



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

TRATAMIENTO ESCLEROSANTE DE UNA
MALFORMACIÓN VASCULAR EN CAVIDAD ORAL.
REPORTE DE UN CASO.

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

C I R U J A N A D E N T I S T A

P R E S E N T A:

KARLA PAULINA ÁLVAREZ LEMUS

TUTOR: Mtro. ALEJANDRO ALONSO MOCTEZUMA



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Agradezco a Dios por permitirme lograr mis metas, porque siempre me guía y nunca me desampara.

Gracias a mi padre por brindarme todo al alcance de sus manos

A mi madre por ser mi mejor amiga y estar siempre a mi lado

A mis hermanos que son mis pilares, mi apoyo y mi ejemplo

A toda mi familia por estar en las buenas y malas y por siempre creer en mí

Gracias a todos mis amigos que forman parte de mi vida y me han apoyado tanto

A Mary, eres mi faro a la distancia

A Montse, eres mi amiga y mi hermana

A Yoali, eres mi mejor mitad

Agradezco el apoyo de todo el equipo del departamento de Patología Bucal DEPEL de la Facultad de Odontología UNAM, en especial a mi tutor el Mtro. Alejandro Alonso Moctezuma, al Mtro. Luis Fernando Jacinto Alemán, al Mtro. Óscar Jonathan Ortega Saucedo y a Esp. Diana Ivette

Rivera Reza por su dedicación, apoyo, tiempo y paciencia.

Gracias a la Facultad de Odontología, UNAM

Gracias UNAM, mi segunda casa, mi alma y mi corazón te pertenecen

“por mi raza hablará el espíritu”

“The future belongs to those who believe in the beauty of their dreams ”

Eleanor Roosevelt

ÍNDICE

| | | |
|--------------|--|-----------|
| I. | INTRODUCCIÓN | 4 |
| II. | ANTECEDENTES | 5 |
| III. | MARCO TEÓRICO | 7 |
| | 3.1 Definición de malformaciones vasculares..... | 7 |
| | 3.2 Epidemiología | 11 |
| | 3.3 Etiología y Patogénesis | 12 |
| | 3.4 Clasificación de malformaciones vasculares | 16 |
| | 3.5. Diagnóstico | 17 |
| | 3.6 Diagnóstico diferencial..... | 29 |
| | 3.7 Tratamiento | 32 |
| | 3.8 Polidocanol..... | 39 |
| IV. | PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA | 41 |
| V. | OBJETIVO | 41 |
| VI. | MÉTODO | 42 |
| | 6.1 Presentación del caso..... | 42 |
| | 6.2 Diagnóstico clínico..... | 42 |
| | 6.3 Plan de tratamiento..... | 43 |
| VII. | RESULTADOS | 45 |
| VIII. | DISCUSIÓN | 48 |
| IX. | CONCLUSIONES | 51 |
| X. | REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS | 52 |

I. INTRODUCCIÓN

Las malformaciones vasculares son anomalías en el desarrollo vascular que afectan principalmente la piel y mucosas de cabeza y cuello. Estas, por lo general están presentes desde el nacimiento, carecen de naturaleza involutiva y persisten por toda la vida. Presentan diversos comportamientos y características clínicas; pueden ser completamente asintomáticos y representar solo un problema estético o bien presentar sintomatología y afectar funciones vitales como la deglución.

Dentro de los tratamientos establecidos y con mejores resultados se encuentra la escleroterapia que consiste en desplazar el flujo sanguíneo y causar un daño irreversible en el tejido endotelial provocando una endofibrosis del tejido vascular lo que resulta en la reducción del volumen de la lesión. Hoy en día existen varios agentes esclerosantes en presentación líquida así como en espuma, entre los cuales el polidocanol es uno de los agentes más seguros, con buenos resultados y una baja tasa de efectos secundarios. Puede administrarse como coadyuvante en el tratamiento de malformaciones vasculares, para reducir la sintomatología y el tamaño de la lesión antes de ser removida quirúrgicamente, o bien, ser utilizado como tratamiento único.

El propósito de este trabajo es la revisión en la literatura acerca de las malformaciones vasculares y el tratamiento esclerosante, así como la presentación de un caso clínico manejado en la clínica de Medicina y Patología Bucal en DEPEl de la Facultad de Odontología UNAM.

II. ANTECEDENTES

Hoy en día las anomalías vasculares (AV) se definen como lesiones en el tejido blando debido al desarrollo aberrante de la estructura vascular ^{1,2,3}. Sin embargo anteriormente se denominaban “nevus vasculares cutáneos”, atribuido, antigua y culturalmente, a los “antojos” o consumo excesivo por la madre de frutos rojos durante el embarazo.^{4,5}

A partir del siglo XIX, con la aplicación de la histopatología, se comenzaron a denominar como “angiomas” o “marcas de nacimiento”.⁶ Posteriormente se generalizó el término “hemangioma” para diferentes entidades vasculares; cualquier lesión cutánea rosa, roja, azul o de tipo vascular era considerada como hemangioma, provocando una gran confusión en el diagnóstico y tratamientos de las anomalías vasculares ⁵⁻⁸.

La comprensión y clasificación de las anomalías vasculares ha cobrado importancia en los últimos 30 años ⁶. La clasificación más temprana fue la de Virchow, quien describió una clasificación patológica que identificaba las anomalías vasculares en angioma simple, angioma cavernoso, angioma racemoso y linfangioma". ⁷ Posteriormente en 1982 Mulliken y Glowacki clasifican por primera vez las lesiones vasculares en hemangioma y malformaciones vasculares. ^{9, 10,11}

En 1996 la Sociedad Internacional para el Estudio de Anomalías Vasculares (ISSVA) dividió a las anomalías vasculares en malformaciones vasculares y tumores vasculares. ^{1,2,10,11}

Actualmente se busca una adhesión a la clasificación de la ISSVA con el objeto de establecer un diagnóstico y tratamiento adecuado a la lesión ⁶.

En el pasado, el manejo habitual para lesiones vasculares de cabeza y cuello era la escisión.¹² Hoy en día es común el uso de agentes esclerosantes, láser, corticoesteroides y la crioterapia dependiendo la lesión, siendo estos parte de un manejo mínimamente invasivo, evitando así la intervención quirúrgica o como coadyuvante de ésta. ^{13,14}

En el 2007 Cristhine Léauté-Labréze habla acerca del efecto inhibitor del propranolol sobre los hemangiomas en proliferación ¹³. El etanol es el agente más efectivo y con alta acción esclerosante, sin embargo las tasas de reacciones adversas son altas, por lo que desde hace más de 10 años, los esclerosantes menos agresivos como el polidocanol y el tetradecil sulfato de sodio y se han usado para tratar las MV de bajo flujo. ^{13,14,15}

Yamaki y Cabrera son los primeros que usaron escleroterapia con espuma para el tratamiento de malformaciones venosas. ¹⁵ La espuma tiene un contacto más duradero del agente esclerosante con la pared del vaso, lo que permite un tratamiento más eficaz y permite la reducción de las concentraciones utilizadas ^{13,15,16}.

III. MARCO TEÓRICO

3.1 Definición de malformaciones vasculares

Las malformaciones vasculares (MV) son defectos congénitos de la morfogénesis vascular y, a diferencia de los tumores vasculares, no muestran proliferación de células endoteliales.^{3, 12, 17} Aunque las MV son clínicamente diversas, comparten una embriología y una patogénesis comunes. Carecen de células hiperplásicas, se caracterizan histológicamente por una sola capa de células endoteliales, están formadas por vasos aberrantes y ectásicos.^{1,2,4} Son clasificadas dependiendo de su vaso principal de aporte sanguíneo en alto flujo (arteriovenosa) y bajo flujo/flujo lento (capilares, venosas y linfáticas).^{1,7,9}

Estas lesiones son poco frecuentes, siempre están presentes al momento del nacimiento, no involucionan, continúan desarrollándose a lo largo de toda la vida, su aumento brusco puede provocar la alteración o deformación de estructuras anatómicas y tienen altas tasas de recidiva tras la intervención quirúrgica.^{7,9,10}

3.1.1 Malformaciones venosas

Son las MV más comunes^{1,9,18}, resultado de un desarrollo detenido del sistema venoso durante la embriogénesis^{15,18,19}, son de flujo lento compuestas de canales venosos ectásicos y esponjosos, presentes en el momento del nacimiento y continúan creciendo a lo largo de la vida del paciente, no involucionan y pueden ser infiltrativas y comprimir tejidos adyacentes (figura 1).²⁰

Se presentan comúnmente en el área de la cabeza y el cuello con una predilección por mucosa de cavidad oral y vías respiratorias así como grupos musculares como masetero, temporal y musculatura de lengua,^{1, 9,11}

Pueden ser extratrunculares al desarrollarse antes de que lo hagan los troncos vasculares o bien, trunculares si ocurren durante la formación venosa troncular. Se localizan en el sistema venoso superficial y / o profundo. ¹⁵



Figura 1 Malformación venosa en labio inferior.

3.1.2 Malformaciones capilares

Son lesiones de bajo flujo, implican la malformación de vasos venulares o capilares ectásicos en la dermis. Su representante clínico es la mancha de vino de Oporto o nevo flammeus, confundida comúnmente por marcas de nacimiento. ^{2, 21, 22} Afectan principalmente a los tejidos blandos y pueden dar lugar a un deterioro funcional, a pesar de que son trastornos principalmente dermatológicos. ⁸ Figura 2



Figura 2 Malformación capilar. ¹⁷

3.1.3 Malformaciones linfáticas

Las malformaciones linfáticas (ML) son colecciones congénitas de vasos linfáticos ectásicos cutáneos y subcutáneos que forman espacios quísticos revestidos de endotelio. Pueden ser secuestrados por el sistema linfático primitivo.²¹ A menudo llamada de forma incorrecta linfangioma.^{1,21} Se clasifican considerando si contienen macroquistes (> 2 cm), microquistes (<2 cm) o ambos. Las lesiones macroquísticas (menos comunes) se tratan más fácilmente y tienen un mejor pronóstico que las microquísticas.^{1, 9,21} Las lesiones microquísticas se presentan con mayor frecuencia en área cervicofacial.²¹ Pueden estar asociadas con malformaciones capilares y otras anomalías vasculares (figura 3).¹



Figura 3 Malformación linfática en lengua.

3.1.4 Malformaciones arteriovenosas y fistula arteriovenosa

Las malformaciones arteriovenosas (MAV) y las fistulas arteriovenosas (FAV) son malformaciones de alto flujo. ^{1, 9,11}

Las FAV son el resultado de un trauma o cambio hormonal e inicialmente consisten en una o varias derivaciones entre las arterias y las venas. Generalmente se tratan con cirugía o con embolización intravascular. ^{1, 8, 11,21}

Se considera que las MAV son malformaciones congénitas que consisten en un nido de camas capilares anormales que derivan de la sangre del sistema arterial directamente al sistema venoso, produciendo una anomalía vascular de alto flujo. ^{1,21} son lesiones de difícil diagnóstico y tratamiento, llegan a ser graves. Crecen a lo largo de la vida con brotes de crecimiento frecuentes, dramáticos y agresivos, como resultado de diversas influencias ambientales. Suelen ser muy destructivas, infiltrativas y, a menudo, amenazan la vida debido a una hemorragia masiva. Las áreas más comunes de aparición son la mejilla, los labios, el cuello, el cuero cabelludo, orejas, lengua y mandíbula. ^{1, 8,11} Con frecuencia invaden múltiples regiones cervicofaciales a medida que se expanden (figura 4). ²³



Figura 4 MAV en ojo derecho en zona pre y retro-orbital.

