



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN
SECRETARÍA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

**“ANOMALIAS VASCULARES EN PACIENTES PEDIÁTRICOS DE LA CLÍNICA
DE ANOMALÍAS VASCULARES DEL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA.
ESTUDIO RETROSPECTIVO EPIDEMIOLÓGICO DE 5 AÑOS”**

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA:

DRA. YANELI VARGAS FLORES

TUTOR:

DRA. MARÍA TERESA GARCÍA ROMERO



CD. MX.

2018



Universidad Nacional
Autónoma de México



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.

“ANOMALIAS VASCULARES EN PACIENTES PEDIÁTRICOS DE LA CLÍNICA
DE ANOMALÍAS VASCULARES DEL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA.
ESTUDIO RETROSPECTIVO EPIDEMIOLÓGICO DE 5 AÑOS”



DR. JOSÉ NICOLÁS REYNÉS MANZUR
DIRECTOR DE ENSEÑANZA

DR. MANUEL ENRIQUE FLORES LANDERO
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO



DRA. LOURDES CAROLA DURÁN MCKINSTER
PROFESOR TITULAR DE LA ESPECIALIDAD EN
DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA



DRA. MARÍA TERESA GARCÍA ROMERO
TUTORA DE TESIS



CO-TUTOR DE TESIS
DR. GUILLERMO HINOJOSA GUTIÉRREZ

ÍNDICE

Antecedentes históricos	1
Clasificación	2
Etiopatogenia	11
Epidemiología	11
Justificación	11
Planteamiento del problema	11
Descripción del estudio	12
Resultados	15
Discusión	31
Conclusiones	36
Anexo 1. Tablas.....	38
Anexo 2. Hoja de recolección de datos	47
Anexo 3. Referencias	49

ANTECEDENTES HISTÓRICOS

Las anomalías vasculares son lesiones que comúnmente afectan la piel y se dividen en dos grandes grupos: tumores y malformaciones vasculares. Durante mucho tiempo las anomalías vasculares se habían conocido como *nevus vasculares cutáneos*, atribuyendo su origen al consumo de alimentos por la madre durante el embarazo. En el siglo XIX con el inicio de la histopatología se comenzaron a denominar “angiomas”, sin embargo, esta palabra hace referencia a diferentes lesiones y actualmente no se recomienda su uso.¹

La presentación de las anomalías vasculares es extremadamente variable y van desde manchas asintomáticas con repercusión únicamente estética hasta lesiones de alto flujo o en localizaciones especiales que pueden poner en peligro la vida del paciente, por lo que es necesario establecer un diagnóstico correcto para llevar a cabo un adecuado tratamiento multidisciplinario.

Los tumores y las malformaciones vasculares inicialmente pueden ser muy parecidos, sin embargo, su comportamiento biológico, estudio y tratamiento difieren radicalmente. Los tumores más comunes son los hemangiomas infantiles, que aparecen las primeras semanas o meses de vida y son originados por la proliferación de células madre endoteliales las cuales se reclutan en los sitios de maduración de nuevos vasos; evolucionan en tres fases: de proliferación, meseta e involución.¹ En contraste, las malformaciones vasculares están causadas por errores en el desarrollo embrionario que se producen entre la cuarta y la décima semana de gestación, y, al contrario de los hemangiomas infantiles, nunca desaparecen y pueden crecer durante toda la vida.²

CLASIFICACIÓN ACTUAL

A través de los años se ha tratado de estandarizar la clasificación de las anomalías vasculares, sin embargo, su terminología continúa siendo confusa. La clasificación más temprana fue propuesta por Virchow, quién la hizo en base a las características histopatológicas en hemangiomas simples, angiomas cavernosos y linfangiomas racemosos; éste fue un sistema primitivo, pero de utilidad en su época. ³

En 1982 Mulliken y Glowacki propusieron una clasificación basada en criterios clínicos, radiológicos, hemodinámicos e histopatológicos, siendo el punto de partida para la clasificación de las anomalías vasculares más aceptada actualmente, que es la de la Internacional Society for Study of Vascular Anomalies (ISSVA por sus siglas en inglés) (Ver Tabla 1).³

En este estudio vamos a enfocarnos en las malformaciones vasculares, las cuales se dividen en 4 grupos:

- a. Malformaciones simples
- b. Malformaciones combinadas
- c. Malformaciones de grandes vasos
- d. Malformaciones asociadas a otras anomalías

a. Malformaciones vasculares simples

La mayoría de las malformaciones simples están compuestas principalmente por un tipo de vaso, ya sea capilar, linfático o venoso. Para cada tipo de malformación simple se ha propuesto una lista de entidades bien definidas.

I) Malformaciones capilares (MC)

Este tipo de malformaciones afectan a la piel y mucosas. Se caracterizan por ser máculas de color rosa claro. Con mayor frecuencia se presentan en la línea media de la frente, párpados superiores, área interciliar o nuca. La mancha capilar denominada mancha salmon se presenta en el 50% de los neonatos. Cuando asienta en la zona occipital se le denomina “picotazo de zigüeña” y la del área glabellar “beso de angel”. Otras localizaciones incluyen el philtrum y región sacra. La mayoría se aclara al año de edad excepto la de la nuca que generalmente persiste toda la vida. Las MC están presentes en diversos síndromes con anomalías vasculares afectando a 0.3% de la población, no tienen predilección por sexo, la mayoría aparece esporádicamente, aunque se han descrito casos familiares.⁴

Cuando el color es rojo vinoso, son referidas como manchas en vino de oporto; pueden presentarse en forma aislada o formar parte de síndromes. Están presentes desde el nacimiento y persisten a lo largo de la vida. Cuando el paciente crece usualmente se incrementa la coloración y presenta hipertrofia de tejidos blandos u óseos.

El tratamiento es cosmético; el láser de colorante pulsado es el indicado, aunque la respuesta será en base al flujo de la malformación y a la profundidad de los vasos, siendo variable el grado de aclaración.

II) Malformaciones linfáticas (ML)

Son anomalías raras con flujo lento y bajo. Se presenta en 1 de 2000 a 4000 recién nacidos vivos y se manifiestan clínicamente como neoformaciones subcutáneas del color de la piel, de consistencia blanda, renitente, sin trayectos venosos visibles. En el caso de asociarse a hipertrofia de partes blandas, es frecuente observar múltiples vesículas traslúcidas o de contenido hemorrágico o viscoso, de aspecto parecido a los “huevos de rana”.^{2,4}

Las ML se deben a un defecto en la conexión de los sacos linfáticos embrionarios con los vasos de drenaje; se caracterizan por vasos dilatados o cavidades quísticas rodeadas por células endoteliales de fenotipo linfático.

Las ML han recibido diferentes nombres: linfangioma, higroma quístico, linfangioma circunscrito y linfangiomatosis; las ML son congénitas y aproximadamente del 80 a 90% se hacen evidentes al final del segundo año de vida.

Las ML se clasifican de acuerdo a su tamaño en macroquísticas, microquísticas y mixtas.

1. Malformaciones linfáticas macroquísticas

Se deben a una alteración en la conexión entre los grandes sacos linfáticos con el sistema venoso, desarrollándose grandes cavidades quísticas de crecimiento progresivo a los cuales se les llamaba higromas quísticos. Ocurren predominantemente en el cuello, axilas y cara lateral del tronco; pueden ser únicos o múltiples o estar interconectados. Son evidentes desde el nacimiento en el 60% de los casos y se diagnostican en el 85% de los casos antes de los 2 años de edad.⁴

No hay consenso uniforme con respecto a la definición de macroquístico, por lo que para establecer un diagnóstico se usan estudios de imagen como ultrasonido (US) doppler y tomografía axial computarizada entre otros. Radiológicamente las ML macroquísticas a menudo presentan líquido en su interior.

La ML generalizada se define como una malformación linfática multifocal que afecta piel, tejido abdominal, tórax, vísceras y hueso. La afectación de este último por lo general es no progresiva. Los derrames a nivel pleural, peritoneal o pericárdico pueden estar presentes.⁵

La enfermedad de Gorham-Stout se caracteriza por múltiples malformaciones linfáticas multifocales que afectan tejidos blandos, así como afección de uno a varios huesos causando osteólisis progresiva que con frecuencia provocan fracturas patológicas. También la afección abdominal y torácica ha sido reportada.⁵

Los linfedema primarios son subtipos de las ML y se caracterizan por infiltración linfática de tejidos blandos; se deben a disgenesia de las redes linfáticas principales.

El tratamiento de las ML localizadas y bien definidas inicialmente se realiza con escleroembolización percutánea; en los niños se han obtenido mejores resultados que con la cirugía. Las sustancias que han demostrado excelentes resultados son picibanil (OK-432), alcohol absoluto o doxiciclina, Para las ML multifocales o generalizadas se ha utilizado con éxito sirolimus o sildenafil en algunos pacientes.

2. Malformaciones linfáticas microquísticas

Se producen cuando se presenta una alteración entre los vasos linfáticos distales y los canales linfáticos. La forma más frecuente de presentación es como linfangiectasias o lesiones pseudovesiculares de contenido claro. Están localizadas en cualquier parte del cuerpo, incluyendo mucosa; se presentan desde el nacimiento, pero pueden manifestarse y hacerse visibles a edades más tardías cuando se asocian a infecciones de vías aéreas superiores, en el caso de las que asientan en cuello, o algún traumatismo cuando se presentan en otras localizaciones.

El diagnóstico de las ML microquísticas se hace por ecografía y en caso necesario, la resonancia magnética es de gran utilidad para determinar su extensión.

El tratamiento más aceptado actualmente es la escleroterapia con bleomicina. Ya que el quirúrgico es paliativo, y en ocasiones la fibrosis que provoca la cirugía retarda el retorno linfático y hay edema de la región. En los casos localizados a la cavidad oral o lengua los mejores resultados se obtienen con escleroterapia con bleomicina.

Las complicaciones que pueden presentar las ML son:

- Ortopédicas: discrepancias en longitud y/o grosor de las extremidades, sobrecrecimiento óseo.
- Dentales: maloclusión.
- Hematológicas: Linfopenia y sangrado.

- Infecciones: celulitis y sepsis.
- Obstrucción

III. Malformaciones venosas (MV)

Las MV son el tipo más común de anomalía vascular congénita, con una incidencia de 1 a 2 en cada 10 000 recién nacidos y una prevalencia del 1%.⁶ Éstas son malformaciones vasculares de flujo lento que están compuestas por canales venosos anómalos dilatados desde el nacimiento y cursan con una expansión lenta durante su evolución. El mayor crecimiento suele presentarse durante la pubertad o tras traumatismos. En el pasado han recibido nombres como angioma cavernoso y angioma venoso, entre otros. Están relacionadas con mutaciones en varios genes: KRIT1, malcavernin (CCM2), PDCD10/CCM3 (encargado de la muerte celular programada), y también pueden estar asociadas a otras anomalías no vasculares.³

Generalmente suelen manifestarse como lesiones de tipo nodular con una coloración azulada o como una masa subcutánea suave y puede afectar a todos los tejidos, incluso a las vísceras. Comúnmente son compresibles y tienden a aumentar de volumen cuando incrementa la presión venosa del segmento afectado ocasionando dolor al paciente. El flujo lento provoca la formación de pequeños trombos, llamados flebolitos, que se palpan como nódulos firmes y se observan en estudios de gabinete al calcificarse.

