
Tratamiento quirúrgico de las malformaciones vasculares *Surgical treatment of vascular malformations*

L. Fernández-Alonso

RESUMEN

A pesar de los numerosos avances experimentados en las dos últimas décadas, el manejo de las malformaciones vasculares congénitas continúa siendo uno de los mayores enigmas de la medicina moderna sin que existan criterios claros en cuanto a las indicaciones para tratar, y mucho menos en cuanto a los procedimientos terapéuticos más apropiados para cada tipo de lesión. Los resultados del abordaje estrictamente quirúrgico son desalentadores y hoy se admite que las malformaciones vasculares congénitas deben ser atendidas y tratadas por unidades multidisciplinarias aunando los esfuerzos de todos los especialistas implicados en su manejo. En este trabajo se revisan los principios generales del tratamiento quirúrgico de las malformaciones vasculares congénitas sin perder de vista que el papel tradicional de la cirugía aislada en el tratamiento de las malformaciones vasculares congénitas ha sido sustituido por el enfoque multidisciplinar de este tipo de lesiones, permitiendo que la integración de la embolización, la escleroterapia y la cirugía mejoren los resultados. La combinación de estas técnicas reduce el riesgo y las complicaciones que existían cuando eran aplicadas de forma aislada. Por tanto, el tratamiento quirúrgico debe considerarse, no como una herramienta de tratamiento independiente sino como un arma terapéutica integrada en el conjunto de medidas encaminadas a mejorar la calidad de vida del paciente con una malformación vascular congénita

Palabras clave. Malformación vascular. Tratamiento quirúrgico.

An. Sist. Sanit. Navar. 2004; 27 (Supl. 1): 127-132.

Área de Hemangiomas y Malformaciones Vasculares. Angiología y Cirugía Vascular. Departamento de Cirugía Cardiovascular. Clínica Universitaria. Universidad de Navarra. Pamplona.

ABSTRACT

In spite of the numerous advances made over the last two decades, the treatment of congenital vascular malformations continues to be one of the greatest enigmas facing modern medicine. There are no clear criteria concerning the indications to be followed, and even less concerning the most appropriate therapeutic procedures for each type of lesion. The results of a strictly surgical approach are discouraging and today it is accepted that congenital vascular malformations should be attended to and treated by multidisciplinary units, combining the efforts of all the specialists involved in its treatment. This paper reviews the general principles of surgical treatment of congenital vascular malformations, without losing sight of the fact that the traditional role of isolated surgery in the treatment of congenital vascular malformations has been replaced by a multidisciplinary approach to this type of lesions, making it possible to integrate embolization, sclerotherapy and surgery to improve the results. The combination of these techniques reduces the risk and complications that existed when they were applied in an isolated form. Thus, surgical treatment should not be considered as an independent tool of treatment but as a therapeutic weapon integrated in the ensemble of measures directed at improving the quality of life of the patient with a congenital vascular malformation.

Key words. Vascular malformation. Surgical treatment.

Correspondencia:
Leopoldo Fernández-Alonso
Angiología y Cirugía Vascular
Clínica Universitaria
Avda. Pío XII, 36
31008 Pamplona
Tfno. 948 296385
Fax: 948 296500
E-mail: lfezalonso@unav.es

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones vasculares congénitas no son neoplasias sino anomalías de los vasos debidas a errores en la morfogénesis vascular. Están presentes desde el nacimiento aunque se hacen evidentes en distintas etapas de la vida y no se resuelven espontáneamente. Son menos frecuentes que los hemangiomas y no manifiestan una predilección clara por ningún sexo¹.

A pesar de los numerosos avances experimentados en las dos últimas décadas, el manejo de las malformaciones vasculares congénitas continúa siendo uno de los mayores enigmas de la medicina moderna sin que existan criterios claros en cuanto a las indicaciones para tratar, ni mucho menos en cuanto a los procedimientos terapéuticos más apropiados para cada tipo de lesión. Esto es así por un lado porque la presentación clínica es extremadamente variable y va desde manchas asintomáticas y con repercusión meramente estética hasta lesiones de alto flujo o localizaciones peculiares que pueden incluso poner en peligro la vida del enfermo y, por otro, porque al tratarse de enfermedades relativamente raras es difícil alcanzar la suficiente experiencia en su manejo como para establecer pautas contrastadas de tratamiento. Esto hace que, todavía hoy, muchos pacientes con malformaciones vasculares congénitas sean transferidos de unos centros a otros causando, en muchos casos, confusión y provocando frecuentemente el desánimo y la lógica preocupación en los enfermos, muchos de ellos niños o jóvenes adolescentes, y en su entorno.