3.2 Epidemiología

Se considera que aproximadamente un 12% de los recién nacidos pueden presentar una mancha vascular de nacimiento, aunque en la mayor parte de los casos desaparecerá en el primer año. ⁵

Se desconoce la incidencia exacta de las anomalías vasculares, sin embargo se tiene una cifra aproximada de 1/22 individuos, afecta principalmente a niños y adultos jóvenes en todo el mundo, afectan a ambos sexos por igual. Aproximadamente el 60% se encuentran en cabeza y cuello. ^{1, 9,18}

Las AV se incluyen en las 30 000 enfermedades raras en el mundo. En aproximadamente 5/10 000 individuos se diagnostica una anomalía vascular que requiere tratamiento. ⁹

Las malformaciones venosas son los representantes más comunes de las MV (70%), seguidas por ML (12%), MAV (8%), síndromes de malformación combinados (6%) y malformaciones capilares (4%). ^{9, 11,21}

Las malformaciones venosas están presentes al nacer con una incidencia de alrededor de 1 /10,000 nacimientos, a menudo no se manifiestan hasta la niñez tardía. Pueden ocurrir en cualquier parte del cuerpo con una frecuencia del 40% en la región de la cabeza y el cuello, 40% en las extremidades y 20% en el tronco. ^{9, 17, 13,20}

Las MAV de alto flujo son raras y representan solo el 5% de las malformaciones vasculares. ^{9,17}

3.3 Etiología y Patogénesis

Poco se sabe sobre la etiología, la composición molecular y la patogénesis de las MV, sin embargo se está progresando rápidamente.^{1,21}

Tienen origen a partir de un trastorno displásico angiogenético, vasculogenético y mutaciones somáticas durante la embriogénesis, por lo que siempre están presentes en el momento del nacimiento (incluso si son asintomáticas), nunca retroceden espontáneamente y crecen por hipertrofia celular.^{9,12, 20} Se cree que son el resultado de factores hereditarios o mutaciones esporádicas, ya sea por la expresión de genes alterados o la influencia de factores ambientales.¹³

Pueden permanecer inactivos durante mucho tiempo, antes de que factores ambientales, influencia mecánica u hormonal estimulen su crecimiento.^{9,20}

Más del 90% de las MV se producen esporádicamente y consisten en una lesión unifocal. Comúnmente involucran espacio bucal, mejilla, cuello, párpados, labios, espacio parafaríngeo, triángulo submandibular, músculos de la masticación, como el músculo temporal, masetero y músculos de la lengua. Puede verse involucrado el esqueleto craneofacial, más comúnmente en mandíbula.^{1,20}

Pueden infiltrarse de manera difusa a lo largo de diferentes planos tisulares y finalmente involucran estructuras adyacentes, como la piel, glándula parótida, la musculatura cervicofacial, cavidad oral y los tractos respiratorios y digestivos.^{9,11,20}

3.3.1 Vasculogenesis

La vasculogenesis es la primera fase de la morfogénesis vascular y tiene lugar a partir de la 3ra semana de gestación, la circulación embrionaria es el primer sistema funcional en desarrollarse circulando con sangre intraluminal. ^{2,24}

Ocurre por diferenciación y organización del mesodermo en la red capilar primitiva de células mesenquimales a células endoteliales. Los angioblastos mesodérmicos se congregan para formar islas de sangre, que cavitan centralmente formando tubos cortos. Las células más externas se forman en el endotelio primordial, y las células internas forman las células sanguíneas tempranas. ^{2,20,24} Estos tubos o canales cortos se interconectan formando el plexo capilar primitivo (figura 5). ²⁵

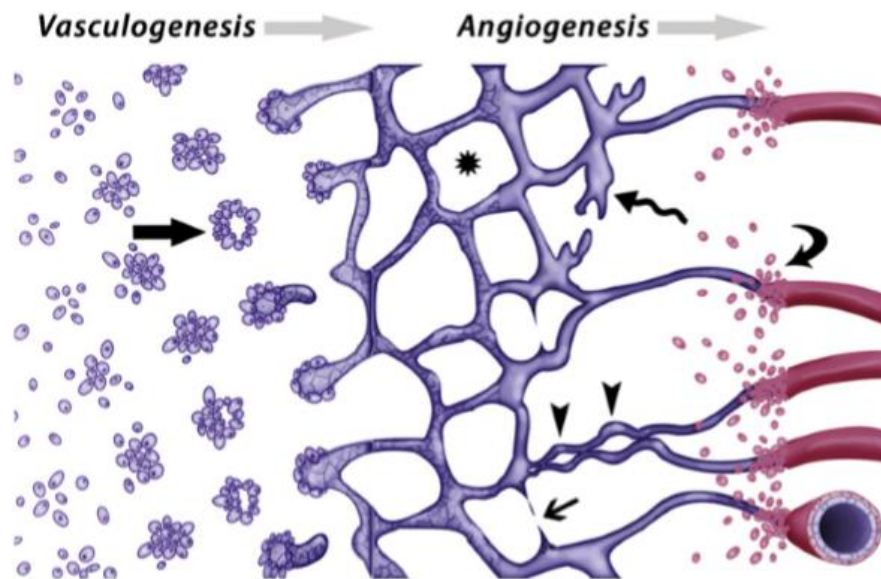


Figura 5 Morfogénesis vascular. Vasculogénesis y angiogénesis.

3.3.2 Angiogénesis

Este proceso es la segunda fase de la morfogénesis vascular, se define como el crecimiento y desarrollo de nuevos vasos sanguíneos a partir de la vasculatura preexistente, y es fundamental para una serie de eventos fisiológicos y patológicos como la inflamación, la reparación de tejidos, el crecimiento tumoral, la invasión y metástasis. El proceso es dinámico y complejo e implica el crecimiento y la migración de las células endoteliales y la morfogénesis capilar. ^{2, 4, 24,26}

Así mismo, diferenciación endotelial se acompaña del reclutamiento de precursores de células de musculo liso mesenquimales y células de la cresta neural. Estas células precursoras migran hacia los tubos endoteliales y se diferencian para convertirse en la capa de células musculares de la pared de los vasos sanguíneos. ^{2,20,24} Más cambios en la estructura conducen a la formación de arterias, capilares, venas y linfáticos, cada uno con sus propias características. ^{2, 20, 24,25}

La angiogénesis consiste en la remodelación del plexo capilar mediante:

1. la adición de capilares mediante gemación o brote
2. la eliminación de ciertos tubos endoteliales mediante poda
3. división o coalescencia de tubos endoteliales a través de la no diseminación
4. la incorporación de mesénquima adyacente para formar pericitos y células de músculo liso ^{2,20,25}

3.3.3 Síndromes asociados

Generalmente, las malformaciones vasculares que se presentan combinadas se encuentran asociadas a síndromes u otras anomalías.

A diferencia de la mayoría de las anomalías vasculares causadas por mutaciones somáticas, algunos síndromes de sobrecrecimiento con anomalías vasculares complejas que se basan en las mutaciones de la línea germinal.⁹

Síndrome de Klippel-Trénaunay

Es una combinación de malformaciones vasculares (malformaciones capilares y veno-linfáticas combinadas) con sobrecrecimiento tisular de la extremidad afectada.⁹

Síndrome de Sturge-Weber

Se compone de una malformación capilar ubicada en el neurotoma oftálmico oftálmico (V1) en la cara y la coroides ocular y las leptomeninges ipsilaterales. Se ha planteado que se debe a dismorfogénesis (que implica la migración de la cresta neural) del neuroectodermo cefálico. No es hereditario.²¹

Telangiectasia hemorrágica hereditaria

También llamada síndrome de Osler-Weber-Rendu, es una enfermedad mucocutánea hereditaria caracterizada por epistaxis recidivante, lesiones en piel y mucosa oral y MAV en tejidos blandos, producida por una mutación en la endogлина y los genes ALK1. Las proteínas producidas por estos genes tienen gran importancia en la integridad de la pared endotelial, modulando diferentes procesos celulares, incluida la migración, la proliferación, la adhesividad, la composición y la organización.²⁷

3.4 Clasificación de malformaciones vasculares

Las MV han tenido diferentes clasificaciones, lo cual ha provocado confusión en el diagnóstico.^{6,28} En 1982, Mulliken y Glowacki publicaron la primera clasificación de anomalías vasculares basada en manifestaciones clínicas, características histopatológicas e historia natural, considerada como una clasificación biológica.^{3,9,21} Dividieron las anomalías vasculares en dos grupos, hemangiomas y malformaciones vasculares (tabla 1).²

| Tabla 1 Clasificación de Mulliken JB, Glowacki J Hemangiomas y malformaciones vasculares en infantes y niños. | |
|---|----------------|
| Hemangiomas | Malformaciones |
| Fase proliferativa | Capilar |
| Fase involutiva | Venosa |
| | Arterial |
| | Linfática |
| | Fistula |

En 1996 la Sociedad Internacional para el Estudio de las Anomalías Vasculares (ISSVA), basada en la clasificación de Mulliken y Głowacki^{1,2,7} estratificó las anomalías vasculares en malformaciones vasculares y tumores vasculares (lesiones vasculares proliferativas).^{1,2,7,9} Actualmente las MV se dividen en simples y combinadas, en función de los tipos de vasos involucrados: malformaciones venosas, linfáticas, capilares (flujo lento) y arteriovenosa (flujo rápido). Cada malformación simple se subdivide en subtipos. Las malformaciones vasculares asociadas con otras anomalías también se clasifican por separado.^{10,28} La base genética de muchos tipos de malformaciones vasculares ha sido dilucidada y se han identificado entidades de enfermedades adicionales que necesitan una clasificación más precisa en lugar de títulos genéricos.^{2,28}

Esta clasificación cuenta con una tabla general (tabla 2) que contiene las principales clases de anomalías vasculares y referencia a otras tablas.²⁹ La versión en línea de la clasificación, está disponible en el sitio web de ISSVA (www.issva.org), contiene enlaces de hipertexto que facilitan la navegación en la clasificación y sus apéndices.²⁹ Esta clasificación interdisciplinaria tiene implicaciones terapéuticas.^{7,10,28}

| Tabla 2 Cuadro general de la clasificación de la ISSVA | | | | |
|--|---|---|---|--|
| Anomalías vasculares | | | | |
| Tumores vasculares | Malformaciones vasculares | | | |
| Benigno Localizado agresivo o borderline Maligno | Simple | Combinadas ^o | Nombrados por vaso principal | Asociado con otras anomalías |
| | Malformaciones capilares Malformaciones linfáticas Malformaciones venosas Malformaciones arteriovenosas* Fistula arteriovenosa* | CVM, CLM, LVM, CLVM, CAVM*, CLAVM*, otros | Ver detalles www.issva.org | Ver lista www.issva.org |

^odefinidas como 2 o más Malformaciones vasculares encontradas en una lesión
*lesiones de alto flujo

3.5. Diagnóstico

El diagnóstico de las MV puede ser complejo debido a que se manifiestan con síntomas y comportamientos particulares.^{9,26}

Debemos centrarnos en la historia clínica, inspección física, antecedentes del paciente y las técnicas de imagen de ser necesarias.² El interrogatorio debe indagar si la lesión estuvo presente al momento del nacimiento y la tasa de crecimiento (proporcional o desproporcionada).^{9,30} También es importante incluir la calidad de vida, coagulopatías, trombosis, tromboembolismo, hemorragia, infecciones, alergias, defectos cardíacos congénitos, embarazo e historial heredofamiliar.^{11,30}

3.5.1 Características clínicas

Dos aspectos esenciales se tienen en cuenta en la distinción de las malformaciones vasculares: la hemodinámica y las propiedades morfológicas.⁸

En cuanto a las características morfológicas se evalúan cambios en la piel como coloración, crecimiento excesivo, movilidad, extensión de la lesión y las complicaciones, como necrosis y ulceraciones.^{9,11}

Así mismo pueden ser asintomáticas, sin embargo el aumento de tamaño causa síntomas como dolor, compresión de estructuras circundantes y deformidades cosméticas. Las úlceras y el sangrado son menos comunes, aunque generalmente son una reacción al trauma.^{11,13,20} Las MV nunca retroceden espontáneamente, siempre están presentes en el momento del nacimiento y pueden aparecer en cualquier sitio o tejido anatómico, como piel, músculo, hueso o vísceras. Su crecimiento puede verse activado por algún traumatismo o cambio hormonal, por lo cual es importante considerarlo en el interrogatorio y examen físico.^{1,2,9,11}