Un subtipo especial son las malformaciones glomovenosas, que son lesiones nodulares o placas con aspecto empedrado que afectan la piel y raramente las mucosas. Generalmente son de color púrpura azulado y son dolorosas a la palpación. Histológicamente presentan “glomus” o células glómicas alrededor de las paredes de las venas que corresponden a células de músculo liso.

También merece una referencia aparte el llamado Síndrome del nevo azul ahulado, o síndrome cutáneo-intestinal, también llamado Síndrome de Bean Berline. Es poco frecuente y se manifiesta de manera esporádica; cuando es

hereditario se comporta de forma autosómica dominante. Tiene dos características fundamentales: son lesiones multifocales y se acompañan de afectación visceral, especialmente gastrointestinal, por lo que los pacientes ocasionalmente cursan con anemia ferropénica por sangrados. Otras alteraciones que pueden presentar son a nivel neurológico, relacionadas con malformaciones venosas multifocales cerebrales y anomalías en el neurodesarrollo.

Durante su evolución estas lesiones venosas van aumentando en número y de manera progresiva con la edad del paciente, en casos severos pueden llegar a ocasionar la muerte por sangrado masivo.

En el tratamiento de las MV que no requieren terapia invasiva o se mantendrán en vigilancia antes de dar un tratamiento definitivo, se deben atender las complicaciones asociadas como son el dolor o la anemia causada por sangrado. En el caso de las MV en las extremidades, la terapia con compresión usando medias compresivas graduadas pueden disminuir los síntomas como hinchazón y tromboflebitis. La dosis baja de ácido acetilsalicílico puede ser beneficiosa para reducir la formación de trombos sanguíneos ayudando así a disminuir el dolor relacionado con estos.⁶

En los casos en los que es necesario dar un tratamiento adicional, se pueden emplear varias modalidades en las cuales se incluyen la escleroterapia, cirugía y láser endovascular. La intervención quirúrgica se consideraba inicialmente como primera elección si la malformación podía ser resecada en su totalidad y tenía mínimas complicaciones anatómicas y funcionales. Sin embargo, la escleroterapia se ha convertido en una opción viable y menos invasiva por lo que se ha empleado como monoterapia o conjuntamente con la cirugía. El tratamiento con esclerosante preoperatorio o las inyecciones de N-butil cianocrilato (nBCA) pueden realizarse de 24 a 48 horas antes de la escisión.

La escleroterapia con etanol es una modalidad de tratamiento de bajo costo y efectiva; es el esclerosante más común y potente que se ha usado para tratar las malformaciones venosas. El mecanismo por el cual actúa es denudando la

pared vascular de la célula endotelial, precipitando su protoplasma y luego provocando fracturas a nivel de la lámina elástica interna. La agregación plaquetaria sobre la superficie denudada emboliza el vaso desde la periferia hacia el centro, desencadena necrosis y apoptosis del tejido tratado induciendo trombosis intravascular e intensa respuesta inflamatoria.

El volumen de etanol que se ha administrado con seguridad es de 0.15 – 1 ml/kg de peso cada 10 minutos.⁶

Los agentes tensoactivos son alternativas viables que actúan con un mecanismo similar al etanol y con toxicidad más baja. El polidocanol es un tensoactivo popular eficaz que ocasiona daño endotelial mínimo. La bleomicina es un fármaco antibiótico con propiedades quimioterapéuticas que interrumpe las uniones estrechas en el endotelio, rara vez produce inflamación o trombosis.

Se han empleado también nuevas técnicas ablativas como la térmica endovenosa, por radiofrecuencia, sin embargo, es necesario realizar más investigaciones.

La terapia con láser endovascular de neodimio itrio-aluminio-granate (Nd: YAG) se ha utilizado cada vez más en anomalías venosas pequeñas o en sitios de difícil acceso o que no han respondido a otros tratamientos. A pesar de que sus efectos son muy localizados se ha reportado daño a estructuras cercanas de la zona de acción, especialmente a los nervios.⁷

IV. Malformaciones arteriovenosas (MAV)

Son las malformaciones vasculares más agresivas y están compuestas por arterias, venas y capilares malformados con comunicaciones entre ellos. Clínicamente se encuentran placas o lesiones de aspecto nodular de color eritematovioláceo y con incremento en la temperatura local, pueden presentar thrill o incluso ser palpable un pulso. A menudo son dolorosas a la palpación. Pueden ulcerarse, sangrar y con menor frecuencia asociarse a falla cardíaca. Las lesiones individuales pueden progresar de estar en reposo o estables a

volverse muy agresiva siguiendo las 4 etapas definidas por Schobinger (Tabla 2).

Las MAV pueden diagnosticarse por ultrasonido en el cual se observan como una masa vascular, mal definida y heterogénea. El ultrasonido doppler muestra vasos con flujo arterial alto, turbulento y pulsátil. La resonancia magnética permite reconocer la extensión de la malformación y su relación con tejidos adyacentes. La angioresonancia es el estudio de gabinete más útil para identificar los vasos aferentes y eferentes de la lesión, así como planear el procedimiento endovascular y dar seguimiento. El arteriograma es un estudio invasivo que muestra a detalle la angioarquitectura de las MAV.

El tratamiento que se ha empleado con diversos grados de éxito es la embolización por angiografía ya sea sola o combinada con cirugía, ésta última debe retrasarse hasta que haya síntomas y signos que pongan en peligro la vida del paciente (Schobinger etapa III-IV). Los pacientes en estadio I o II deben someterse a estudios de gabinete y revisión anual ya que el tratamiento invasivo es poco recomendado.

b. Malformaciones vasculares combinadas

Es la asociación de dos o más tipos de malformaciones vasculares y pueden estar asociadas a anormalidades no vasculares.

- Malformaciones capilares linfáticas (MCL): suelen presentarse como una mancha en vino de Oporto, sobre la cual aparecen lesiones tipo angioqueratoma que corresponden al componente linfático.
- Malformaciones venocapilares (MVC): se presentan como manchas vino de oporto, observándose también la presencia de venas prominentes. La mayoría se localiza en miembros inferiores sin hipertrofia asociada.
- Las malformaciones venolinfáticas (MVL) tienen peor pronóstico que las formas aisladas. El **síndrome de Klippel-Trenaunay** se presenta con

sobrecrecimiento asociado a una MC extensa, MV y/o ML con distribución segmentaria. El tratamiento ideal es casi siempre quirúrgico.

- Malformaciones capilares asociadas a malformaciones arteriovenosas y hemihipertrofia progresiva de una extremidad constituyen el síndrome de Parkes Weber, de rara presentación y mal pronóstico.

c. Malformaciones vasculares asociadas con otras anomalías

Las malformaciones vasculares se pueden asociar a anomalías de huesos, tejidos blandos u otros órganos constituyendo múltiples síndromes en los que puede haber sobrecrecimiento de tejidos y huesos asociados (Tabla 3).³

ETIOPATOGENIA

La etiología de las malformaciones vasculares es desconocida, no existe predilección por algún género y pueden llegar a ocurrir de forma esporádica.⁷ En los primeros estudios realizados se proponía que no presentaban proliferación celular, sino que eran vasos displásicos con recambio endotelial normal. Sin embargo, varios mecanismos pueden estar implicados en su desarrollo, incluyendo ectasias vasculares por la falta de control neuronal del flujo de sangre, la sobreexpresión del factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF), alteraciones en el receptor del VEGF y el desarrollo compensatorio de vasos colaterales.⁸

Se han involucrado a diferentes mutaciones en la familia de genes RAS en el origen de las malformaciones vasculares, ya que codifican proteínas asociadas a la membrana que están involucradas en el control de la proliferación, diferenciación y organización de las células endoteliales. Asimismo, la capacidad angiogénica del gen AGGF1 ha sugerido que juega un papel como gen susceptible para el desarrollo de malformaciones vasculares.⁹ Recientemente se ha identificado al gen PIK3CA como causal en síndromes con sobrecrecimiento y diversos tipos de malformaciones de bajo flujo, es decir venosas, linfáticas y capilares.^{10, 11} Se han

demostrado también patrones de herencia paradominante, mosaicismo genético y una hipótesis poligénica.

EPIDEMIOLOGÍA

A pesar del gran número de recién nacidos con malformaciones vasculares, la incidencia de éstas no está clara en el mundo. La incidencia de las malformaciones vasculares es variable, están presentes en aproximadamente el 0.3% a 0.5% de la población en general y del 5 al 10% de la población pediátrica, sin predilección de sexo o de raza.¹² La mayoría son esporádicas, es decir no familiares, sin embargo, algunas exhiben patrones hereditarios. Las malformaciones venosas son las más comunes, tienen una incidencia de 1 a 2 por cada 10 mil recién nacidos y una prevalencia del 1%.¹³

Las malformaciones vasculares son menos comunes que los hemangiomas infantiles, pero son frecuentemente confundidas con ellos, lo que hace más difícil establecer una prevalencia e incidencia exacta.^{14,15}

JUSTIFICACIÓN

Las malformaciones vasculares son una patología que ha motivado la atención y estudio de múltiples investigadores desde hace años con la finalidad de establecer su etiopatogenia y clasificación, la cual se ha modificado en diversas ocasiones. En nuestro país hasta el momento no se cuenta con estudios los cuales nos aporten información sobre su epidemiología, la evolución clínica y la respuesta a tratamiento, por lo que es de gran importancia realizarlos.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

En México hasta el momento no se conocen datos epidemiológicos sobre las malformaciones vasculares a pesar de ser una patología frecuente. En 2012 se

formó en nuestro Instituto Nacional de Pediatría la Clínica de Anomalías Vasculares (CAV) en donde se han atendido múltiples pacientes, y consideramos muy importante estudiar la epidemiología, la evolución clínica y la respuesta a tratamientos empleados como un reflejo de lo que ocurre en nuestro país.

DESCRIPCIÓN DEL ESTUDIO

OBJETIVO GENERAL

Describir la frecuencia de malformaciones vasculares en el Instituto Nacional de Pediatría desde el inicio de la Clínica de Anomalías Vasculares.

OBJETIVO ESPECÍFICO

Conocer los diferentes tipos de malformaciones vasculares, su frecuencia y respuesta a tratamientos empleados en la Clínica de Anomalías Vasculares del Instituto Nacional de Pediatría.

OBJETIVO SECUNDARIO

- Conocer la frecuencia de las anomalías vasculares en el Instituto Nacional de Pediatría (INP) en el periodo de enero de 2012 a diciembre de 2016.
- Describir los tratamientos usados en los diferentes tipos de malformaciones vasculares.
- Describir la respuesta a los tratamientos usados.
- Describir la frecuencia y los tipos de síndromes asociados a las malformaciones vasculares.