Con el afán de aportar soluciones al problema han existido múltiples intentos, la mayoría promovidos por cirujanos², pero los resultados del abordaje estrictamente quirúrgico han sido a veces desastrosos en parte debido a la escasez de métodos diagnósticos adecuados que aporten información suficiente sobre la compleja naturaleza de este tipo de lesiones y en parte también por una excesiva agresividad en el manejo quirúrgico^{3,4}.

En los últimos años un mejor conocimiento de la anatomía y la fisiopatología de las malformaciones vasculares congéni-

tas, gracias en gran medida a la incorporación de métodos diagnósticos muy precisos, ha permitido cambiar el enfoque diagnóstico y terapéutico y, por lo tanto, mejorar los resultados.

Seguramente uno de los avances más importantes de la medicina moderna haya sido la incorporación a la disciplina de trabajo del médico del concepto de abordaje multidisciplinar con todo lo que conlleva de visión global del enfermo, más allá de la propia especialidad y de disposición para el trabajo en equipo.

El concepto de abordaje multidisciplinar de las malformaciones vasculares congénitas fue discutido e introducido por primera vez en el *I Samsung International Symposium for Congenital Vascular Malformations de Seul* en Diciembre de 1996⁵, en el que se concluyó que las malformaciones vasculares congénitas debían de ser atendidas y enfocadas por unidades multidisciplinarias, aunando los esfuerzos de todos los especialistas implicados en su manejo. Esta visión del problema es, probablemente, el mayor progreso experimentado en el tratamiento de las malformaciones vasculares, puesto que permite abordarlas sin la visión excesivamente parcial de un solo médico y evita los extremos de actitudes excesivamente conservadoras o excesivamente agresivas que podían existir hasta ese momento. Con este nuevo enfoque las malformaciones vasculares congénitas son tratadas por equipos capaces de utilizar todo el arsenal terapéutico disponible que incluye: tratamiento médico, tratamiento esclerosante, tratamiento endovascular y tratamiento quirúrgico. La mayoría de las ocasiones será necesario utilizar una combinación adecuada de varios de ellos, puesto que la aplicación de uno sólo no suele ser suficiente.

Indicaciones

El tratamiento de las malformaciones vasculares congénitas está condicionado fundamentalmente por la clínica del enfermo, por el tipo de lesión y por las características de la misma, principalmente su localización y extensión⁶. Puesto que todos los tratamientos implican morbili-

dad las indicaciones deben ser precisas. Lo primero es decidir que pacientes necesitan ser tratados y, posteriormente, seleccionar el tratamiento más adecuado en cada caso.

Las indicaciones aceptadas para el tratamiento de las malformaciones vasculares congénitas son⁷:

Indicaciones absolutas

- Hemorragia.
- Isquemia crítica de una extremidad por fenómeno de robo arterial.
- Úlcera refractaria a tratamiento conservador.
- Insuficiencia cardiaca en malformaciones de alto flujo.
- Lesiones que producen efecto masa sobre órganos importantes (vías respiratorias, ojo, oído, etc.).

Indicaciones relativas

- Dolor incapacitante.
- Claudicación intermitente.
- Limitación funcional.
- Deformidad con repercusión cosmética.
- Asimetría en la longitud de las extremidades.
- Lesiones localizadas en regiones con alto riesgo de complicación (hemartrosis).

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LAS MALFORMACIONES VASCULARES CONGÉNITAS

En el manejo las malformaciones vasculares congénitas existen 2 objetivos principales: el primero es corregir la repercusión hemodinámica que produce la lesión y el segundo tratar las alteraciones musculoesqueléticas y/o de tejidos blandos que pudieran existir. Así pues, todos aquellos procedimientos quirúrgicos no-hemodinámicos como cirugía ortopédica o cirugía plástica deben ser demorados hasta que las anomalías hemodinámicas hayan sido corregidas.