En general, están bien definidos y localizados, pero también pueden tener una apariencia más difusa e infiltrante, involucrando los tejidos adyacentes. Pueden estar asociados con otras condiciones clínicas.^{9,11,20}

En el examen clínico se pueden implementar los métodos de compresión y diascopía.³¹

Para el diagnóstico puede bastar la inspección clínica, aunque la RM y el ultrasonido Doppler ayudan a confirmar el diagnóstico de una MV junto con la identificación de la extensión de la lesión.^{2,32}

Las malformaciones venosas se presentan como masas compresibles, no pulsátiles, blandas con coloración azulada de la piel o mucosa y enrojecimiento local.^{1,2,11} La piel puede mostrar pequeñas manchas de color azul oscuro que indican flebolitos (hallazgo patognomónico) ¹¹ después de una tromboflebitis recurrente. ^{9,15}

Se vuelven sintomáticas debido al estancamiento de la sangre y la trombosis localizada. Las lesiones de gran tamaño pueden estar asociadas a coagulopatías intravasculares localizadas. ¹¹ Figura 6



Figura 6 Malformación venosa en labio inferior ³³

En cambio, las malformaciones capilares pueden ser confundidas con las marcas de nacimiento, sin embargo estas no desaparecen, se oscurecen gradualmente de rosa a púrpura, y pueden presentar hipertrofia de tejidos blandos. El crecimiento excesivo del esqueleto en la región también puede ocurrir, especialmente en la región maxilar.²¹ Se presentan en la región de la cabeza y el cuello, siendo característica la piel segmentada. Puede manifestarse más allá de los bordes de la dermis en la mucosa del tracto aerodigestivo superior y en el tejido blando cervical.⁸

Es común localizarla en mucosa de la cavidad oral, la encía, la lengua, la laringe, la mucosa nasal, el tejido blando del cuello e incluso la glándula parótida, y pueden tener repercusiones como disfonía, disfagia, hemorragia gingival, epistaxis y obstrucción nasal, que requieren un tratamiento multidisciplinario.⁸ Figura 7



Figura 7 Malformación capilar en zona facial.²¹

Mientras que las ML se manifiestan como masas llenas de líquido y no comprimibles, que pueden ser discretas o difusas con la implicación posterior de los tejidos afectados. Muestran inflamación local y la infección recurrente de la región afectada. Se encuentran especialmente en cabeza y cuello. ^{1,9,20} Puede existir hemorragia que causa trastornos en la deglución. Se presentan en forma macroquística, microquística o mixta a nivel cutáneo, subcutáneo, graso o intramuscular. ^{1,9} Pueden causar obstrucción de vía aérea debido al crecimiento. ¹ Figura 8

Los cambios en el color de la piel no son frecuentes, sin embargo, la piel puede tornarse azul en caso de hemorragia en los quistes. ²⁰



Figura 8 Malformación linfática en el cuello ³⁴

Para el diagnóstico de MAV la clasificación de Schobinger, es bastante útil, ya que simplifica la evaluación clínica (tabla 3).^{9,11} Figura 9

| Tabla 3 Clasificación de Schobinger para MAV. | | |
|--|--------------------|---|
| Estadio | Descripción | Hallazgos |
| I | Quiescente | Rubor cutáneo e hipertermia local |
| II | Expansión | Incremento de tamaño, aumento de la derivación arteriovenosa, sin dolor, presencia de pulsación y soplo |
| III | Destrucción local | Infección, manifestación de ulceraciones, necrosis en piel, sangrado y dolor |
| IV | Descompensación | insuficiencia cardíaca |



Figura 9 Progresión de una malformación arteriovenosa en labio superior.⁸

3.5.2 Imagenológico

Dentro de los aspectos a identificar en el examen imagenológico se encuentra el tipo de vaso dominante (flujo), así como estimar la extensión de infiltración de la lesión. ^{11,12,13} Las MV pueden estar compuestas por un solo vaso, varios componentes vasculares combinados así como estar asociadas a anomalías no vasculares adicionales. ^{9,11}

Para diagnosticar y diferenciar las MV de otras anomalías vasculares, puede utilizarse el ultrasonido con Doppler, resonancia magnética (RM) o tomografía computarizada (TC) (figura 10). ⁹ La tomografía 4D-angiografía con resolución temporal, que permite analizar la dinámica de la perfusión de los vasos de entrada y de salida (figura 11). ¹

De las MV, solo el 34% causa alguna forma de cambio óseo adyacente. ^{2,9} En malformaciones venosas es común observar los flebolitos que rodean la lesión, lo que indica que hay episodios de tromboflebitis que tienden a calcificarse con el tiempo. ^{2,12,15} Mientras que en las ML se puede identificar la delineación de las paredes y espacios quísticos. ^{11,15,35} En las MAV se identifican los defectos arteriovenosos, un flujo rápido que se asocia con aneurismas arteriales, nidales y / o venosos. ^{9,11}

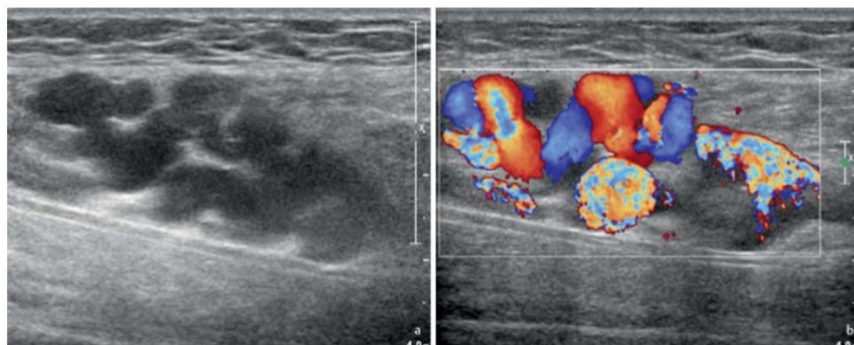


Figura 10 Ultrasonido de MAV muestra vasos ectásicos y dilatados.



Figura 11 Angiografía por tomografía computarizada. ¹

3.5.3 Histopatológico

Las MV se componen de vasos ectásicos, revestidos de endotelio plano maduro normal que se originan en la morfogénesis anormal del tejido vascular. ^{1,2} Son colecciones de vasos anormales que muestran un endotelio normal no proliferativo plano quiescente, membrana basal normal de una sola capa y un recuento normal de mastocitos con tasas normales de recambio de células endoteliales. ^{1,2,12,30} El colágeno de tipo VIII está asociado con la migración de células de musculo liso. ²¹

Las malformaciones venosas se distingues por la dilatación de canales y espacios vasculares con paredes de grosor variable revestidas por endotelio maduro, retículo circundante normal, carecen de una lámina elástica interna distintiva. Se observa en la lumina la organización de trombos, formando frondas papilares (hiperplasia endotelial de Masson) o calcificación distrófica en forma de flebolitos. Figura 12 El tejido colágeno o la grasa o ambos rodean los canales vasculares. El músculo liso está en grupos irregulares dentro de las paredes vasculares. ^{11,21} Figura 13

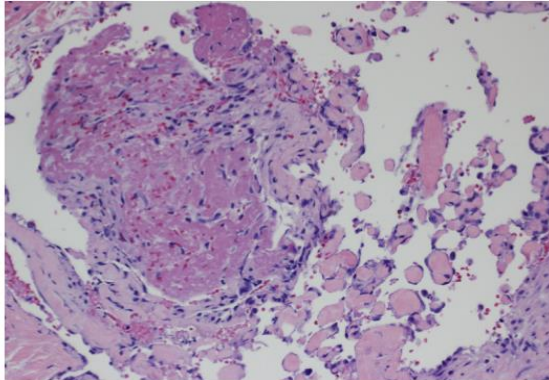


Figura 12 Malformación venosa, hiperplasia papilar endotelial intravascular (lesión de Masson). Organización, recanalización del trombo puede ser del complejo papilar de las redes del estroma núcleos delineado por células endoteliales. ³⁷

En las malformaciones capilares canales capilares ectásicos maduros en números normales dentro de la dermis superficial rodeados de colágeno desorganizado, con dilatación progresiva. Las paredes son delgadas y las células endoteliales del revestimiento son planas. ^{2,21} Figura 14

En las malformaciones linfáticas se encuentran grupos de canales linfáticos (vesículas) con capas musculares gruesas y delgadas (lisas y esqueléticas), llenas de líquido de proteínas y no conectadas a los vasos linfáticos (figura 15). ^{2,21}

Mientras que en las malformaciones arteriovenosas se observan numerosas arterias dispálicas que drenan o derivan hacia las venas arterializadas en forma de nódulo vascular sin una red capilar normal intermedia, muestran paredes gruesas, formación de trombos y calcificaciones distróficas. El revestimiento endotelial es displásico (figura 16). ²

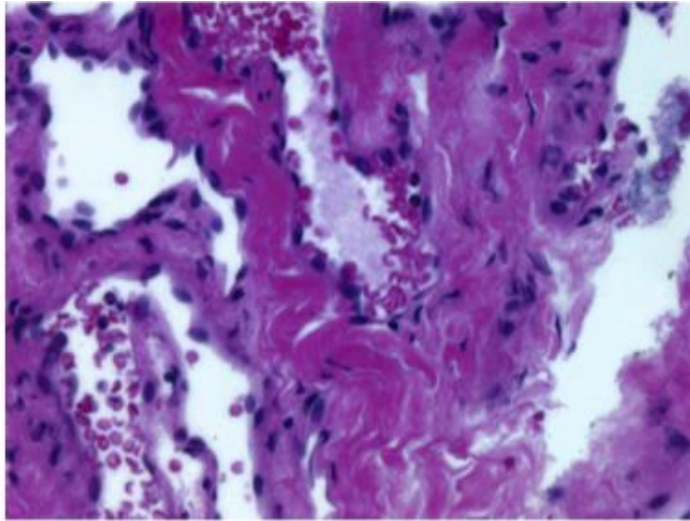


Figura 13 Fotomicrografía de una malformación venosa HyE donde se observan vasos ectásicos y espacios con variable grosor de las paredes con una sola capa de células endoteliales no proliferativa²

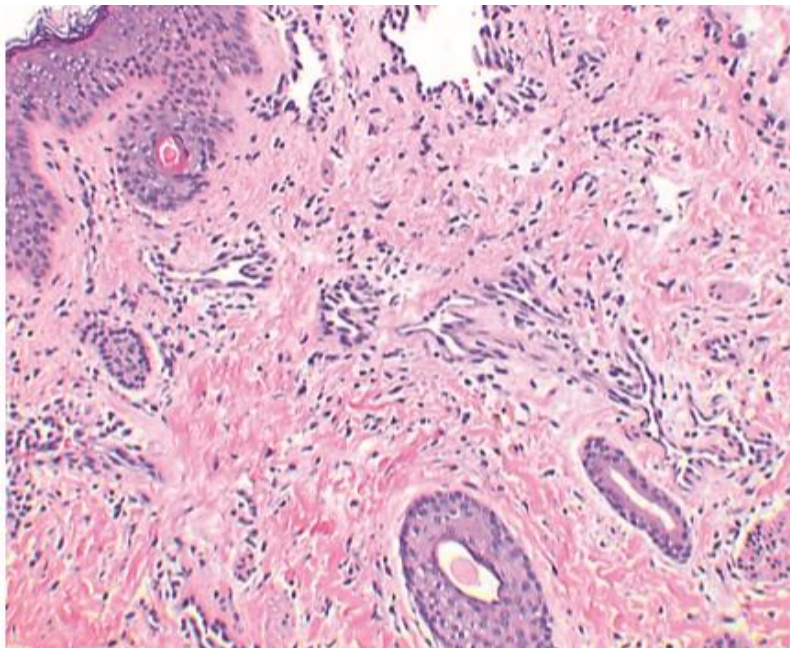


Figura 14 Fotomicrografía tinción HyE de una malformación capilar.¹⁰

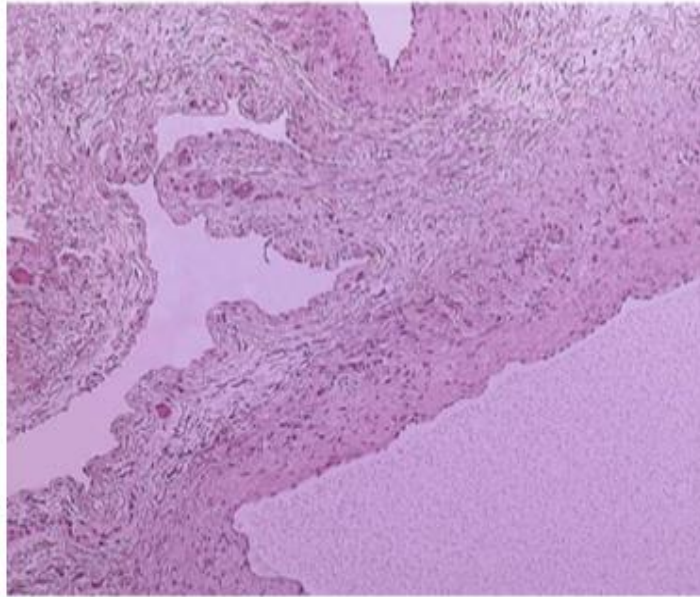


Figura 15 Fotomicrografía de malformación linfática tinción HyE, muestra canales linfáticos ectásicos revestidos por células endoteliales no continuas con células linfáticas normales.