MATERIAL Y MÉTODOS

Diseño del estudio:

- Descriptivo
- Longitudinal
- Retrospectivo
- Observacional

El estudio se desarrollará en el Instituto Nacional de Pediatría (INP).

POBLACIÓN

Objetivo: Pacientes con malformaciones vasculares.

Elegible: Doscientos pacientes con malformaciones vasculares que se hayan atendido en la clínica de anomalías vasculares (CAV) en el INP en el periodo comprendido entre enero de 2012 a diciembre de 2016.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

Expedientes clínicos de pacientes:

- De cualquier sexo
- Con diagnóstico de malformación vascular
- Edades de 0 a 18 años

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

Expedientes clínicos de pacientes que no contengan al menos el 50% de las variables que determinan la evolución clínica.

UBICACIÓN DEL ESTUDIO

Clínica de Anomalías Vasculares del Instituto Nacional de Pediatría.

VARIABLES E INSTRUMENTOS DE EVALUACIÓN

Se muestran en la Tabla 4.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

La descripción de las variables demográficas se realizó utilizando medidas de tendencia central y de dispersión. Las variables cualitativas las presentamos mediante proporciones.

RECURSOS HUMANOS

- Directora de tesis: Dra. María Teresa García Romero MPH. Asesora experta y metodológica.
- Tesista: Dra. Yaneli Vargas Flores

RECURSOS FÍSICOS

Material de escritorio, computadora, impresora, formato de recolección de datos y expedientes (electrónicos, físicos, iconográficos y radiológico).

CONSIDERACIONES ÉTICAS

Al ser este un estudio descriptivo y retrospectivo únicamente utilizamos los expedientes clínicos y las fotografías clínicas de los pacientes para recopilar información necesaria y cumplir con nuestro objetivo; quedando bajo resguardo los

datos de éstos y sin compartirse con terceras personas. Esto lo hace un estudio de nulo riesgo para los pacientes.

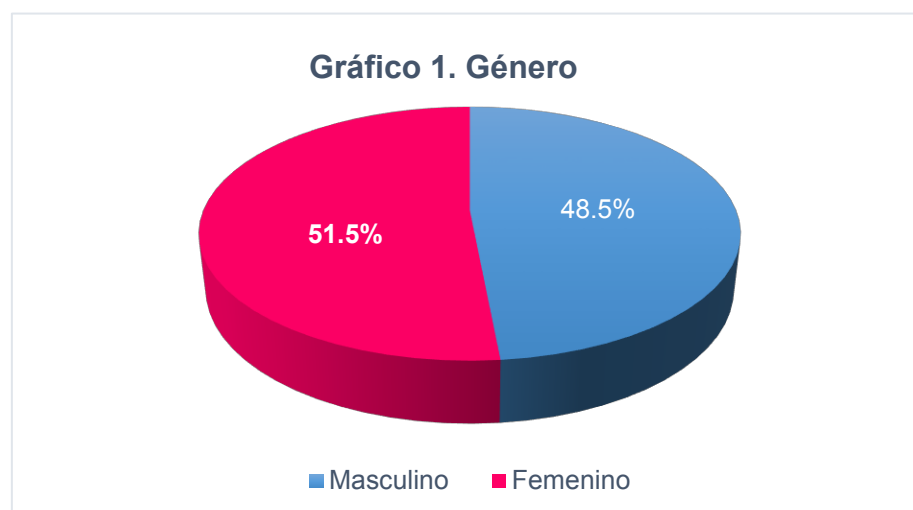
RESULTADOS

Se analizaron 200 expedientes de un total de 450 pacientes estudiados en la Clínica de Anomalías Vasculares (CAV) del Instituto Nacional de Pediatría durante el periodo de enero de 2012 a diciembre de 2016. La CAV del Instituto Nacional de Pediatría es la única clínica multidisciplinaria pediátrica en México. A lo largo de 6 años se ha reunido semanalmente para el estudio de pacientes de diversas partes del país.

VARIABLES SOCIODEMOGRÁFICAS

En nuestra muestra predominaron los originarios de la Ciudad de México y de estados cercanos. (Ver tabla 5).

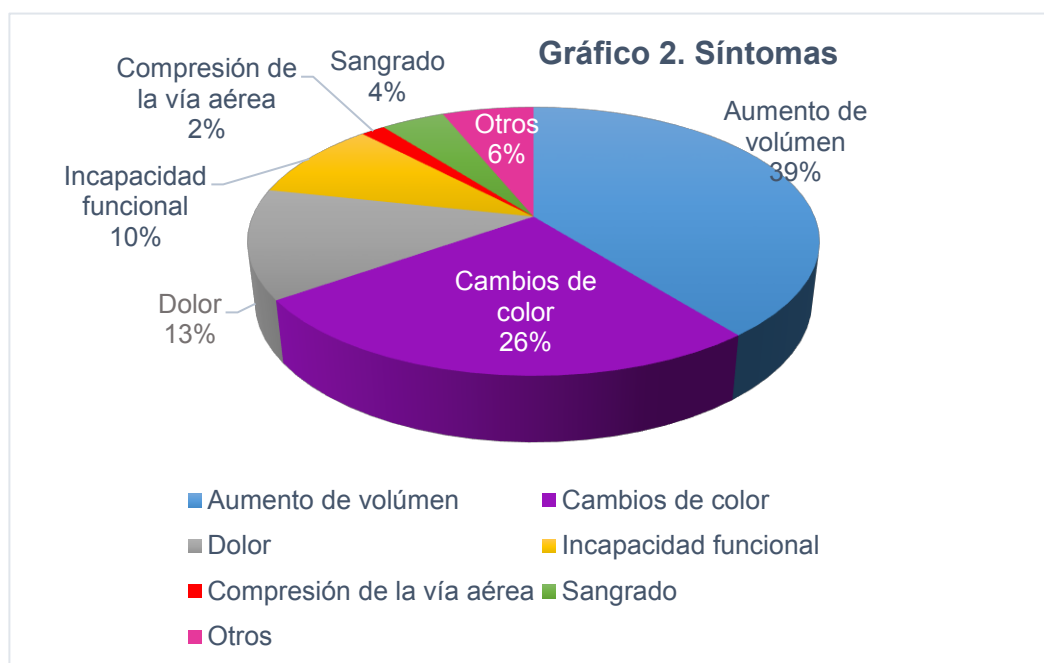
En cuanto al género, predominó ligeramente el femenino sin ser significativo. (Gráfica 1)



La edad de inicio de los signos y síntomas fué muy variable. Se presentaron desde el mes de edad hasta los 15 años de edad, con promedio de 1 año 5 meses (SD+/- 2.8 años). En el grupo de pacientes del género femenino el inicio de síntomas en promedio fue al año 8 meses de edad mientras que en el género masculino fue al año 3 meses.

CUADRO CLÍNICO

Los síntomas que refirieron los pacientes o sus familiares se caracterizaron principalmente por aumento de volumen, cambios de coloración de la piel, incapacidad funcional, compresión de la vía aérea y sangrado. Otros síntomas que se presentaron en menor porcentaje fueron disfagia, otalgia, odinofagia, aumento del volumen de la malformación vascular al realizar maniobras de valsalva, sobrecrecimiento de tejidos, proptosis, disestesias e hipotrofia de tejidos, de acuerdo a la localización de la malformación, como se observa en el gráfico 2.



Topografía y extensión

Las malformaciones vasculares se pueden presentar en cualquier parte del cuerpo, afectando desde áreas muy localizadas hasta llegar a involucrar superficies corporales muy extensas por lo que en nuestra muestra las dividimos en tres grupos:

1. Localizadas: aquellas que solo afectan un área de un segmento corporal.
2. Segmentarias: aquellas que afectan el segmento corporal parcial o totalmente.
3. Extensas: aquellas en las que se afecta más de un segmento corporal.

En nuestra serie, observamos que predominaron las malformaciones localizadas, las cuales se diagnosticaron en 153 (76.5%) pacientes, seguidas de las extensas en 33 (16.5%) pacientes y en último lugar las segmentarias en 14 (7%) pacientes. La topografía la clasificamos de acuerdo a los segmentos corporales:

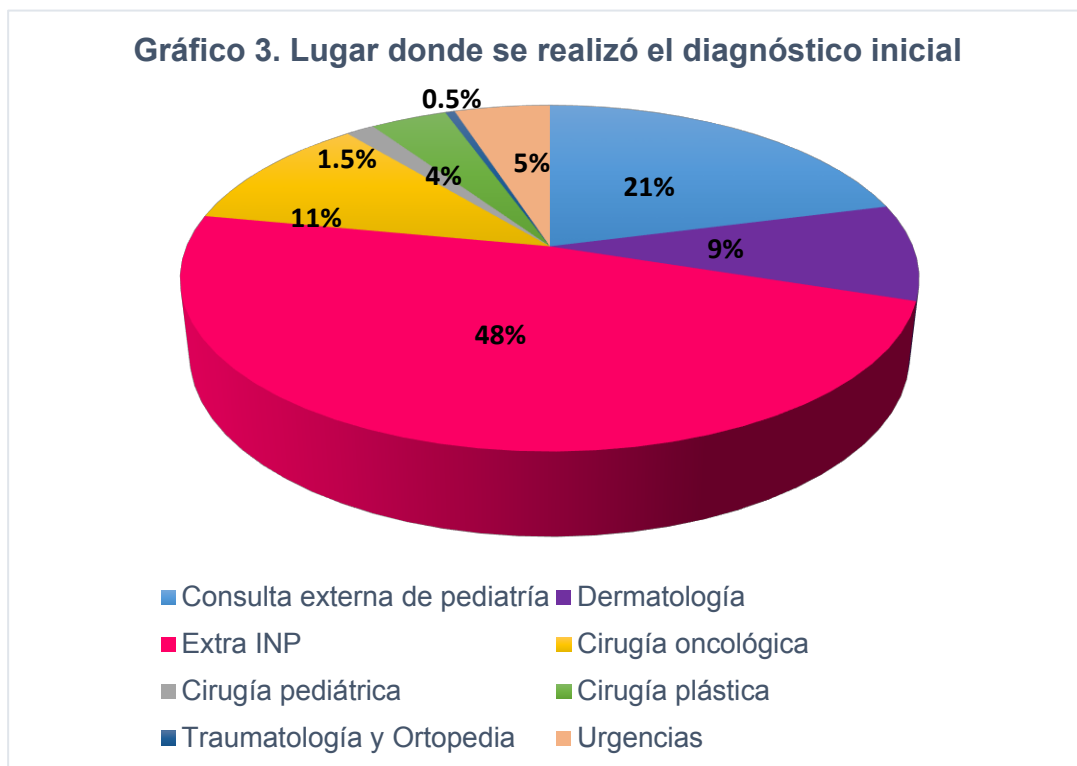
- **Cabeza:** incluye cara, piel cabelluda y cuello.
- **Tronco:** tronco anterior y tronco posterior
- **Extremidades:** extremidades superiores y extremidades inferiores
- **Genitales**

La malformación se localizó en el 52.5% de los pacientes en cabeza, con predominio de la cara mientras que en cuello se observó en 39% de los casos. En las extremidades inferiores se presentó en el 60.9% de los pacientes y en las superiores en 39.1%. En contraste, la malformación en tronco y genitales se localizó en menor porcentaje, siendo del 30.5% y 5% respectivamente. (Ver tabla 6)

Las lesiones vasculares con involucro de cavidades se documentaron en 12 pacientes (6%) y de éstos, se vieron afectadas la vía aérea en 7 casos, la región intraabdominal en 3 casos, la intratorácica en 1 caso y la pélvica en 1 caso.

