https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0003317012000363> .

10. Eifert S, Villavicencio JL, Kao T-C, Taute BM, Rich NM. Prevalence of deep venous anomalies in congenital vascular malformations of venous predominance. *J Vasc Surg*. 2000 Mar;31(3):462–71. Disponible en:

<https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0741521400903069>.

11. Sandoval-Otero A, Vergara-García D, Arango-Rodríguez J, Caballero A, Torres J. Manejo microquirúrgico de fístula arteriovenosa dural tentorial entre arteria de Bernasconi-Cassinari y vena de Galeno guiada por angiografía intraoperatoria: reporte de caso y revisión de la literatura. *Rev Chil Neurocir*. 2019;45(3):241–5. DOI <https://doi.org/10.36593/rev.chil.neurocir.v45i3.142> .

12. Yan Wee IJ, Yap HY, Tang TY, Chong TT. A systematic review, meta-analysis, and meta-regression of the efficacy and safety of endovascular arteriovenous fistula creation. *J Vasc Surg*. 2020 Jan;71(1):309-317.e5. Disponible en:

<https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0741521419318051>.

13. Palacios Huatuco RM, Pantoja Pachajoa DA, Pinsak AE, Mandojana FI, Doniquian AM. Congenital renal arteriovenous fistula: a rare cause of acute abdomen and a review of its literature. *Rev Fac Cien Med Univ Nac Cordoba*. 2020;77(4):356–9. Disponible en:

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/33351370>.

14. Hernández Cañete CM, Gaybor Luna JC, Guerra Vergara E. Fístulas

arteriovenosas congénitas en Ecuador. Rev Cuba Angiol y Cirugía Vasc .

2020;18(2). Disponible en:

<http://revangiologia.sld.cu/index.php/ang/article/view/251/214>.

15. López Pena AM. Revisión sistemática del rol de la fístula arteriovenosa endovascular percutánea en el manejo del acceso vascular para hemodiálisis.

2021 [acceso 17/8/ 2022 ]. Disponible en: <http://hdl.handle.net/10347/27807>.

16. Mónaco RG, Kreindel T, Giachetti A. Malformaciones vasculares: claves diagnósticas para el radiólogo. Rev argent radiol. 2012 [acceso 12/6/ 2022];76(4).

Disponible en: <http://www.scielo.org.ar/pdf/rar/v76n4/v76n4a04.pdf>.

17. Clavijo Rodríguez T, Valencia Díaz E, Villalonga Rodríguez L, Valdés Pérez C, González Ponce de León R. La ultrasonografía doppler-color en el diagnóstico de las malformaciones vasculares. Panorama Cuba y Salud. 2019 [acceso

12/5/2022 ];14(3). Disponible en:

<http://www.revpanorama.sld.cu/index.php/panorama/article/view/1118>.

18. Velásquez-Gallego C, Ceballos-Ruiz JF, Ruiz-Jaramillo N, Villamizar-Londoño C. Síndrome De Sturge-Weber: Reporte De Un Caso Y Revisión De La Literatura.

Rev Ecuatoriana Neurol. 2019 [acceso 12/5/ 2022 ];28:105–14. Disponible en:

<http://scielo.senescyt.gob.ec/pdf/rneuro/v28n2/2631-2581-rneuro-28-02-00105.pdf>.

19. Gordon K, Varney R, Keeley V, Riches K, Jeffery S, Van Zanten M, et al. Update and audit of the St George’s classification algorithm of primary lymphatic anomalies: a clinical and molecular approach to diagnosis. J Med Genet. 2020

Oct [acceso 12/5/ 2022];57(10):653–9. Disponible en:

<https://jmg.bmj.com/lookup/doi/10.1136/jmedgenet-2019-106084> .

20. Kumar S, Bhavana K, Sinha AK, Kumar S, Prasad A, Bharti B, et al. Image-

Guided Percutaneous Injection Sclerotherapy of Venous Malformations. SN Compr Clin Med . 2020 [acceso 12/5/2022];2(9):1462–90. Disponible en: <https://link.springer.com/10.1007/s42399-020-00412-y>.

21. Ardiles López D, Castro Venegas R, Santander Hess M, Collao Zlosilo S. Early detection and endovascular treatment of arteriovenous fistula due to bullet trauma. Angiologia. 2021 [acceso 2022 May 12]; Disponible en: <http://www.revistaangiologia.es/articles/00341/show>.

### **Conflicto de intereses**

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.