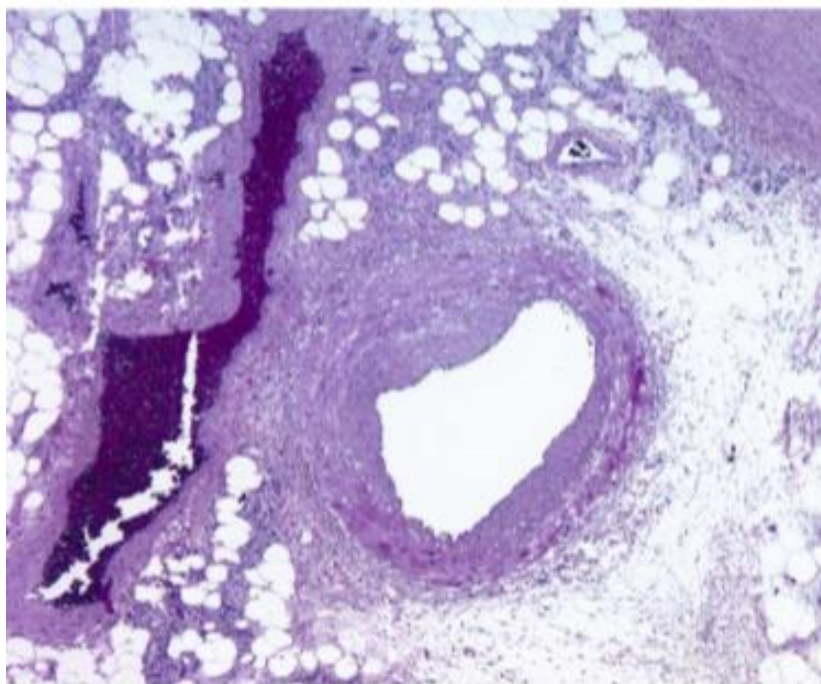


Figura 16 Fotomicrografía de MAV la tinción HyE muestra estructuras arteriales y venosas anormalmente agrandadas.

3.5.4 Hallazgos inmunohistoquímicos

Los dos componentes celulares más importantes de las paredes de los vasos sanguíneos son las células endoteliales y las células de músculo liso. La tinción de α -actina músculo liso revela que el músculo liso está en grupos irregulares dentro de las paredes vasculares, lo que probablemente sea resultado de la ectasia continua y el crecimiento abrupto.^{2,21}

Usando anticuerpos contra el factor von Willebrand y α -actina de músculo liso, encontramos que las malformaciones venosas se componen de una serie de canales saculares, revestidos por endotelio plano, con una capa de células de músculo liso deficiente.²¹

En cuanto a la aplicación de anticuerpos contra E-selectina (expresado por la proliferación endotelial células) y contra la proliferación universal marcador Ki-67 han demostrado que el endotelio en las MV es no proliferativo. Por lo tanto, es probable que la deficiencia observada de músculo liso en las paredes es resultado de un desacoplamiento de la proliferación de células endoteliales y el reclutamiento concomitante de células de músculo liso, debido a la falta de diferenciación, migración, y / o proliferación de estas células o podría ser el resultado del aumento de la apoptosis.^{2,21,24}

Se descubrió que CD34 es más efectivo que CD105 para identificar vasos sanguíneos. Sin embargo, el anticuerpo CD105 parece estar más relacionado con la neoformación vascular. CD105 es altamente específica para células endoteliales activadas de capilares, venas y arterias, muestra expresión en macrófagos activados, pro-eritroblastos y fibroblastos (figura 17).⁴

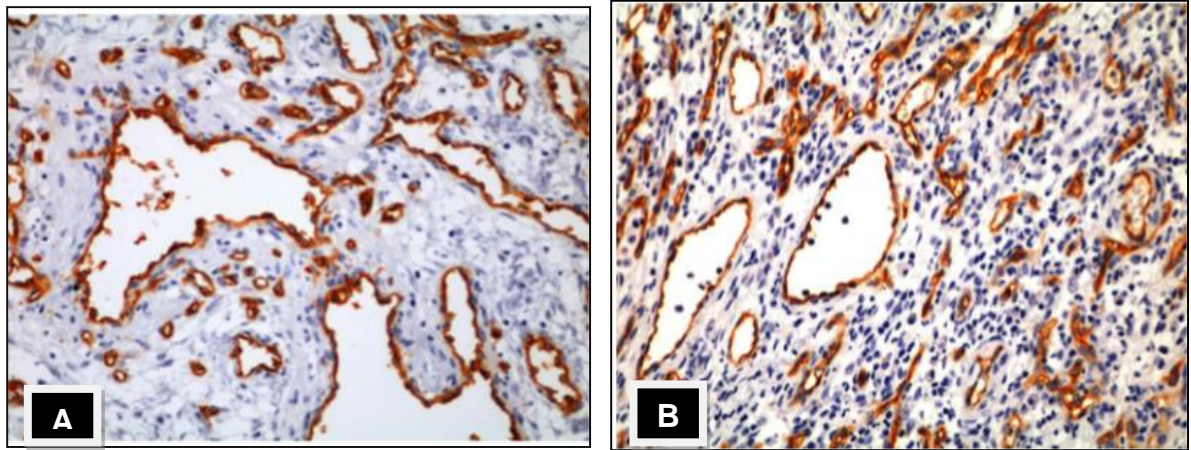


Figura 17 Fotomicrografía de malformación vascular oral A) Inmunoexpresión de CD34 B) Inmunoexpresión de CD105 en vasos sanguíneos

3.6 Diagnóstico diferencial

3.6.1 Hemangioma

Este término ha sido empleado de manera indiscriminada para numerosas lesiones vasculares, por lo cual es el principal en ser descartado por el diagnóstico diferencial.^{2,4}

Son tumores vasculares benignos compuestos de células endoteliales de origen mesenquimatoso, tienen diversas localizaciones aunque tienen predilección por cabeza y cuello, se presentan como lesiones aisladas, multifocales o segmentarias, rara vez se encuentran en adultos.^{1,2,12,30,36}

Clínicamente se observan como lesiones gomosas, firmes y bien circunscritas. Las lesiones superficiales se tornan color rojo brillante mientras que las profundas llegan a estar menos demarcadas y suelen tener un tono azulado.^{2,30} Figura 18

Se caracterizan histológicamente por hiperplasia endotelial y mastocitos aumentados durante la fase proliferativa y durante la fase involutiva se observa la celularidad disminuida y recuento normal de mastocitos. ^{4,12,26}

Las membranas basales multilaminadas, son una característica ultraestructural del hemangioma de fase proliferativa y persisten en la fase involutiva.²¹ La tinción es altamente específica para el marcador inmunohistoquímico GLUT1. ^{1,12,26} Figura 19

Los hemangiomas generalmente no están presentes en el momento del nacimiento y retroceden espontáneamente. ^{4,20,21,35}

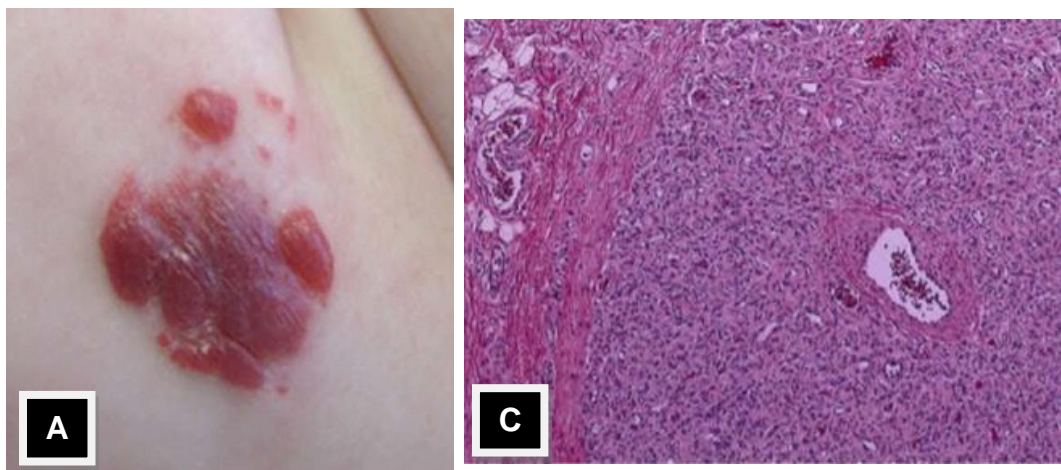


Figura 18 A) Hemangioma localizado B) Fotomicrografía de hemangioma en fase proliferativa ⁹

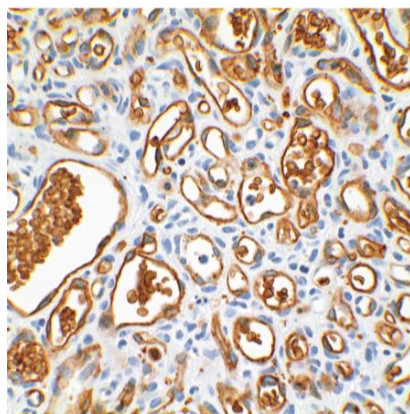


Figura 19 Fotomicrografía con Inmunoexpresión de GLUT-1. ¹⁰

3.6.2 Granuloma piógeno

Es un tumor vascular benigno que se encuentra comúnmente en la cavidad oral. Histológicamente, se caracteriza por una reacción de granulación exuberante que es rica en vasos sanguíneos de calibre variable, revestidos con células endoteliales y pericitos mitóticamente activos.^{4,26} Figura 20 Tienen una historia típica de una herida no cicatrizante y ocasionalmente sangrante. Los granulomas piógenos suelen ser mucho más pequeños y pueden aparecer después del primer año de vida.³⁰



Figura 20 Granuloma piógeno en cavidad oral.²²

3.7 Tratamiento

La elección del tratamiento es multidisciplinario, sujeto a la opinión del paciente y teniendo en cuenta las características clínicas e imagenológicas, así como los riesgos y beneficios.^{15,19,32}

Entre los abordajes regionales conservadores se incluyen corticosteroides, interferón alfa, terapia con láser, escleroterapia, crioterapia y radiación. Estos pueden ser complementarios de la escisión quirúrgica.^{15,30,32} La crioterapia puede provocar cicatrices e hiperpigmentación, los corticosteroides sistémicos y el interferón-a suelen causar daños suprarrenales.^{18,30}, las principales contraindicaciones para bloqueadores beta son la bradicardia, hipoglucemia, asma bronquial.⁸