DIAGNÓSTICOS INICIALES

El 48% (96 pacientes) de los pacientes fueron diagnosticados inicialmente por diversos médicos fuera del INP, tanto en hospitales del sector público como en consulta privada. Los diagnósticos fueron muy diversos (Ver Tabla 7). El 52% (104 pacientes) restante se diagnosticó en nuestro Instituto, principalmente en la Consulta Externa de Pediatría, seguidos por Servicios de subespecialidad antes de ser enviados a la CAV. (Ver gráfico 3)

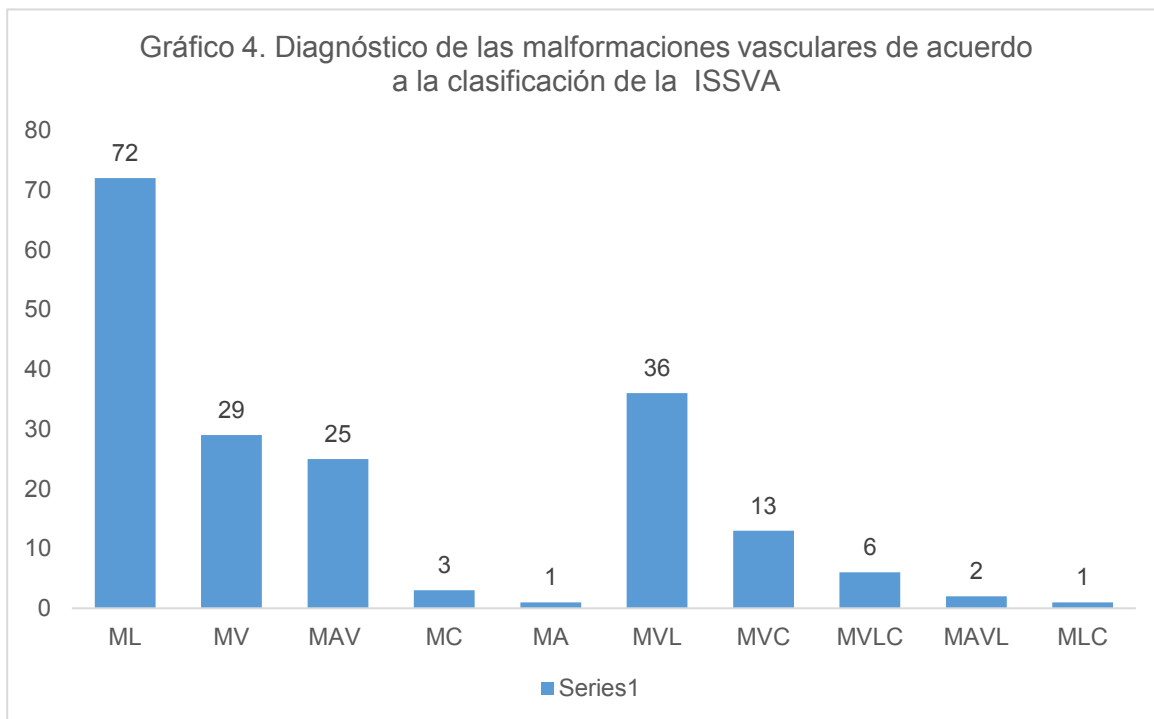


DIAGNÓSTICOS FINALES

Los diagnósticos que se establecieron en la Clínica de Anomalías Vasculares se hicieron en base a la clasificación actual de la ISSVA del 2018, de acuerdo a las características clínicas y los hallazgos en los estudios de gabinete. De éstos últimos

se utilizaron: ultrasonido doppler, tomografía simple, resonancia magnética y angiorenancia.

Las malformaciones vasculares puras, es decir en las que se afectó un solo tipo de vaso se presentaron en 105 pacientes (52.5%). mientras que las malformaciones con afección de más de un tipo de vaso sanguíneo, se observó en 95 pacientes (47.5%). (Ver Gráfico 4).



ML malformacion linfática, **MV** malformación venosa, **MAV** malformación arteriovenosa, **MC** malformación capilar, **MA** malformación arterial, **MVL** malformacion venolinfática, **MVC** malformación venocapilar, **MVLC** malformacion venolinfática y capilar; **MAVL** malformación arteriovenosa y linfática, **MLC** malformacion linfática y capilar.

Las malformaciones vasculares con frecuencia pueden estar presentes en diversos síndromes. En 12 pacientes se estableció un diagnóstico sindromático (6%). El síndrome de Klippel Trenaunay se presentó en 7 pacientes, 3 pacientes presentaron Síndrome de nevos azules ahulados (de Bean), 1 paciente presentó síndrome de

Maffucci, 1 paciente síndrome de Servelle Martorell y un paciente con síndrome de Gorham.

RESULTADOS POR TIPO DE MALFORMACIÓN

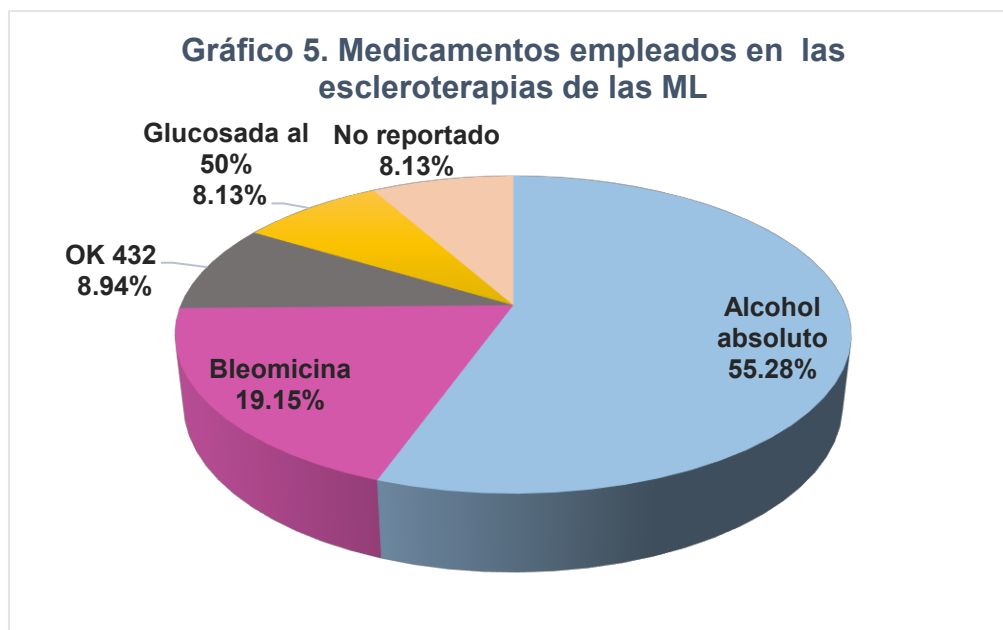
En esta muestra de 200 pacientes atendidos en la CAV entre el año 2012 y 2016 se dieron un total de 415 consultas, con un promedio de 1.17 (SD+/- 1.179) consultas por paciente.

Los tratamientos empleados fueron escleroterapia, cirugía, embolización, sintomático y mixtos.

a. Malformaciones linfáticas

Se diagnosticaron 72 malformaciones linfáticas, lo que correspondió al 36 % de los pacientes, de las cuales 40 fueron macroquísticas (55.55%), 11 microquísticas (15.3%), 11 mixtas (micro y macroquísticas 15.3%), un paciente tuvo linfangiectasias superficiales (1.4 %) y en 9 (12.5%) no se especificó el diagnóstico.

Se realizaron en total 123 escleroterapias en pacientes con diagnóstico de ML.



ML macroquísticas

Se realizaron 79 escleroterapias, en los 40 pacientes con con ML macroquística, con un promedio de 1.97 por paciente.

Diecinueve de los 40 pacientes fueron tratados con alcohol absoluto, 6 pacientes (15%) con solución glucosada al 50%, 3 (7.5%) con bleomicina, y 2 pacientes con OK-432 (5%). En 10 pacientes (25%) no se reportó el medicamento usado.

En dos pacientes (5%) después del tratamiento con escleroterapia se les realizó cirugía.

En dos pacientes se presentaron complicaciones (5%): estenosis de la traquea más fístula en un paciente en el que se utilizó OK-432 y un paciente presentó parálisis facial en el que se empleó alcohol absoluto.

De los 40 pacientes con ML macroquística, la mejoría clínica fue del 95%, radiológica del 89% y por imagen iconográfica del 93%.

Diez pacientes se fueron de alta (25%).

ML microquísticas

Se trataron 11 pacientes con ML microquística, a los cuales se les realizaron 27 escleroterapias, en promedio 2.45 por paciente. A tres pacientes (27.27%) se les trató con bleomicina, fueron 12 tratamientos en total; siete pacientes (63.63%) con alcohol absoluto, en total 15 tratamientos y en uno (9%) se realizó embolización con N2-butil- cianocrilato.

A dos pacientes fue necesario realizarles cirugía (18.18%), por falta de respuesta al tratamiento con escleroterapia.

Un paciente con ML microquística (9.9%) se trató únicamente con cirugía en 2 ocasiones.

Un paciente a quien se le realizó escleroterapia con alcohol absoluto presentó una fistula como complicación (9.09%).

De los 11 pacientes tratados con esta malformación, un paciente presentó recurrencia (9%). La respuesta a tratamiento se muestra en la tabla 8.

ML mixtas

Se trataron 7 pacientes con ML mixtas. A un paciente (9%) se le realizó escleroterapia con solución glucosada al 50%; dos pacientes (18%) fueron tratados con bleomicina en 3 procedimientos y cuatro pacientes (36.36%) con alcohol absoluto.

En 2 pacientes fue necesario realizar un procedimiento quirúrgico después de la escleroterapia por una respuesta parcial.

A seis pacientes (8.33%) también se les indicó tratamiento sintomático. Cuatro pacientes fueron tratados con medias de compresión y a 2 pacientes (33.33%) se les indicó tomar analgésicos (paracetamol).