Se sugiere elevación de la cabeza durante la noche para disminuir la presión hidrostática que puede conducir a la expansión de la MV, y ayuda a disminuir los síntomas de obstrucción de las vías respiratorias, inflamación y dolor.^{1,20}

Para el tratamiento de las malformaciones venosas es necesario excluir la obstrucción del sistema venoso profundo y excluir la FAV, así como determinar la extensión de la lesión y la participación de tejidos adyacentes. Mientras que en las malformaciones linfáticas el tratamiento a menudo se limita a la resección quirúrgica y/o detraje linfático por medio de catéter aunque también se hace uso de la escleroterapia, que utiliza etanol, etibloc y / o OK-43.^{1,21} Las MAV generalmente se tratan con cirugía o con embolización intravascular.¹

3.7.1 Tratamiento con láser

La terapia con láser es una alternativa en el manejo de las MV delgadas y superficiales de mucosa y piel. La energía luminosa emitida por el láser es absorbida selectivamente por las proteínas intravasculares para calentar, coagular (formación de trombo) y posteriormente dañar el vaso, lo que resulta en oclusión y fibrosis.^{1,20,31}

La duración de la exposición al láser está determinada por el tamaño de la lesión y la terapia puede ser combinada con escleroterapia o cirugía.²⁰

Las MV de la mucosa responden rápidamente con una reducción inmediata.^{20,38} La terapia con láser puede causar atrofia de la piel, hiperpigmentación transitoria, ligera depresión de la piel y cicatrices o hiperpigmentación permanente además de mayores costos para el paciente.^{25,30,38} Figura 21

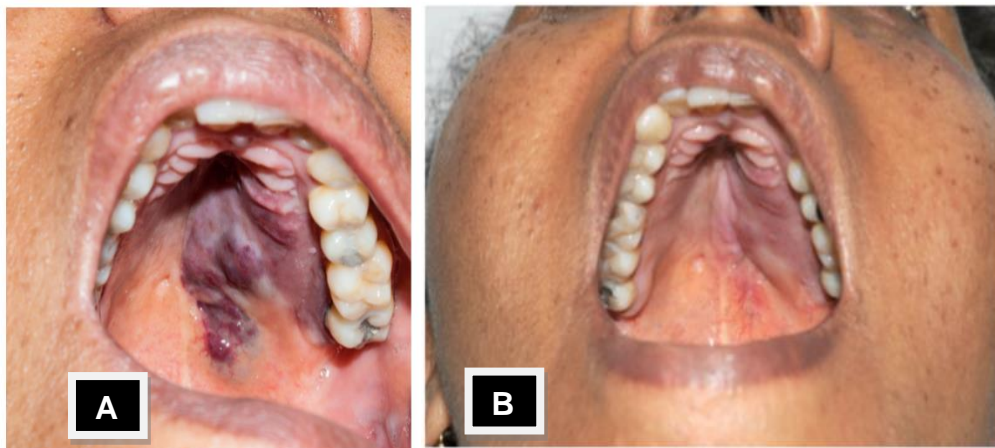


Figura 21 Malformación venosa en paladar A) Antes del tratamiento B) Después de la aplicación de láser y escleroterapia.³⁹

3.7.2 Quirúrgico

Este manejo depende de la extensión de la lesión, drenaje venoso, relación con las estructuras adyacentes así como la condición del paciente (estado general de salud, edad, peso, etc). Las MV pequeñas (<2–4 cm), con infiltración mínima, se manejan mejor con una escisión local y amplia, lo que da como resultado tasas de éxito de casi el 100%.

Se prefiere la escisión quirúrgica cuando la MV compromete la zona submandibular o cerca del músculo temporal, ya que la escleroterapia puede causar una lesión nerviosa permanente y recurrencia. ^{1,11,20}

Se requieren de pruebas de laboratorio previas a la intervención que incluyen creatinina sérica, hormonas tiroideas, hemograma completo, parámetros de coagulación, fibrinógeno y dímeros d. Generalmente se utilizan elementos imagenológicos como la angiografía como apoyo en el monitoreo del procedimiento. ¹¹

En lesiones más grandes e infiltrativas, se recomienda la escleroterapia preoperatoria para disminuir el volumen de la MV e inducir la trombosis local, lo que reducirá la pérdida de sangre durante la cirugía y la posterior recurrencia de la malformación. ^{20,21,25} El tratamiento quirúrgico por lo general tiene resultados que comprometen la cosmética y función, sin embargo en algunos casos es inevitable para el manejo de MV. El objetivo del tratamiento es controlar la expansión de la malformación, aliviar el dolor y mantener un resultado estético satisfactorio, en la medida de lo posible. ^{12,20} Figura 22

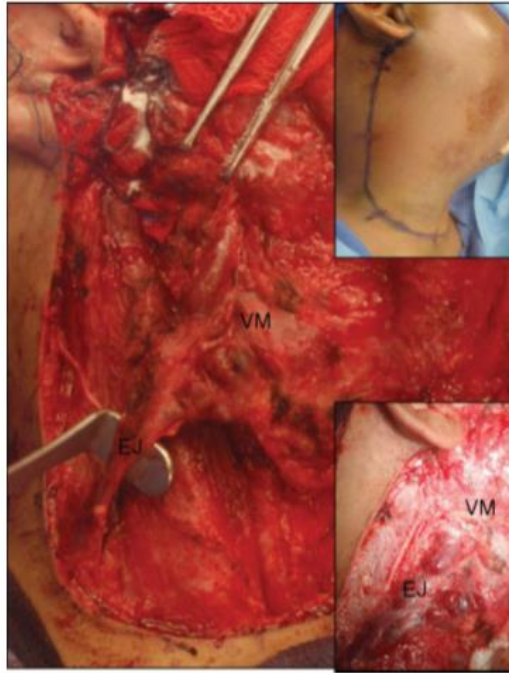


Figura 22 Escisión quirúrgica de una malformación venosa en zona cervicofacial. ⁴⁰

3.7.3 Escleroterapia

La escleroterapia es un procedimiento eficaz y mínimamente invasivo, aplicado como tratamiento alternativo a la cirugía o bien, como coadyuvante de esta. Se han desarrollado diversos agentes esclerosantes en forma líquida y en espuma. ^{11,13,16} Consiste en la introducción de un agente esclerosante a la luz de un vaso, causando irritación endotelial, trombosis y la posterior endofibrosis, la inflamación ocasionada provoca adherencia de las células dañadas y su reemplazo por tejido cicatrizal. ^{40,41,42} Son necesarios múltiples aplicaciones ya que una destrucción leve de la pared endotelial provoca trombosis pero no fibrosis. ^{41,42,43} Figura 23

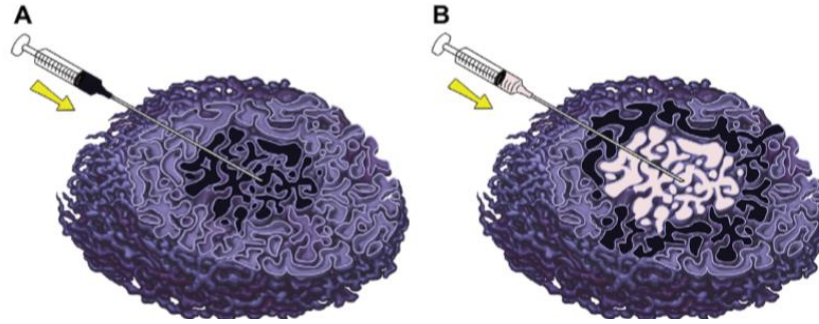


Figura 23 Técnica de escleroterapia ²⁵

La principal indicación para la escleroterapia son MV de bajo flujo sin afectación arteriovenosa. ^{15,44} La malformación puede ser extratranquilar o tranquilar, preferiblemente en el sistema venoso superficial. ¹⁵ Dentro de las contraindicaciones esta la presencia de malformaciones arteriales asociadas, historia de trombosis y enfermedad embólica. ⁴⁴

El principal agente usado es el etanol absoluto, tiene la propiedad esclerosante más potente, sin embargo su uso se ha reducido enormemente debido a las frecuentes y graves complicaciones en comparación con otros agentes como el polidocanol y tetradecil sulfato de sodio que muestran menor tasa de efectos secundarios. ^{18,20,31}

Existe agentes esclerosantes en forma líquida y en espuma. En esta última las burbujas de CO₂ proporcionan una forma estable lo que evita la rápida dilución en la sangre por lo que existe un mayor contacto del agente con la pared vascular dando como resultado un mayor efecto en el tejido endotelial. ^{13,16} Gracias a esto se requiere de menor cantidad de dosis para el mismo efecto en comparación con la forma líquida. ¹⁶

Dentro de los efectos secundarios de la escleroterapia encontramos reacciones alérgicas, síntomas neurológicos (mareos, visión borrosa, cefalea), reacciones gastrointestinales, daño hepático, dolor postoperatorio, infección, ulceraciones en la zona de aplicación, complicaciones embólicas, necrosis tisular, hiperpigmentación (causada por la hemosiderina), induración y dolor.^{16,18,31} Las dosis del agente esclerosante dependerá del volumen de las MV. Su administración puede requerir realizarse con monitoreo con angiografía por ultrasonido o RM.^{15,44} Actualmente la escleroterapia tiene una gran importancia en el manejo de MV debido a su efectividad y capacidad para conservar los tejidos circundantes.³¹ Se recomienda la escleroterapia en espuma sobre la terapia líquida para el tratamiento de MV.¹⁵

3.7.3.1 Agentes esclerosantes

Son soluciones, que por diferentes mecanismos provocan un daño endotelial por medio de la endofibrosis.^{2,16}

3.7.3.2 Mecanismos de acción y Clasificación

Se cree que estas sustancias activan los procesos tromboplásticos, a través de mecanismos desconocidos, lo que a su vez activa la vía extrínseca de la coagulación. Por otra parte, el daño endotelial da lugar a la exposición de fibras colágenas subendoteliales, que promueven la adherencia y agregación plaquetaria, iniciando así la vía intrínseca de la coagulación, mediante la activación del factor XII. A pesar de no tener claro el mecanismo de acción, el resultado final es la formación de un trombo con la subsecuente organización y fibrosis a través de la destrucción irreversible de las células endoteliales.^{5,36,44}

Existen 3 grupos de esclerosantes, de acuerdo a su estructura química y mecanismo de acción (tabla 4).^{15,43}

| Tabla 4 Grupos de agente esclerosantes y mecanismo de acción | | |
|---|--|--|
| Esclerosante | Mecanismo de acción | Ejemplos |
| Detergentes | Producen disrupción endotelial por interferencia con la superficie lipídica de las células. | polidocanol, tetradecil sulfato de sodio, oleato de etanolamina y murrato de sodio |
| Hiperosmóticos | Causan deshidratación endotelial por gradiente osmótico. | solución salina hipertónica o dextrosa |
| irritantes químicos | Tienen efecto tóxico sobre las células endoteliales, producen dolor, necrosis y poca hipersensibilidad | yodo y glicerina cromada |

3.7.3.3 Agentes más utilizados en escleroterapia de MV

El etanol es el principal agente debido a su efectividad sin embargo tiene alta tasas de efectos secundarios como la nefropatía.^{15,32} Actúa mediante la desnaturalización de las proteínas sanguíneas, la deshidratación de las células endoteliales y la precipitación de su citoplasma.² Para minimizar las complicaciones, se recomienda diluir el etanol e inyectarlo lentamente, sin exceder 1 ml de etanol / kg de peso corporal.¹³

Dentro de los agentes detergentes más aplicados en la escleroterapia de MV están el polidocanol y el tetradecil sulfato de sodio (STS).

El STS es un tensioactivo aniónico y causa obliteración permanente de la estructura vascular por trombosis organizada y necrosis. El polidocanol es un tensioactivo esclerosante no iónico, actúa a través de la sobrehidratación endotelial, lesión vascular y cierre. ² Pueden causar urticaria, anafilaxis, hemólisis y hematuria son poco agresivos, con baja tasa de efectos secundarios y puede aplicarse sin anestesia. ^{2,15,19,32}

Otro agente eficaz y seguro es el oleato de etanolamina 5% que es una sal de ácidos grasos insaturados capaz de inducir trombosis por daño a la pared vascular. Funciona para tratar MV de alto flujo y bajo flujo. Pueden existir efectos secundarios como necrosis epidérmica y cutánea, insuficiencia renal, hemólisis intravascular y hepatotoxicidad en dosis más altas. ^{2,15,30}

El murrato de sodio es una sal sódica de los ácidos grasos del aceite de hígado de bacalao. Este agente es un agente irritante y esclerosante, es muy seguro con pocos efectos secundarios. ²

3.8 Polidocanol

El polidocanol es una solución detergente, se desarrolló como sustancia anestésica en la década de 1950 y se usó como agente esclerosante 10 años después. ^{13,16} El polidocanol tiene menor poder esclerosante que el etanol, sin embargo su administración es más segura, indolora y presenta menos efectos secundarios. ⁴⁴

Consiste en una solución sintética compuesta de hidroxipolietoxidodecano, agua y 5% de alcohol etílico. ¹³ Es una molécula alifática con una cadena hidrofílica éter, combinada con un alcohol liposoluble o hidrofóbico. ^{41,42,43}

El hecho de poseer moléculas hidrofílicas e hidrofóbicas, le permiten tener un efecto tensoactivo sobre los lípidos de la superficie celular (acción detergente) causando así un daño endotelial, que conlleva a la formación del trombo, reorganización del tejido conectivo y la posterior endofibrosis del vaso. ^{13,42,43}

El polidocanol figura como primera opción en el tratamiento esclerosante de MV ya que tiene efecto anestésico local y permite administrarse en un entorno ambulatorio y reduce el dolor. ^{13,15,18} Este agente esclerosante es mejor tolerado por los pacientes y con menos efecto secundarios que el etanol. Puede ser usado en forma líquida y espuma. ^{16,18,43}

Atraviesa la barrera placentaria, por lo que no se recomienda su uso durante el embarazo. ¹³ A pesar de ser una sustancia segura pueden presentarse efectos adversos como la inflamación local, pigmentación, hematoma, necrosis, ulceración cutánea, trombosis superficial y mareos, los cuales son transitorios,^{13,44} así como reacción alérgica, insuficiencia renal, trombosis venosa profunda, embolia pulmonar, dolor torácico y accidente cerebrovascular ⁴⁴ por lo que es importante realizar un interrogatorio previo y estar en revisión activa después del procedimiento. En caso de presentar dolor post-tratamiento se prescriben analgésicos ¹⁶ Existe una dosis total diaria en el uso del polidocanol basado en el peso corporal (2 mg/kg/día); para un paciente con 70 kg de peso corporal puede aplicársele hasta 140 mg de polidocanol. ⁴² La concentración recomendada oscila entre 0,25% y 3% según el tamaño y la profundidad de la MV. ^{15,43,44} Existe evidencia de que con volúmenes más altos pueden ocurrir más efectos secundarios como alteraciones visuales y trombosis venosa profunda (figura 24). ⁴⁴

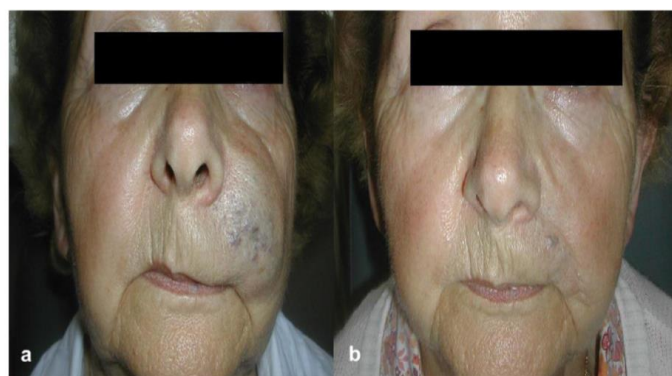


Figura 24 Malformación venosa en labio superior a) antes b) y después de tratamiento esclerosante con polidocanol y escisión quirúrgica

IV. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Las malformaciones vasculares se pueden presentar en cualquier parte del cuerpo humano con predilección de cabeza y cuello, esto a menudo representa un problema cosmético cuando se presentan en la región facial. Es común su manifestación en cavidad oral, y el compromiso de estructuras adyacentes por su crecimiento repentino y descontrolado; por lo que puede afectar funciones vitales como la deglución y comprometer de forma importante la vía aérea. Sin embargo su resección quirúrgica representa un reto debido al riesgo de hemorragia intraoperatoria a causa de su naturaleza vascular, la recidiva y la imposibilidad de resección preservativa dado al tamaño de la lesión y el grado de infiltración. Por esto es indispensable conocer las diferentes formas clínicas de las MV, así como las diferentes opciones de tratamiento como lo es la escleroterapia.

V. OBJETIVO

1. Describir el tratamiento esclerosante y quirúrgico de una malformación vascular en cavidad oral.
2. Realizar una revisión en la literatura de las malformaciones vasculares en cavidad oral.

VI. MÉTODO

6.1 Presentación del caso

Paciente femenina de 42 años de edad acude a la clínica de Medicina y Patología Bucal DEPEl de la Facultad de Odontología UNAM por presentar aumento de volumen en mucosa de labio inferior con 8 años de evolución, refiriendo que en los últimos 3 meses aumento de tamaño causando dolor a la masticación.

Antecedentes personales patológicos: niega enfermedades sistémicas, niega alergias y antecedentes traumáticos. Antecedentes personales no patológicos y heredofamiliares sin importancia para el padecimiento.

6.2 Diagnóstico clínico

A la exploración cínica extraoral se observa un nódulo de color azul-violáceo con superficie lisa multilobulada con consistencia blanda, de aproximadamente 5 mm diámetro, ubicado en la superficie de la piel en la región inferior de la comisura labial del lado inferior derecho. Intraoralmente se observa un aumento de volumen nódular violáceo de superficie lisa de aproximadamente 4 cm de diámetro de consistencia blanda y fluctuante ubicado en mucosa labial a la altura de la comisura labial, corresponde a la localización de la lesión extraoral. A la vitropresión se observa isquemia por lo que se considera positiva para una lesión vascular. Se emite un diagnóstico presuntivo de malformación vascular compatible clínicamente con malformación venosa. Figura 25



Figura 25 Diagnóstico clínico A) lesión en piel B) lesión en mucosa labial F.D.

6.3 Plan de tratamiento

- a. Tratamiento esclerosante con polidocanol al 3% en forma líquida.
- b. Escisión quirúrgica

El tratamiento esclerosante consistió en la infiltración de polidocanol al 3%. En la primera sesión se infiltró 50 UI de polidocanol al 3% en una jeringa de insulina de 1ml. Se infiltró en el centro y zonas perilesionales correspondientes a la región anatómica del paso de la arterias labiales. Figura 26

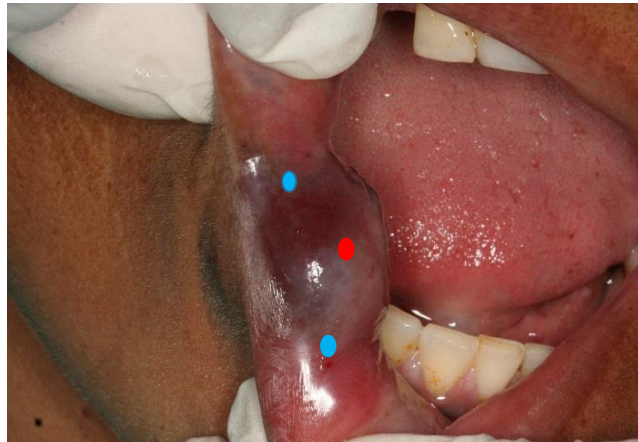


Figura 26 Zonas de infiltración. En rojo se indica el centro de la lesión y con azul las zonas perilesionales. F.D.

La segunda sesión se realizó a los 8 días infiltrando 50 UI en la lesión ubicada en mucosa y 10 UI en lesión cutánea. Se cita a los 15 días para la escisión quirúrgica. Figuras 27-28



Figura 27 Técnica de infiltración de polidocanol al 3% en la lesión F.D.



Figura 28 Evolución con tratamiento de escleroterapia de polidocanol al 3% A) inicio B) primera semana C) tercera semana ^{F.D.}

Escisión quirúrgica

Bajo anestesia local con lidocaína 2% con epinefrina se realizó incisión lineal sobre la lesión esclerosada. Se disecciono la mucosa adyacente hasta observar zona de fibrosis, identificando el vaso nutricional el cual fue ligado con sutura absorbible vicryl 4-0 y se eliminó la lesión en su totalidad. Se suturo con vicryl 4-0. No se presentaron complicaciones. Figuras 29 - 30



Figura 29 Escisión quirúrgica de la lesión fibrosada ^{F.D.}

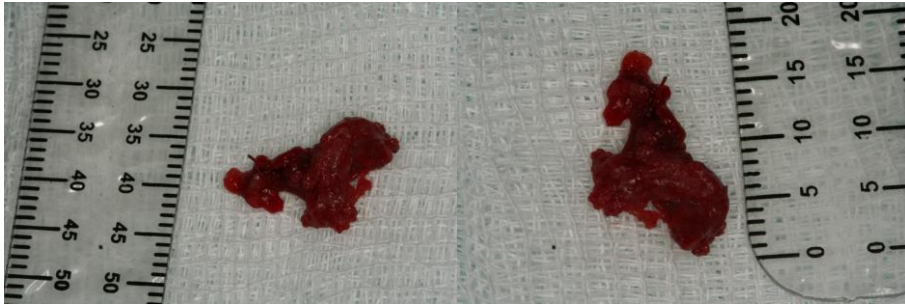


Figura 30 Obtención de lesión completa 1.5 x 0.9 x 0.5 cm^{F.D.}

VII. RESULTADOS

Después de las 2 sesiones de infiltración con polidocanol líquido al 3% se obtuvo una reducción de la lesión de aproximadamente 70%, lo que permitió que su escisión fuera preservativa y sin riesgo de hemorragia intraoperatoria. La cicatrización fue buena con un pronóstico favorable.

Figura 31

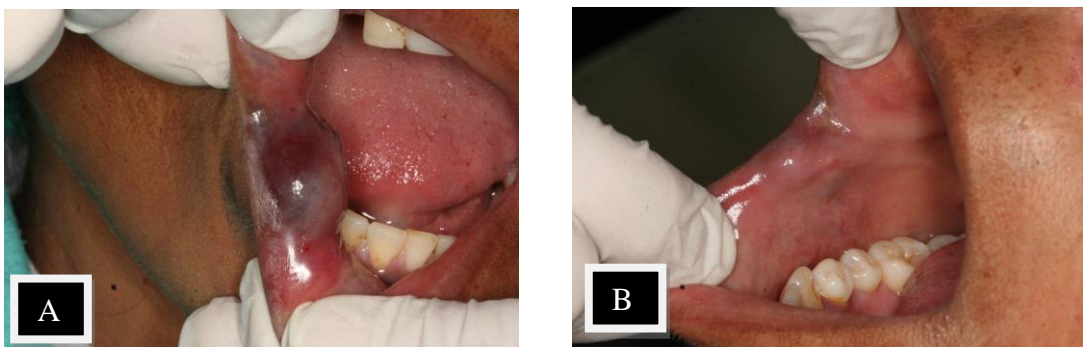


Figura 31 Resultado clínico del tratamiento A) Inicio B) Final ^{F.D.}

En el estudio histopatológico con tinción de hematoxilina y eosina, se observa tejido vascular, compuesto por vasos sanguíneos de distintos tamaños, algunos hemocongestionados y con una reducción de la luz debido a un engrosamiento de las paredes vasculares, en un estroma de tejido conjuntivo fibroso denso hialinizado. También existen zonas con músculo esquelético estriado. Figura 32