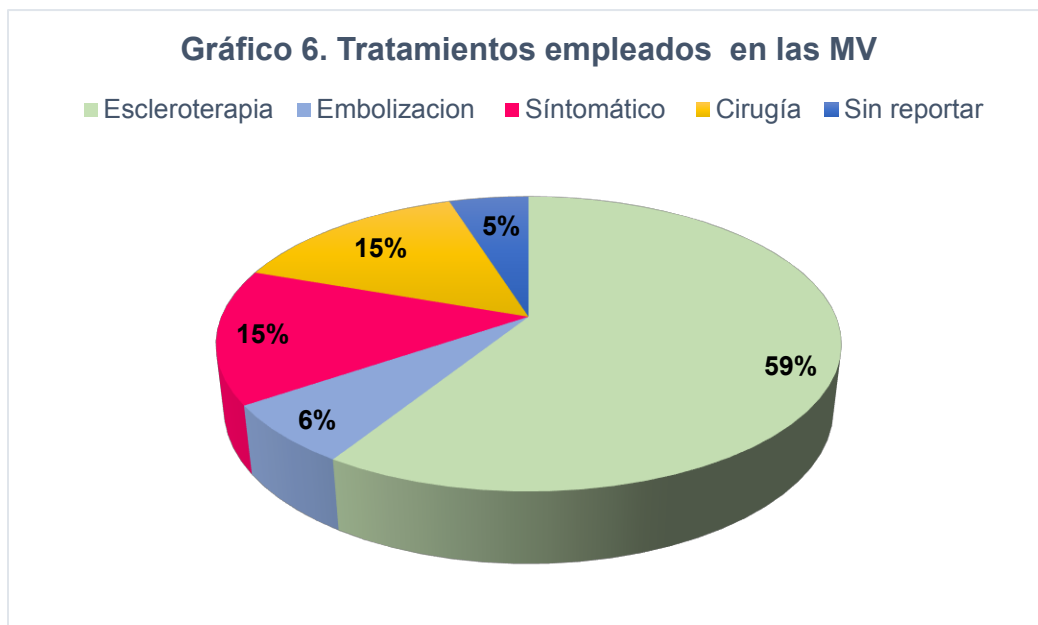
El paciente con linfangiectasias superficiales sólo se mantuvo en observación.

Dos pacientes (18.18%) presentaron complicaciones: uno cursó con infección de tejidos blandos (tratado con dos escleroterapias con bleomicina) y un paciente presentó parálisis facial (tratado con una escleroterapia con solución glucosada al 50%).

Los pacientes presentaron mejoría clínica del 80%, radiológica del 82.5% y por estudios de imagen iconográfica del 90%. (ver tabla 8).

b. Malformaciones venosas

Veintinueve pacientes presentaron una MV (14.5%); se trataron principalmente con escleroterapia y algunos casos requirieron de cirugía y embolización, como se muestra en el gráfico 6.



Se realizaron 36 escleroterapias en total, las sustancias esclerosantes utilizadas fueron: alcohol absoluto en el 52.77%, polidocanol 19.44% y bleomicina 2.77%.

Además del tratamiento de escleroterapia, a 14 de 29 pacientes con MV se les dio otro tipo de tratamiento como a continuación se describe:

A 3 (10.3%) pacientes se les realizó embolización; en total fueron 4 embolizaciones, en promedio se realizaron 1.33 por cada paciente.

A dos (6.89 %) pacientes se les realizaron procedimientos quirúrgicos, con un total de 9.

Nueve pacientes (31%) recibieron tratamiento sintomático; a 2 (22%) de ellos se les indicaron medias de compresión, a 6 (20.6%) pacientes se les indicaron analgésicos y a 1 (3.4%) paciente se le indicó tratamiento combinado.

En este grupo de pacientes no se reportaron complicaciones.

El porcentaje de mejoría en este grupo y con estos tratamientos fue del 83.12% clínicamente (SD+/- 17.91%), 89 % radiológicamente (SD+/- 21.90%), y 89 % de acuerdo a las iconografías (SD+/- 8.94%).

c. Malformaciones arteriovenosas (MAV)

De los 200 pacientes, 25 pacientes presentaron una MAV (12.5%). Dos pacientes habían recibido tratamiento fuera del INP y 9 en INP en servicios distintos a la CAV.

En total se realizaron 32 escleroterapias, 22 embolizaciones y 8 cirugías.

En lo que se refiere a las escleroterapias, el tratamiento más empleado fue alcohol absoluto en el 96.87% de casos. Se realizaron embolizaciones con N2-butil-cianocrilato en 27.7%. (Ver tabla 9).

A tres (12%) pacientes también se les indicó tratamiento sintomático: 2 sólo analgésicos y 1 analgésicos más antibióticos. (Ver tabla 9).

En este grupo se reportaron complicaciones en 5 pacientes (20%), 3 pacientes presentaron necrosis (40%), 1 paciente presentó infección de tejidos blandos y uno desarrolló una cicatriz retráctil.

En 4 (16%) pacientes se presentó recurrencia de la malformación AV se reportaron 6 recurrencias en total, en promedio fue 1.5 por cada paciente.

El porcentaje de mejoría con este tratamiento reportado por el expediente clínico fue del 88.18% (SD+/- 17.78%), radiológico 70% (SD+/- 20%), iconográfico 35% (SD+/- 21.21%).

d. Malformaciones capilares (MC)

Se diagnosticaron 3 pacientes (1.5%) con malformaciones capilares. Dos de ellos asociados a síndrome de sobrecrecimiento, un (33.33%) paciente recibió tratamiento fuera del INP con láser, aproximadamente 42 sesiones.

El paciente restante presentó Cutis marmorata telangiectásica congénita. El tratamiento empleado fue sintomático con analgésicos y medias de compresión.

e. Malformación arterial (MA)

Un paciente se diagnosticó como MA, es decir el 0.5%. Se le realizaron dos procedimientos: 1 cirugía y 1 embolización con alcohol absoluto.

Presentó una complicación por infarto del núcleo caudado, dejando como secuela parálisis del VI par izquierdo, la cual se trató con terapia de rehabilitación.

f. Malformaciones venolinfáticas (MVL)

Se diagnosticaron 36 pacientes (18%) con MVL, de estos el 44.44% (16 pacientes) recibió tratamiento previo a su abordaje en la CAV: 11.11% (4 pacientes) fuera del INP y el 33.33% (12 pacientes) en el INP.

A 21 (58.3 %) pacientes se les trató con escleroterapia, en total se realizaron 43 procedimientos. Las sustancias esclerosantes usadas fueron: alcohol absoluto en 25.58 %, bleomicina en 25.58 %, polidocanol en 23.25 % y solución glucosada al 50% en 2.3 %.

A 5 pacientes se les realizó un procedimiento quirúrgico y 3 de ellos también recibieron tratamiento con escleroterapia. En total se realizaron 5 cirugías, en promedio fue 1 por paciente.

A un paciente (2.7 %) se le realizó embolización, además de una escleroterapia.

Como complicación se reportó trombocitopenia en 1 paciente.

En 3 pacientes se reportó recurrencia de la malformación, un de los cuales recurrió en 2 ocasiones después del tratamiento.

El porcentaje de mejoría con este tratamiento reportado por el expediente clínico fue del 94.28% (SD+/- 11.57 %), radiológico 80% (SD+/- 20.70%), iconográfico 66.66% (SD+/- 28.86%).

g. Malformaciones arteriovenosas y linfáticas (MAVL)

Dos pacientes presentaron una MAVL. Ambos pacientes fueron tratados fuera del INP: uno con analgésicos y el otro con interferón y prednisona sin respuesta, posteriormente este último paciente recibió tratamiento en INP previo a la CAV con 1 cirugía, 1 escleroterapia y 1 embolización.

En la CAV se les realizaron diversos tratamientos: un paciente fue tratado con 2 escleroterapias con alcohol absoluto y una embolización con alcohol polivinílico, presentó necrosis de tejidos blandos como complicación. El otro paciente fue tratado con dos cirugías y dos escleroterapias con alcohol absoluto, presentó bridas en la cicatriz quirúrgica como complicación.

En el último paciente se presentaron tres recurrencias.

El porcentaje de mejoría con este tratamiento reportado por el expediente clínico fue del 70%, radiológico 50%, iconográfico 70%.

h. Malformaciones venocapilares (MVC)

Se diagnosticaron 13 pacientes con MVC (6.5%).

A dos (15.38%) pacientes se les trató con escleroterapia; a uno se le realizaron 6 procedimientos y al otro 1. Las sustancias utilizadas fueron: solución glucosada y polidocanol.

A uno (7.69%) de estos pacientes también se le realizó una cirugía por falta de respuesta a la escleroterapia.

Se indicó tratamiento sintomático en 3 pacientes: a un paciente se le indicó medias compresivas, 1 paciente requirió de analgésico y a 1 paciente se le indicó tratamiento combinado.

El porcentaje de mejoría reportado por el expediente fue del 95% (SD+/- 7.07).

No se reportaron recurrencias o complicaciones.

i. Malformación venolinfática y capilar (MVLC)

Seis pacientes fueron diagnosticados con una MVLC, que corresponde al 3% del total de pacientes estudiados.

De los 6 casos, a 5 (83.33 %) pacientes se les realizó escleroterapia. Las sustancias esclerosantes fueron: alcohol absoluto y polidocanol, cada uno en el 25% de los casos.

Un paciente (16.66 %) fué tratado con cirugía.

A un (16.66 %) paciente se le indicó tratamiento sintomático con el uso de medias compresivas.

El porcentaje de mejoría con este tratamiento reportado por el expediente clínico fue del 80% (SD+/- 26.45%), iconográfico 70% y el radiológico no se reporta.

No se presentaron recurrencias o complicaciones.

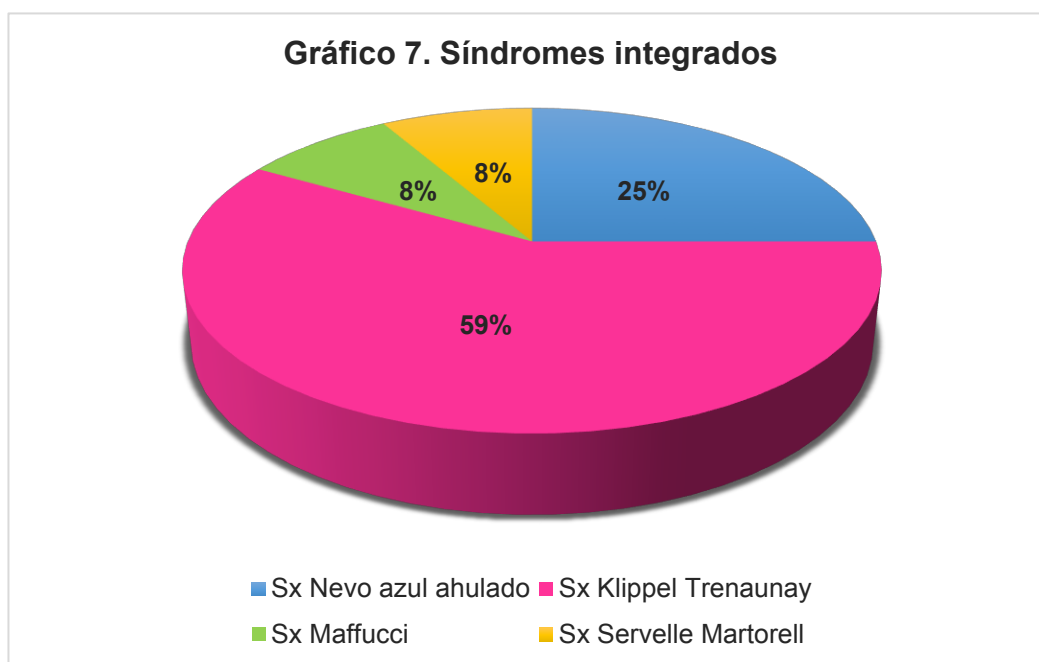
j. Malformación linfática y capilar (MLC)

Un paciente de 200 presentó una MLC (0.5%).

se le realizó una escleroterapia con bleomicina. No se presentaron complicaciones o recurrencias y se mantuvo en observación.

k. Síndromes integrados

Se diagnosticaron 4 síndromes en 12 pacientes (6%). El Síndrome de Klippel Trenaunay se presentó en 7 pacientes, el Síndrome de nevos azules ahulados en 3 pacientes y el Síndrome de Maffucci y Síndrome de Servelle Martorell en 1 paciente cada uno, como se muestra en el gráfico 7.