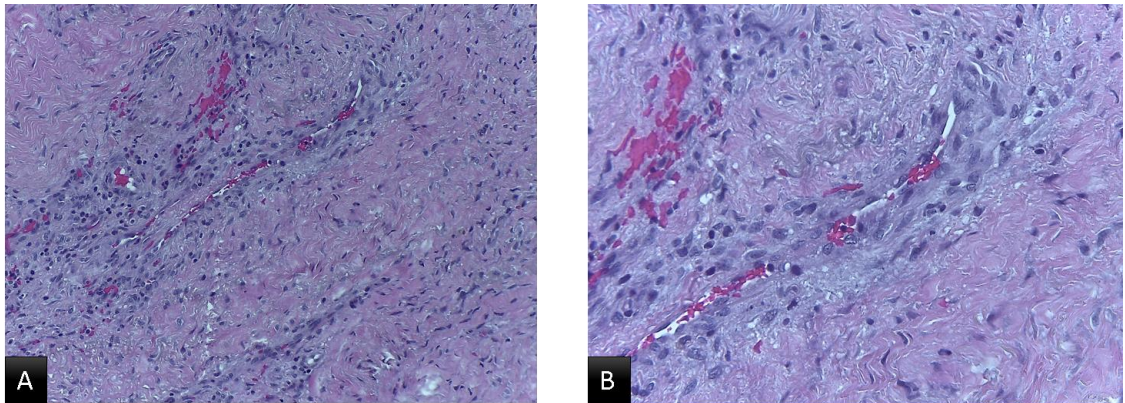


Figura 32 Fotomicrografía de histología obtenida de la lesión fibrosada teñida con HyE
A) 200x B) 400x^{F.D.}

Además se realizó la tinción de histoquímica tricrómica de Masson para confirmar que la reducción de la luz del vaso está condicionada por un aumento de las fibras de colágena, la cuales se observan teñidas en azul. Figura 33

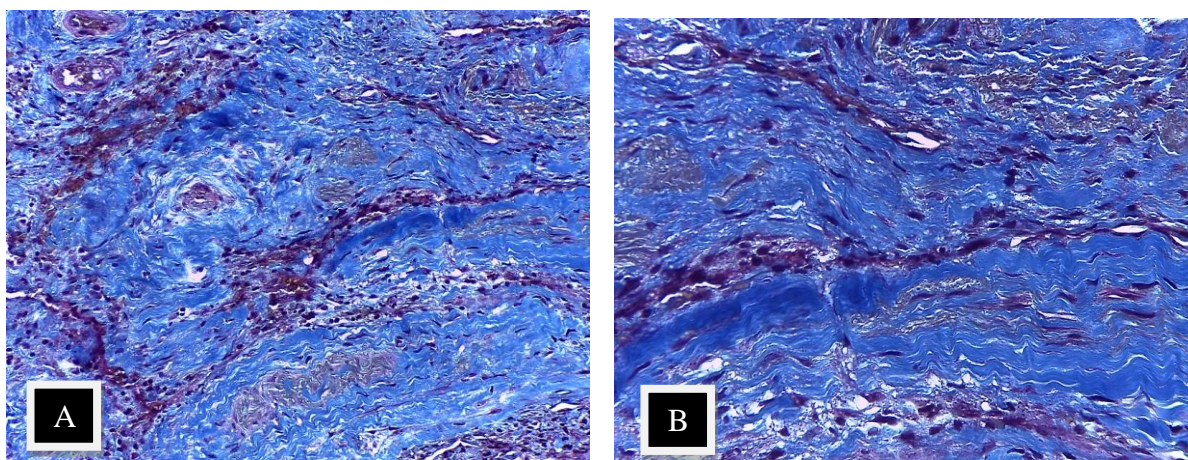


Figura 33 Tinción histoquímica tricrómica de Masson A)
Fotomicrografía 200x B) Fotomicrografía 400x^{FD}

Con el objetivo de identificar los vasos sanguíneos se realizaron técnicas de inmunohistoquímica con endogлина (CD105) y α -actina músculo liso.

En la inmunorreacción con CD105 análisis se observa una expresión focal en las células endoteliales de la capa interna de los vasos sanguíneos.

Figura 34

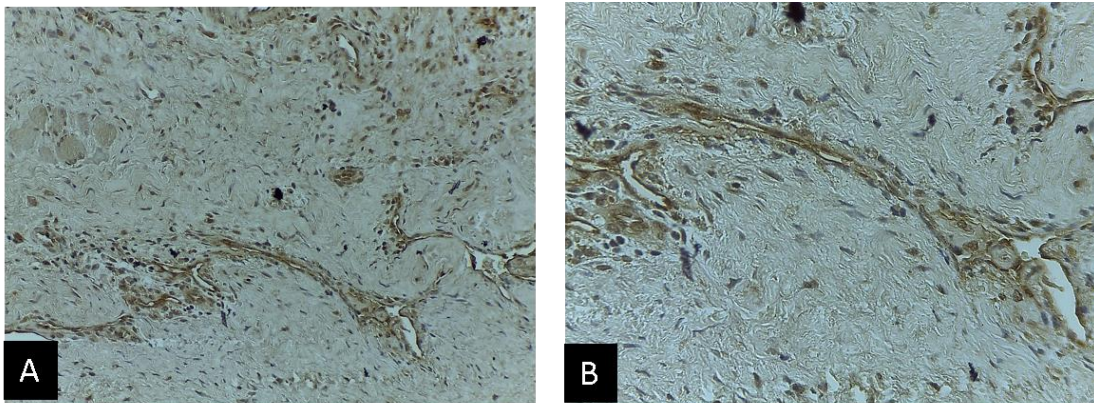


Figura 34 Fotomicrografía en la que se observa inmunotinción CD105 A) aumento 200X B) Aumento 400x ^{F.D.}

Mientras que el análisis de la inmunorreacción de α -actina músculo liso se evidencia expresión focal en la capa intermedia muscular de los vasos sanguíneos. Figura 35

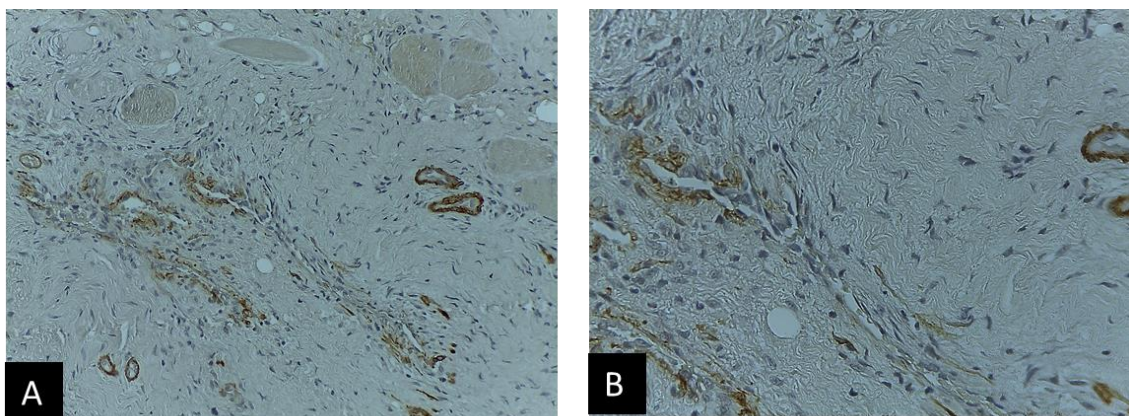


Figura 35 Fotomicrografía en la que se observa inmunoreacción α -actina músculo liso A) Aumento 200x B) Aumento 400x ^{F.D.}

VIII. DISCUSIÓN

Las MV son defectos congénitos en la morfogénesis vacular³ y tienen una tendencia de presentarse en cabeza y cuello del 40%⁹. Anteriormente la escisión quirúrgica era el manejo más común para las MV, hoy en día las opciones en el tratamiento cuentan con varias alternativas como lo es la escleroterapia, terapia láser, crioterapia, uso de corticoesteroides o bien, una combinación de terapias lo que permite maximizar el tratamiento y obtener mejores resultados.¹⁵ En el reporte de este caso se combinó la terapéutica quirúrgica y el tratamiento esclerosante con polidocanol al 3% en forma líquida de una malformación vascular en mucosa de labio inferior obteniendo la reducción de la lesión casi en su totalidad. Müller-Wile y cols.¹¹ dice que la decisión de un tratamiento invasivo se basa en síntomas individuales y las posibles complicaciones, en el caso presentado el objetivo era disminuir el dolor y el volumen de la lesión, por lo que se tomó la decisión de establecer una terapia combinada.

En el 2014 Górriz-Gómez y cols¹³ publicaron sus resultados de tratamiento esclerosante con polidocanol de 15 malformaciones vasculares de bajo flujo ubicadas en cara y cavidad oral, en donde las sesiones fueron repetidas las veces necesarias hasta reducir tanto el tamaño como los síntomas con intervalos mínimos de 4 semanas. A diferencia de estos resultados nosotros obtuvimos una reducción tanto de síntomas como de tamaño con dos sesiones y con un intervalo de 1 semana. En el seguimiento del estudio de Górriz-Gómez y cols se observó reducción de la lesión y síntomas en una sola complicación (necrosis cutánea superficial) que sano completamente por lo que concluyen que el uso de polidocanol, es un tratamiento efectivo y seguro para lesiones de este tipo¹³, con lo cual estamos de acuerdo al obtener resultado similares. Otro estudio que apoya la efectividad del polidocanol es el realizado por Grieb D y cols en el 2018 estudiaron 20 pacientes con malformaciones venosas cervicofaciales

obteniendo como resultado la mejoría y alivio de los síntomas así como la reducción del tamaño de la lesión.

Un estudio prospectivo realizado en el 2016 por Sohail M y cols⁴⁵ de 38 pacientes con MV en labio fueron tratados con terapias combinadas con escisión quirúrgica en donde se incluía la escleroterapia con sulfato de sodio, el cual tiene características similares al polidocanol, donde existió una reducción en el 40% de los casos con complicaciones esperadas como edema difuso en el labio en todos los casos. La combinación con la escisión quirúrgica tuvo buenos resultados.⁴⁵ En nuestro estudio se utilizó la escleroterapia con polidocanol al 3% logrando una reducción casi completa de la lesión en menor tiempo comparado con otros estudio similares; lo que permitió un tratamiento quirúrgico con menor riesgo de hemorragia por la fibrosis del tejido.^{44,32,46}

En varios estudios^{2,16,40,41,42} mencionan que el efecto esclerosante provoca una endofibrosis de la paredes de los vasos sanguíneos lo que provoca la reducción de la luz así como el depósito de fibras de colágena en la túnica adventicia. En nuestro caso se obtuvo la histopatología posterior al tratamiento esclerosante por lo que podemos observar la luz de los vasos sanguíneos reducida y sus paredes rodeadas por tejido conjuntivo fibroso denso hialinizado. Con el objetivo de observar con mayor claridad la organización de las fibras de colágeno, se recurrió a la histoquímica con tinción tricrómica de Masson, en la cual se evidencia las fibras de colágeno engrosando las paredes de los vasos sanguíneos, siendo aún más visible el efecto esclerosante en la lesión.

En 2011 Vasconcelos MG y cols⁴ realizaron un estudio en donde se evaluaba la actividad angiogénica mediante el análisis de CD105 en lesiones vasculares en las que se incluían 20 casos de malformaciones vasculares. También se evaluó la utilidad de estos marcadores en el diagnóstico diferencial entre malformaciones vasculares y tumores vasculares (hemangioma y granuloma piógeno), sin embargo no se mostró una diferencia significativa. La inmuno-reacción con endoglina (CD105), es altamente específica para células endoteliales de capilares, venas y

arterias, también muestra expresión en macrófagos activados, pro-eritroblastos y fibroblastos, se encuentra relacionado con la neoformación vascular. En general, este estudio apoya el papel de los factores angiogénicos en la etiopatogenia de estas lesiones pero los resultados mostraron que la cuantificación de la angiogénesis no se puede utilizar como un marcador para el diagnóstico diferencial de estos tipos de lesiones. ⁴ En nuestro estudio, la inmunotinción con CD105 se utilizó para evidenciar la capa de células endoteliales de los vasos sanguíneos de la lesión, lo que nos permitió identificar las dimensiones de estos, así como identificar células endoteliales.