- Síndrome de Klippel Trenaunay

De los 7 (3.5%) pacientes con este diagnóstico, dos recibieron tratamiento previo a su valoración en la CAV (28.57%). A uno se le realizaron 10 escleroterapias y al segundo se le indicó tratamiento sintomático con medias compresivas.

A un paciente (14.2%) se le dio tratamiento con escleroterapia, requiriendo de 2 procedimientos.

Todos los pacientes recibieron también, tratamiento sintomático: 4 (57.17%) pacientes fueron tratados con medias de compresión y 3 (42.85%) pacientes recibieron tratamiento combinado: medias de compresión más aspirina, medias de

compresión más ácido fólico y fumarato ferroso o medias de compresión más aspirina y zapatos ortopédicos.

El 28.57 % (2 pacientes) presentaron sangrado local como complicación. A uno de ellos fue necesario realizar radiofrecuencia y electrofulguración de los angioqueratomas.

La mejoría de la malformación vascular de acuerdo al expediente clínico fue del 40%.

- Síndrome de nevo azul ahulado (Síndrome de Bean Berline)

Tres (1.5%) pacientes se diagnosticaron con Síndrome de Nevo azul ahulado, dos (66.66%) de ellos recibieron tratamiento previo a su atención en CAV. Uno (33.33%) recibió tratamiento fuera del INP con cirugía, en total le realizaron 7 procedimientos quirúrgicos y tuvo 6 recurrencias.

El segundo paciente (33.33 %) recibió tratamiento en el INP por parte de cirugía oncológica, se le realizaron 6 cirugías en total y recurrió en 6 ocasiones.

En la CAV se realizaron 3 tratamientos en total:

A dos pacientes (66.66 %) se les realizaron escleroterapias, se indicó una a cada paciente y el esclerosante empleado fue polidocanol.

Se indicó tratamiento médico al 66.66% de los pacientes; a uno se trató con omeprazol, hierro elemental y sucralfato y el otro paciente inicialmente fue tratado con propranolol.

Las complicaciones se reportaron en dos pacientes (66.66 %) y fue anemia secundaria a sangrado de tubo digestivo.

Ningún paciente presentó recurrencia.

Ningún paciente se dio de alta, el 100% permanecen en vigilancia.

- Síndrome de Maffucci

A un paciente (14.2%) se le diagnosticó como malformación venosa más encondromas (Síndrome de Maffucci, el cual no tuvo tratamiento previo y en la CAV solo se mantuvo en observación. No presentó complicaciones.

- Síndrome de Servelle Martorelle

A un paciente se le diagnóstico con malformación venosa más hipotrofia ósea (14.2% de los síndromes integrados), no recibió tratamiento previo y en la CAV se indicó tratamiento sintomático con el uso de aparatos ortopédicos y analgésicos.

Las complicaciones que presentó fueron: contracturas y anquilosis. Se mantuvo en observación.

DISCUSIÓN

En la CAV se atienden pacientes provenientes todos los estados de la República mexicana, sin embargo, el mayor porcentaje es del centro del país, muy probablemente por la cercanía al Instituto y por la falta de conocimiento de la existencia de la Clínica.

En el artículo publicado en el 2016 por Behraves, Yakes, Gupta y colaboradores⁶, reportan que en las malformaciones vasculares no existe predominio de género, lo cual es similar a nuestra muestra en que el porcentaje de pacientes de género femenino es prácticamente igual al masculino.

Las malformaciones vasculares se pueden presentar a cualquier edad, incluso pueden diagnosticarse desde el primer día de vida como lo mencionan Huang y Liang M. en su artículo sobre malformaciones vasculares.¹⁴ Nosotros observamos que los síntomas o datos clínicos sugestivos en promedio se presentaron a edad más temprana en el género masculino, es decir, al año 3 meses de edad vs 1 año 8 meses de edad en el género femenino.

En general los tres síntomas que se reportaron con mayor frecuencia fueron: aumento de volumen, cambios en la coloración y dolor, como lo publicado por Del Pozo y colaboradores en 2012.⁶ El síntoma menos frecuente fue compresión de la vía aérea, el cual se presentó en el 2% de los pacientes.

Las malformaciones vasculares se pueden presentar en cualquier parte del cuerpo, afectando áreas muy localizadas o abarcando grandes extensiones de superficie corporal; pueden ser superficiales o profundas y llegar a involucrar cavidades como se menciona en el artículo de Sergio Sierre y colaboradores¹, lo cual corroboramos en nuestros pacientes. Sin embargo, observamos que predominaron las localizadas afectando cabeza y las extremidades por igual, como lo reportado por Jarrett en 2012.¹³ Y en nuestra población, afectó especialmente cara y miembros inferiores.

En lo que se refiere a la profundidad, las que tenían componente profundo y superficial (mixtas) se presentaron con mayor frecuencia, seguidas de las que sólo poseían componente profundo.

El involucro de cavidades fué poco frecuente y las más afectadas fueron: vía aérea, cavidad intra abdominal e intra torácica.

Debido a la falta de conocimiento en cuanto al cuadro clínico y clasificación, se establecieron diversos diagnósticos iniciales, previos a su valoración en la CAV, algunos sin relación con algún tipo de malformación vascular. Los que predominaron fueron: "linfangioma" seguido de ML, MAV y otras malformaciones vasculares. De igual manera se diagnosticaron neoplasias, nevos melanocíticos, "linfohemangiomas" y quistes entre otros.

Casi el 50% de los pacientes había recibido tratamiento fuera del INP y sólo el 30% en el INP en servicios diferentes a la CAV.

A diferencia de lo reportando en el artículo sobre malformaciones venosas de Behrawesh, Yakes, Gupta y colaboradores en el 2016⁶, en el que se menciona que las MV son las más frecuentes, en nuestra población las ML ocuparon el primer lugar de frecuencia; y de estas predominaron las macroquísticas seguidas de las microquísticas. El segundo lugar lo ocuparon las MVL y en tercero las MV.

De manera global el tratamiento invasivo más empleado en la CAV fue la escleroterapia, seguido de cirugía, embolización.

La sustancia esclerosante que se utilizó con mayor frecuencia fue alcohol absoluto seguido de bleomicina, dos medicamentos que se reportan en estudios como el de Malformaciones vasculares en la infancia realizado por Del Pozo, Gómez y López en el 2012⁸. En nuestro centro consideramos que la elección del medicamento gira en torno a la accesibilidad del fármaco y los resultados obtenidos con el mismo.

Las complicaciones que se pueden presentar en pacientes a quienes se les realizan escleroterapias son variadas, en nuestros pacientes en orden de frecuencia predominaron necrosis y por igual parálisis facial e infección de tejidos blandos, todos reportados en la literatura.

Los pacientes que requirieron de cirugía fueron principalmente aquellos con ML, MAV y MVL; en el 90% de los casos se acompañó de otro tipo de tratamiento, principalmente de escleroterapias y embolizaciones.

Las complicaciones reportadas tras la realización de cirugías, principalmente fueron formación de bridas, infección de tejidos blandos y estenosis más fistulas.

El N2-butil-cianocrilato fue el fármaco que se utilizó con mayor frecuencia en las embolizaciones y en segundo lugar el alcohol polivinílico. Las complicaciones más reportadas con este tratamiento fueron necrosis, como se ha reportado por Teplisky y Lipsich en su estudio sobre el tratamiento de las anomalías vasculares.¹

Malformaciones linfáticas

Para el tratamiento de las malformaciones linfáticas macroquísticas, en la clínica de anomalías vasculares se emplearon principalmente esclerosantes como alcohol absoluto, solución glucosada al 50 % y OK-432 obteniendo mejoría casi del 100% con cada uno. Las complicaciones se presentaron con la administración de OK-432 con la formación de estenosis y fistula traqueoesofágica.

Las ML microquísticas se trataron en su mayoría con alcohol absoluto y un pequeño porcentaje con bleomicina, a pesar de que se han reportado mejores resultados con este último medicamento como lo describen Huang y Liang en su artículo publicado en 2010¹², sin embargo, por la accesibilidad del mismo se optó con mayor frecuencia por el primero. Se realizaron menos tratamientos con bleomicina y observamos mejoría de casi el 100% con ambos fármacos. La complicación observada fue la formación de una fistula traqueoesofágica en un paciente.

Las ML mixtas respondieron mejor con escleroterapia con alcohol absoluto a diferencia de las tratadas con bleomicina o solución glucosada al 50%. La complicación más frecuente en este tipo de ML fue la infección de tejidos blandos.

Malformaciones venosas

La escleroterapia con alcohol absoluto es el tratamiento más empleado en la CAV para las MV, en su mayoría requieren más de un procedimiento por paciente, dependiendo de la complejidad de la misma.

El 48% de estas requiere de tratamiento combinado, principalmente sintomático y embolización. A pesar de que casi la mitad de los pacientes requirieron de más de un tratamiento no observamos complicaciones como las reportadas por Behravesch y Gupta sobre tratamiento de las malformaciones venosas, en el mencionan necrosis e infección de tejidos blandos.⁶

Malformaciones arteriovenosas

Debido a la complejidad de este tipo de malformación vascular, se requieren más de dos tratamientos, principalmente escleroterapias y embolización. Los medicamentos más empleados son alcohol absoluto y N2-butil-cianocrilato respectivamente.

Las complicaciones se presentan más que en cualquier otro tipo de malformación (25%) y la más frecuente es necrosis de tejidos.

Malformaciones capilares

Como se ha reportado en la literatura, en artículos sobre clasificación, fisiopatología y manifestaciones clínicas de las malformaciones vasculares de Redonde en 2007, las malformaciones capilares solo requieren de vigilancia ya que por sí sola ninguna se complica.² En nuestro caso la mayoría se asoció a síndrome de sobrecrecimiento, sin embargo, únicamente requirieron de tratamiento sintomático.

Malformaciones venolinfáticas

Fue el tipo de malformación vascular compleja más frecuente en al CAV y principalmente se trataron con más de una escleroterapia. La solución glucosada al 50% fue el esclerosante más usado en las malformaciones venolinfáticas.

Malformaciones arteriovenosas y linfáticas

Las MAVL fueron poco frecuentes, sin embargo, el 100% requirió de más de un tratamiento y presentó complicaciones.

Síndromes integrados

El síndrome de Klippel Trenaunay es la malformación vascular asociada a otras a otras anomalías que se diagnostica con mayor frecuencia en la CAV. Al 100% se les indica tratamiento sintomático.

CONCLUSIONES

- Las anomalías vasculares constituyen un reto diagnóstico y terapéutico.
- Es importante dar a conocer información y educar a los profesionales médicos sobre las malformaciones vasculares (presentación clínica, clasificación y opciones terapéuticas) para así poder establecer un diagnóstico certero y consecuentemente un tratamiento oportuno.
- La Clínica de Anomalías Vasculares atiende principalmente a pacientes de diversos estados del país, por lo que sería importante difundir más información sobre su existencia para captar a pacientes de zonas más lejanas.
- La edad de presentación de las anomalías vasculares es muy variable, sin embargo, en nuestra población se manifestaron principalmente antes de los dos años de edad.
- Las malformaciones vasculares predominan ligeramente en el género femenino.
- La topografía de las malformaciones vasculares en general predomina en cara y las extremidades inferiores (52.5% cada una).
- En nuestra cohorte, las ML son las más frecuentes (36%), a diferencia de lo reportado en la literatura. Esto puede deberse a que se tratan exitosamente en un centro de 2° nivel de atención y no llegan a nuestro centro de referencia.

- La respuesta a los distintos tratamientos es muy variable, depende del tipo; y la mayoría de las malformaciones vasculares requieren de más de uno.

Hemos obtenido buenos resultados con el alcohol absoluto como sustancia esclerosante para el tratamiento de las ML y MV, además de su accesibilidad, por lo que ha sido nuestra primera opción para las escleroterapias macro y microquísticas.

- La respuesta al tratamiento es de acuerdo a la complejidad de la malformación vascular. Las malformaciones complejas responden menos o más lentamente, necesitan más de un tipo de tratamiento y cursan con más complicaciones que una simple, ya que tiene el riesgo de complicarse 19.3 veces más.

ANEXO 1. TABLAS

Tabla 1

International Society for the Study of Vascular Anomalies classification (ISSVA) classification 2018

Anomalías vasculares				
Tumores vasculares	Malformaciones vasculares			
	Simple	Combinada	Grandes Vasos	Asociada a otras anomalías
Benigna Agresiva Localmente Maligna	Malformación capilar Malformación linfática Malformación venosa Malformación arterio venosa Fístula arterio venosa	Malformación capilar + malformación venosa Malformación capilar + malformación linfática Malformación capilar + malformación arterio venosa Malformación linfática + malformación venosa Malformación capilar + malformación linfática + malformación venosa Malformación capilar + malformación linfática + malformación arteriovenosa Malformación capilar + malformación venosa + malformación arterio venosa Malformación capilar + malformación linfática + malformación venosa + malformación arteriovenosa	Afecta: Linfáticos Venas Arterias Anomalías de: Origen Curso Numero Diámetro (aplasia, hipoplasia, estenosis, ectasia/ aneurisma) Valvas Comunicación Persistencia (vaso embrionario)	Ver tabla 3

Tabla 2
Clasificación de Schobinger para las MAV

I.	Reposo	Mancha rosa azulada o eritematosa, caliente y derivación arteriovenosa.
II.	Expansión	Estadio I + hipertrofia, pulsaciones, frémito, soplos y venas tortuosas
III.	Destrucción	Estadio II + alteraciones cutáneas: distrofia, úlceras, hemorragias, dolor y necrosis.
IV.	Descompensación	Estadio III+ insuficiencia cardiaca

Tabla 3
Malformaciones vasculares asociadas con otras anomalías

Síndrome de Klippel - Trenaunay	Malformación venosa+ malformación capilar +/- malformación linfática + sobre crecimiento de miembros pélvicos.
Síndrome de Parkes - Weber	Malformación capilar + malformación arteriovenosa + sobre crecimiento de miembros inferiores e hipertrofia ósea
Síndrome de Servelle - Martorell	Malformación venosa + hipotrofia ósea.
Síndrome Sturge – Weber	Malformación capilar + anomalías oculares +/- angiomatosis leptomenígea.
Síndrome de Maffucci	Malformación venosa +/- hemangioma de células ahusadas + encondromas.
Síndrome de CLOVES	Malformación linfática+ malformación venosa+ malformación capilar +/- malformación arteriovenosas + sobre crecimiento y formación de lipomas
Síndrome de Proteus	Malformación capilar + malformación venosa + linfática + sobre crecimiento asimétrico y nevo epidérmico
Síndrome de Bannayan Riley Ruvalcaba	Malformación arteriovenosa + malformación linfática + macrocefalia + sobre crecimiento y lipomas.

Tabla 4

Variables

VARIABLE	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	DEFINICIÓN OPERATIVA	TIPO DE VARIABLE
-----------------	------------------------------	-----------------------------	-------------------------

IDENTIFICACIÓN

Sexo	Denominación que se da al sujeto según sus características fenotípicas y genotípicas	<ol style="list-style-type: none"> 1. Masculino 2. Femenino 	Cualitativa Nominal Dicotómica
Edad	Edad del paciente en años	Edad en años	Cuantitativa discreta
Fecha nacimiento	Día, mes y año de nacimiento del paciente	Dd/mm/aa	Cuantitativa continúa
Fecha de diagnóstico	Día, mes y año en que se realizó el diagnóstico de anomalía vascular	Dd/mm/aa	Cuantitativa continúa
Fecha de inicio de manifestaciones clínicas	Día, mes y año de inicio de las manifestaciones	Dd/mm/aa	Cuantitativa continúa
Lugar donde se hizo el diagnóstico inicial	Hospital donde se realizó el diagnóstico inicial	<ol style="list-style-type: none"> 1. INP 2. Fuera del INP 	
Manifestaciones clínicas iniciales	Manifestaciones clínicas	<ol style="list-style-type: none"> 1. Aumento de volumen 2. Cambios de color 3. Dolor 4. Incapacidad funcional 5. Compresión de vía área 6. Sangrado 7. Ninguna 8. Otras 	Cualitativa Nominal Politómica

CUADRO CLINICO

Tipo de malformación vascular	Tipo de malformación vascular según la clasificación de la ISSVA	<ol style="list-style-type: none"> 1. Malformaciones vasculares simples 2. MV combinadas 3. MV asociados a síndromes 	Cualitativa Nominal Politómica
Tipo de vasos afectados	Tipo de malformación vascular según el vaso afectado	<ol style="list-style-type: none"> 1. Capilar 2. Venoso 3. Linfático 4. Arterial 	Cualitativa Nominal Politómica
Tamaño de malformaciones linfáticas	Tamaño de la lesión linfática reportado en	<ol style="list-style-type: none"> 1. Microquístico 2. Macroquístico 3. Ambos 	Cualitativa

	el estudio de gabinete		Nominal Politómica
Extensión	Región corporal afectada / Superficie corporal afectada	<ol style="list-style-type: none"> 1. Localizada (1 segmento corporal) 2. Extensa (Más de un segmento corporal) 3. Segmentaria (1 o más segmentos corporales con distribución hemicorporal o segmentaria) 	Cualitativa Nominal Dicotómica
Nivel de afección	Nivel de afección reportada por estudios de gabinete	<ol style="list-style-type: none"> 1. Superficial 2. Profunda 3. Ambos 	Cualitativa Nominal Dicotómica
Síndrome integrado	Síndrome diagnosticado en paciente con alguna malformación vascular	<p>Síndrome de Klippel-Trenaunay Síndrome de Parkes-Weber Síndrome de Servelle-Martorell Síndrome de Sturge-Weber Síndrome de Maffucci Síndrome de CLOVES Síndrome de Proteus Síndrome de Bannayan Riley Ruvalcaba Bean Glomovenosas Malformaciones Venosas cutáneo Mucosas Gorham Stout</p>	Cualitativa Nominal Politómica
Manifestaciones clínicas	Manifestaciones clínicas	<ol style="list-style-type: none"> 1. Aumento de volumen 2. Cambios de color 3. Dolor 4. Incapacidad funcional 5. Compresión de vía área 6. Sangrado 7. ninguna 8. otras 	Cualitativa Nominal Politómica
Topografía	Distribución	<ol style="list-style-type: none"> 1. Cara 2. Piel cabelluda 3. Cuello 4. Tronco anterior 5. Tronco posterior 	Cualitativa Nominal Politómica

		6. Extremidad superior derecha 7. Extremidad superior izquierda 8. Extremidad inferior derecha 9. Extremidad inferior izquierda 10. Región inguinal/genital	
EVOLUCIÓN			
Número de visitas a la clínica de anomalías vasculares	Número de consultas en la clínica de anomalías vasculares reportadas en el expediente	0 – 100	Cuantitativa continua
Tratamiento	Tratamiento empleado según la malformación vascular	1. Cirugía 2. Escleroterapia 3. Embolización 4. Médico 5. Sintomático 6. Expectante u observación	Cualitativas Nominal Politómica
Número de tratamiento empleado	Total de tratamientos empleados	0 - 100	Cuantitativa continua
Respuesta a tratamiento	Porcentaje de mejoría evaluado de manera subjetiva	0 – 100 %	Cuantitativa
Recurrencia	Paciente con datos clínicos y síntomas de una malformación vascular post tratamiento	1. Si 2. No	Cualitativa Nominal Dicotómica
Numero de recurrencias	Numero de recaídas posterior a tratamientos empleados	0 - 100	Cuantitativa continua

Tabla 5
Estados de origen de los pacientes

Estado	Pacientes n (%)
Ciudad de México	80 (40)
Estado de México	60 (30)
Puebla	11 (5.5)
Guerrero	9 (4.5)
Oaxaca	8 (4)
Hidalgo	6 (3)
Michoacán	5 (2.5)
Veracruz	5 (2.5)
Morelos	4 (2)
Baja California Sur	2 (1)
Guanajuato	2 (1)
Tlaxcala	2 (1)
Guadalajara	1 (0.5)
Nayarit	1 (0.5)
Querétaro	1 (0.5)
San Luis Potosí	1 (0.5)
Sinaloa	1 (0.5)
Tamaulipas	1 (0.5)

Tabla 6
Topografía

Localización	N (%)
Cabeza	105 (52.5)
Cara	63 (60)
Piel cabelluda	1 (0.95)
Cuello	41 (39)
Tronco	61 (30.5)
Tronco anterior	39 (37.1)
Tronco posterior	22 (36)
Extremidades	105 (52.5)
Extremidades superiores	41 (39.1)
Extremidad superior derecha	25 (60)
Extremidad superior izquierda	16 (40)
Extremidades inferiores	64 (60.9)
Extremidad inferior derecha	34 (53.1)
Extremidad inferior izquierda	30 (46.9)
Región genital	10 (5)