En la revisión publicada por Leigiehn y Heran en el 2008 ² mencionan que la immuno-reacción del anticuerpo a-actina músculo liso revela que el músculo liso está ausente o en grupos irregulares dentro de las paredes vasculares ². En el estudio inmunohistoquímico realizado en este caso, se encontró expresión focal para a-actina músculo liso; nos permite identificar la túnica intermedia de músculo liso de las paredes vasculares observando el engrosamiento de la túnica adventicia.

IX. CONCLUSIONES

Las MV representan un reto diagnóstico ya que son comúnmente confundidas con hemangiomas, sin embargo estas no involucionan y pueden permanecer por mucho tiempo sin crecimiento y aumentar de tamaño de un momento a otro invadiendo zonas de importancia funcional y estética. El tratamiento esclerosante en el manejo de las MV permite la reducción del volumen de la lesión debido a que induce la fibrosis del tejido. El polidocanol al 3% se ha convertido en un agente de primera elección, por su efectiva acción esclerosante, baja tasa de efectos secundarios, costo y la posibilidad de ser administrado de forma ambulatoria.

X. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Buckmiller LM, Richter GT, Suen JY. Diagnosis and management of hemangiomas and vascular malformations of the head and neck. *Oral Dis.* 2010;16(5):405–18.
2. Legiehn GM, Heran MKS. Venous Malformations: Classification, Development, Diagnosis, and Interventional Radiologic Management. *Radiol Clin North Am.* 2008;46(3):545–97.
3. Burrow E, Strand RD. Childhood Hemangiomas and Vascular Malformations : Differentiation.
4. Vasconcelos MG, Alves PM, Vasconcelos RG, Da Silveira ÉJD, Medeiros AMC, De Queiroz LMG. Expression of CD34 and CD105 as markers for angiogenesis in oral vascular malformations and pyogenic granulomas. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngology.* 2011;268(8):1213–7.
5. Redondo P. Malformaciones vasculares (I). Concepto, clasificación, fisiopatogenia y manifestaciones clínicas. *Actas Dermosifilogr.* 2007;98(3):141–58.
6. Chang MW. Updated classification of hemangiomas and other vascular anomalies. *Lymphat Res Biol [Internet].* 2003;1(4):259–65. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&dopt=Citation&list_uids=15624554
7. Wassef M, Blei F, Adams D, Alomari A, Baselga E, Berenstein A, et al. Vascular Anomalies Classification: Recommendations From the International Society for the Study of Vascular Anomalies. *Pediatrics [Internet].* 2015;136(1):e203–14. Available from: <http://pediatrics.aappublications.org/cgi/doi/10.1542/peds.2014-3673>
8. Eivazi B, Werner JA. Management of vascular malformations and hemangiomas of the head and neck-an update. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2013;21(2):157–63.
9. Sadick M, Müller-Wille R, Wildgruber M, Wohlgemuth WA. Vascular Anomalies (Part I): Classification and Diagnostics of Vascular Anomalies. *RoFo Fortschritte auf dem Gebiet der Rontgenstrahlen und der Bildgeb Verfahren.* 2018;(Part I).

10. 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* [Internet]. 2016;(Table 1):150197. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27517361>
11. Müller-Wille R, Wildgruber M, Sadick M, Wohlgemuth WA. Vascular Anomalies (Part II): Interventional Therapy of Peripheral Vascular Malformations. *Rofo* [Internet]. 2018;(Part II). Available from: <http://www.thieme-connect.de/DOI/DOI?10.1055/s-0044-101266%0Ahttp://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29415296>
12. Kang GCW, Song C. Forty-one cervicofacial vascular anomalies and their surgical treatment - Retrospection and review. *Ann Acad Med Singapore*. 2008;37(3):165–79.
13. Górriz-Gómez E, Vicente-Barrero M, Loras-Caballero ML, Bocanegra-Pérez S, Castellano-Navarro JM, Pérez-Plasencia D, et al. Sclerotherapy of face and oral cavity low flow vascular malformations: Our experience. *Br J Oral Maxillofac Surg* [Internet]. British Association of Oral and Maxillofacial Surgeons; 2014;52(1):43–7. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.bjoms.2013.04.006>
14. Ademi Abdyl R, Abdyl Y, Perjuci F, Gashi A, Agani Z, Ahmedi J. Sclerotherapy of Intraoral Superficial Hemangioma. *Case Rep Dent*. 2016;2016:12–4.
15. Rabe E, Pannier F. Sclerotherapy in venous malformation. *Phlebology*. 2013;28(1_suppl):188–91.
16. Uncu H. Sclerotherapy: A study using polidocanol, comparing foam form and liquid form. *Phlebology* [Internet]. 2008;23(5):248. Available from: <http://phleb.rsmjournals.com/cgi/reprint/23/5/230%5Cnhttp://ovidsp.ovid.com/ovidweb.cgi?T=JS&PAGE=reference&D=emed11&NEWS=N&AN=70030540>
17. Wójcicki P, Wójcicka K. Epidemiology, diagnostics and treatment of vascular tumours and malformations. *Adv Clin Exp Med*. 2014;23(3):475–84.
18. Gao Z, Zhang Y, Li W, Shi C. Effectiveness and safety of polidocanol for the treatment of hemangiomas and vascular malformations: A meta-analysis. *Dermatol Ther* [Internet]. 2018;31(1):1–8. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29082587>
19. van der Vleuten CJM, Kater A, Wijnen MHWA, Schultze Kool LJ, Rovers MM. Effectiveness of Sclerotherapy, Surgery, and Laser Therapy in Patients With Venous Malformations: A Systematic Review. *Cardiovasc Intervent Radiol*

[Internet]. 2013; Available from: <http://link.springer.com/10.1007/s00270-013-0764-2>

20. Seront E, Vikkula M, Boon LM. Venous Malformations of the Head and Neck. *Otolaryngol Clin North Am* [Internet]. Elsevier Inc; 2018;51(1):173–84. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.otc.2017.09.003>

21. Vikkula M, Boon LM, Mulliken JB, Olsen BR. Molecular basis of vascular anomalies. *Trends Cardiovasc Med* [Internet]. 1998;8(7):281–92. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14987552>

22. Elias G, McMillan K, Monaghan A. Vascular lesions of the head and neck – diagnosis and management. *Dent Updat*. 2016;43:859–66.

23. Sadick M, Wohlgemuth WA, Huelse R, Lange B, Henzler T, Schoenberg SO, et al. Interdisciplinary Management of Head and Neck Vascular Anomalies: Clinical Presentation, Diagnostic Findings and Minimalinvasive Therapies. *Eur J Radiol Open* [Internet]. Elsevier; 2017;4(May):63–8. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejro.2017.05.001>

24. Chiller KG, Frieden IJ, Arbiser JL. Molecular Pathogenesis of Vascular Anomalies : VASCULAR ANOMALIES. 2003;1(4).

25. Legiehn GM, Heran MKS. Venous Malformations: Classification, Development, Diagnosis, and Interventional Radiologic Management. *Radiol Clin North Am*. 2008;46(3):545–97.

26. De Oliveira DHIP, da Silveira ÉJD da, de Medeiros AMC, Alves PM, Queiroz LMG. Study of the etiopathogenesis and differential diagnosis of oral vascular lesions by immunoexpression of GLUT-1 and HIF-1 α . *J Oral Pathol Med*. 2014;43(1):76–80.

27. Hopp RN, De Siqueira DC, Sena-Filho M, Jorge J. Oral vascular malformation in a patient with hereditary hemorrhagic telangiectasia: A case report. *Spec Care Dent*. 2013;33(3):150–3.

28. Dasgupta R, Fishman SJ. ISSVA classification. *Semin Pediatr Surg*. 2014;23(4):158–61.

29. ISSVA classification for vascular anomalies © [Internet]. [cited 2018 Oct 15]. Available from: <http://www.issva.org/UserFiles/file/ISSVA-Classification-2018.pdf>

30. Selim H, Selim A, Khachemoune A, Metwally SAF a. Use of sclerosing agent in the management of oral and perioral hemangiomas: review and case reports. *Med Sci Monit.* 2007;13(9):CS114-S119.
31. Ademi Abdyl R, Abdyl Y, Perjuci F, Gashi A, Agani Z, Ahmedi J. Sclerotherapy of Intraoral Superficial Hemangioma. *Case Rep Dent.* 2016;2016:12–4.
32. Grieb D, Meila D, Greling B, Jacobs C, Hechtner M, Schlunz-Hendann M-, et al. Craniofacial venous malformations treated by percutaneous sclerotherapy using polidocanol: a single-center experience. *Acta radiol* [Internet]. 2018;028418511879532. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30111191><http://journals.sagepub.com/doi/10.1177/0284185118795326>
33. Horbach SER, Utami AM, Meijer-Jorna LB, Sillevs Smitt JH, Spuls PI, van der Horst CMAM, et al. Discrepancy between the clinical and histopathologic diagnosis of soft tissue vascular malformations. *J Am Acad Dermatol* [Internet]. Elsevier Inc; 2017;77(5):920–929.e1. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2017.03.045>
34. Nehra D, Jacobson L, Barnes P, Mallory B, Albanese CT, Sylvester KG. Doxycycline sclerotherapy as primary treatment of head and neck lymphatic malformations in children. *J Pediatr Surg.* 2008;43(3):451–60.
35. Selim H, Selim A, Khachemoune A, Metwally SAF a. Use of sclerosing agent in the management of oral and perioral hemangiomas: review and case reports. *Med Sci Monit.* 2007;13(9):CS114-S119.
36. da Silva WB, Ribeiro ALR, de Menezes SAF, de Jesus Viana Pinheiro J, de Melo Alves-Junior S. Oral capillary hemangioma: A clinical protocol of diagnosis and treatment in adults. *Oral Maxillofac Surg.* 2013;18(4):431–7.
37. North PE. Classification and Pathology of Congenital and Perinatal Vascular Anomalies of the Head and Neck. *Otolaryngol Clin North Am* [Internet]. Elsevier Inc; 2018;51(1):133–46. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.otc.2017.09.020>
38. Gregory S, Burrows PE, Ellinas H, Stadler M, Chun RH. Combined Nd:YAG laser and bleomycin sclerotherapy under the same anesthesia for cervicofacial venous malformations: A safe and effective treatment option. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2018;108(February):30–4.

39. Colletti G, Ierardi AM. Understanding venous malformations of the head and neck: a comprehensive insight. *Med Oncol*. Springer US; 2017;34(3).
40. Richter GT, Braswell L. Management of Venous Malformations. 2012;603–10.
41. Parsons ME. Sclerotherapy basics. *Dermatol Clin*. 2004;22(4):501–8.
42. Feled C, Jackson J, Bren T et al. Allergic reactions to polidocanol for vein sclerosis. *J Dermatol Surg Oncol* 1994; 20: 466-468.
43. Merino JE, Janina R, Valdez L. Artemisa Escleroterapia. 2008;17:11–8.
44. Blaise S, Charavin-Cocuzza M, Riom H, Brix M, Seinturier C, Diamand JM, et al. Treatment of low-flow vascular malformations by ultrasound-guided sclerotherapy with polidocanol foam: 24 cases and literature review. *Eur J Vasc Endovasc Surg* [Internet]. Elsevier Ltd; 2011;41(3):412–7. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejvs.2010.10.009>
45. Sohail M, Bashir MM, Ansari HH, Khan FA, Assumame N, Awan NU, et al. Outcome of management of vascular malformations of lip. *J Craniofac Surg*. 2016;27(6):e520–4.
46. Choi B-E, Kim Y, Leem D-H, Baek J-A, Ko S-O. Utility of sodium tetradecyl sulfate sclerotherapy from benign oral vascular lesion. *Maxillofac Plast Reconstr Surg* [Internet]. Maxillofacial Plastic and Reconstructive Surgery; 2016;38(1):44. Available from: <http://jkamprs.springeropen.com/articles/10.1186/s40902-016-0094-9>