Tabla 7
Diagnósticos iniciales en pacientes previa valoración en CAV

Diagnósticos	Número de pacientes n (%)
"Linfangioma"	16 (16.66)
Hemangioma infantil	13 (13.54)
ML	10 (10.41)
MAV	8 (8.33)
Neoplasia	7 (7.29)
Malformación vascular	6 (6.25)
MV	6 (6.25)
Nevo	3 (3.12)
Hemangiomas múltiples	2 (2.08)
"Higroma quístico"	2 (2.08)
Quiste sebáceo	2 (2.08)
Angiomiolipoma	1 (1.04)
Fimosis	1 (1.04)
Ganglio abscedado	1 (1.04)
"Hemangioma cavernoso"	1 (1.04)
"Hemolinfangioma"	1 (1.04)
Hernia inguinal	1 (1.04)
Leucemia	1 (1.04)
"Linfangioma" vs linfoma	1 (1.04)
Lipoma	1 (1.04)
Mielomeningocele	1 (1.04)
Monoartropatía idiopática	1 (1.04)
MVC	1 (1.04)
Quiste	1 (1.04)
Quiste sinovial	1 (1.04)
Quiste tiroideo	1 (1.04)
Síndrome dismórfico	1 (1.04)
Síndrome de Klippel Trenaunay	1 (1.04)
Trauma obstétrico	1 (1.04)
Tumor óseo	1 (1.04)
Verrugas virales	1 (1.04)

TABLA 8. MALFORMACIONES VASCULARES MÁS FRECUENTES Y SU RESPUESTA A TRATAMIENTO

	ML	ML micro	ML macro	ML mixta	MV	MAV	MVL
NO. PACIENTES	72 (36%)	11(15.3%)	40(55.55%)	11 (15.3%)	29(15.4%)	25(12.5%)	36(18%)
NO. TX							
ESCLEROTERAPIA	123	27	79	17	36	32	43
-ALCOHOL	68(55.28%)	15(63.63%)	40(50.63%)	13(76.47%)	19(52.77%)	31(96.87%)	11(25.58%)
-OK432	11(8.94%)	0	11(13.92%)	0	0	0	0
-BLEOMICINA	24(19.51%)	12 (27.2%)	9 (11.39%)	3(17.64%)	1(2.77%)	0	11(25.58%)
-GLUCOSADA	10 (8.13%)	0	9 (11.39%)	1(5.88%)	1(2.77%)	0	1(2.3%)
-POLIDOCANOL	0		0	0	7(19.44%)	0	10(23.25%)
-NO REPORTADO	10(8.13%)		10(12.65%)		8 (22.22%)	1(3.12%)	10(23.25%)
CIRUGÍA	2	2	0	0	9	8	2
EMBOIZACIÓN	1	1	0	0	4	22	
SIN REPORTAR							
REQUIRIERON TX ADICIONAL	8 S 4Qx	2(18%)	0 2 (5%)Qx	6(54.5%) S 2(18.18%) Qx	9(31%) S 28(6.89%) Qx 3(10.34%) EM	3(12%)	3(8.33%) 1(2.77%)
COMPLICACIONES	5	1	2	2	0	5	1
RECURRENCIA	1	1	0	0	0	4	4
MEJORÍA							
CLÍNICA	86.63%	95%	95%	80%	83.12%(17.91)	18.18%	94.28%
RADIOLÓGICA	74.66%	89%	89%	25%	89% (21.90)	70%	80%
POR IMAGEN	81.5%	93.33%	93.33%	90%	89%(8.94)	35%	66.66%

Tabla 9
Tipo de tratamiento empleado en pacientes con MAV en la CAV

Tipo de tratamiento	Pacientes n (%)	Núm. de procedimientos n(%)
Escleroterapia	11(44)	32 (61.2)
Alcohol absoluto		31 (96.8)
No reportado		1 (3.12)
Embolización	14 (56)	22 (35.4)
N2-butil-cianocrilato		6 (42.8)
Alcohol absoluto		2 (14.28)
No reportado		14 (63.6)
Sintomático	3 (12)	0
Analgésicos		2 (66.66)
Antibióticos + analgésicos		1 (33.33)

ANEXO 2. HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

ANOMALIAS VASCULARES EN PACIENTES PEDIÁTRICOS DE LA CLÍNICA DE ANOMALIAS VASCULARES DEL INP.
ESTUDIO RETROSPECTIVO EPIDEMIOLÓGICO DE 5 AÑOS

Recolección de datos

NOMBRE: _____ **EXPEDIENTE o FOLIO:** _____

Edad: _____ Género: F / M Fecha de nacimiento: _____

Lugar de origen: _____

Inicio de manifestaciones clínicas: _____

Diagnóstico inicial: _____

Fecha de diagnóstico inicial: _____

Diagnóstico INP. Si ____ / No ____ Lugar: _____

Diagnóstico final (INP): _____

Fecha de diagnóstico final: _____

Manifestaciones clínicas o sintomatología:

Aumento de volumen Si ____ / No ____ Cambios de color Si ____ / NO ____

Dolor: Si ____ / No ____ Incapacidad funcional: Si ____ / No ____

Compresión de vía aérea: Si ____ / No ____ Sangrado: Si ____ / No ____

Ninguna: _____ Otras _____

Cuadro clínico

a. Tipo de malformación vascular según el vaso afectado:

Capilar ____ / Venoso ____ / Linfático ____ / Arterial cm ____

i. Tipo de malformación linfática

Macroquística: ____ / Microquística: ____ / Ambos: ____

b. Extensión:

Localizada ____ / extensa ____ / segmentaria ____

Afecta cavidades: Si ____ / No ____ i. Intratorácica ____ II. Intraabdominal ____ III. Pélvico ____

IV. Vía aérea superior ____

c. Tamaño (localizada o extensas que pueden medirse): ____ x ____ cm

d. Nivel de afección: superficial ____ / profunda: ____ / ambos ____

e. **Topografía:**

I. Cabeza: Cara ____ / Piel cabelluda ____ / Cuello ____

II. Tronco: anterior ____ / Posterior ____

III. Extremidades:

Superior derecha ____ / Superior izquierda ____

Inferior derecha ____ / Inferior izquierda ____

Región inguinal _____ / Región genital _____

f. Síndrome integrado: _____

Evolución:

I. Tratamiento extra INP

a. Tratamiento: _____ Número total de tratamientos: _____

1. Cirugía _____ número: _____

2. Escleroterapia _____ Numero: _____ Medicamento empleado: _____

3. Embolización: _____ Número: _____ Medicamento empleado: _____

4. Tratamiento médico _____

Sintomático: Si _____ / No _____ Tratamiento empleado: _____

b. Observación: _____

c. Respuesta al tratamiento: _____%

d. Complicaciones: _____

e. Recurrencia: Si _____ / No _____ Número de recurrencias: _____

II. Tratamiento INP previo a CAV: a. Cirugía Oncológica _____ b. Cirugía Plástica _____

f. Tratamiento: _____ Número total de tratamientos: _____

5. Cirugía _____ número: _____

6. Escleroterapia _____ Numero: _____ Medicamento empleado: _____

7. Embolización: _____ Número: _____ Medicamento empleado: _____

8. Tratamiento médico _____

Sintomático: Si _____ / No _____ Tratamiento empleado: _____

g. Observación: _____

h. Respuesta al tratamiento: _____%

i. Complicaciones: _____

j. Recurrencia: Si _____ / No _____ Número de recurrencias: _____

III. Tratamiento INP en CAV

a. No visitas a la clínica: _____

b. Tratamiento: _____ Número total de tratamientos: _____

1. Cirugía _____ número: _____

2. Escleroterapia _____ Numero: _____ Medicamento empleado: _____

3. Embolización: _____ Número: _____ Medicamento empleado: _____

4. Tratamiento médico _____

Sintomático: Si _____ / No _____ Tratamiento empleado: _____

c. Observación: _____

d. Respuesta al tratamiento: _____%

e. Complicaciones: _____

f. Recurrencia: Si _____ / No _____ Número de recurrencias: _____

ANEXO 3. REFERENCIAS

1. Sierre S, Teplisky D, Lipsich J. Vascular malformations: an update on imaging and management. Arch Argent Pediatr 2016; 114(2): 167-176
2. Redondo P. Malformaciones vasculares (I). Concepto, clasificación, fisiopatología y manifestaciones clínicas. Actas Dermosilogr.2007;98:141-58
3. Wassef M, Blei F, Adams D, et al. Vascular Anomalies Classification: Recommendations From the International Society for the Study of Vascular Anomalies. Pediatrics 2015:136(1)
4. Fevurly D, Fishman S. Vascular Anomalies in Pediatrics. Sur Clin N Am Elsevier 92 (2012) 769-800.
5. Kanada KN, Merin MR, Munden A, Friedlander SF. A prospective study of cutaneous findings in newborns in the United States: correlation with race, ethnicity, and gestational status using updated classification and nomenclature. J Pediatr 2012; 161:240.
6. Behraves S, Yakes W, Gupta N. et al. Venous malformations: clinical diagnosis and treatment. Cardiovasc Diagn Ther 2016;6(6): 557-569
7. Enjolras O, Mulliken JB, Boon L, Wassef M, Kozakewich HP, Burrowa PE, Noinvoluting congenital hemangioma: a rare cutaneous anomaly. Plast Reconstr. 2001; 107:1647-54
8. J. Del Pozo, M. Gómez-Tellado y J.C. López- Gutiérrez. Malformaciones vasculares en la infancia. Actas Dermosifilogr.2012; 103(8):661-678
9. Kulungowski A, Fishman S. Management of Combined Vascular Malformations. Clin Plastic Surg 2015 (38):107-120

10.Castel P, Carmona J, Grego et al. Somatic PIK3CA mutations as a driver of sporadic venous malformations. *Sci Transl Med*. 2016; 8(332) 332-342.

11.Di Blasio L, Puliafito A, Gagliardi P, et al. PI3K/mTOR inhibition promotes the regression of experimental vascular malformations driven by PIK3CA- Activating mutations. *Cell Death and Disease*. 2018 (9) 45-59.

12.Behravesh S, Yakes W, Gupta N, et al. *Cardiovasc Diagn Ther* 2016;6(6): 557-569

13.Kanada KN, Merin MR, Munden A, Friedlander SF. A prospective study of cutaneous findings in newborns in the United States: correlation with race, ethnicity, and gestational status using updated classification and nomenclature. *J Pediatr* 2012; 161:240.

14.Huang J, Liang M. Vascular Malformations. *Pediatr Clin N Am* 57(2010) 1091-1191-1110.

15.Delma Y, Muhammad A; Gulraiz. *Imagin of vascular Anomalies*. *Dermatol CLin* 31(2013) 251-266.