La cirugía vascular aislada tiene un papel escaso en el manejo de las malfor-

maciones vasculares y es con frecuencia complementada mediante procedimientos de cirugía plástica y/o ortopédica.

Debido a las grandes diferencias entre los diferentes tipos de lesiones cada una se considerará por separado.

Malformaciones venosas

El principio general para el manejo de las malformaciones venosas sin afectación ósea en pacientes pediátricos es el tratamiento conservador hasta que el niño tenga 2-3 años y esté en condiciones de tolerar adecuadamente los procedimientos diagnósticos y terapéuticos que precise. Sin embargo, cuando las lesiones amenazan la vida del enfermo (proximidad a la vía aérea) o afectan al crecimiento óseo, se justifica un enfoque más agresivo en contra de la tradicional actitud conservadora, incluso en niños muy pequeños⁸.

Cuando se plantea el tratamiento quirúrgico de una malformación venosa, especialmente en las extremidades, es esencial determinar mediante pruebas complementarias la situación del sistema venoso profundo. Habitualmente es suficiente el examen mediante eco-Doppler pero puede ser necesario recurrir a la utilización de la flebografía.

El componente superficial de las malformaciones vasculares congénitas venosas puede ser tratado mediante láser y/o escleroterapia, pero el componente profundo debe de ser resecado quirúrgicamente; aunque la introducción de agentes esclerosantes en forma de microespuma probablemente cambie los actuales conceptos al respecto⁹. Durante la cirugía, la utilización de lupas de aumento y un fotóforo son especialmente útiles puesto que la disección debe ser meticulosa. Esto no siempre es sencillo al tratarse de verdaderas masas de venas ectásicas y paredes frágiles, sin ningún tipo de cápsula que pueden infiltrar estructuras adyacentes, generalmente músculo. En las proximidades de estructuras nerviosas es aconsejable la utilización de un electrocauterio bipolar. Debe prestarse una especial atención a la hemostasia del campo quirúrgico, puesto que el sangrado incontrolado difi-

culta enormemente la disección y eleva el riesgo de lesionar estructuras adyacentes.

El objetivo del tratamiento quirúrgico debe ser la resección completa siempre que sea posible puesto que cualquier tejido residual dará lugar, invariablemente, a una recidiva.

Malformaciones arteriovenosas

De todas las malformaciones vasculares congénitas, este grupo es el más difícil de manejar. El objetivo del tratamiento es erradicar el nidus de la malformación, y la resección quirúrgica se ha considerado la única forma de llevarlo a cabo de manera efectiva; de hecho, históricamente, fue el primer tratamiento que se ensayó tratando de ligar todos los vasos aferentes involucrados ("desaferenciación del nidus"). Esta cirugía es a menudo muy hemorrágica y presenta tres grandes problemas:

- Es ineficaz, puesto que rápidamente se produce un reclutamiento de vasos colaterales que le brindan nueva suplencia al nidus.
- Impide o al menos dificulta enormemente intentos de embolización posterior al cortar el acceso directo al nidus.
- Es peligrosa, porque activa la circulación colateral, cuya accesibilidad no siempre es posible y entraña complicaciones no controlables.

Actualmente, la desaferenciación encuentra su indicación única en las raras lesiones mono-pediculares, de localización accesible y extensión limitada que pueden ser tratadas mediante ligadura y extirpación total.

La embolización por sí sola no es suficiente para tratar una malformación vascular congénita arteriovenosa y sólo debe considerarse preoperatoriamente, para facilitar el acto quirúrgico y disminuir el sangrado.

El momento de la cirugía es importante puesto que cuanto más madura es la lesión más difícil es de completar la excisión completa. Por tanto, la resección debería tener lugar lo más pronto posible y debería de ser lo más completa posible. Los márgenes de resección deben ser amplios respecto a los límites del nidus. La utilización

de la resonancia magnética y de la angiografía digital preoperatorias, especialmente evaluadas de forma dinámica, son particularmente útiles para establecer esos márgenes.

Malformaciones linfáticas

El principio general que rige en las malformaciones linfáticas es el tratamiento conservador puesto que raramente afectan a la función de la extremidad o del órgano afectados y suelen ser motivo de consulta por una preocupación estética. La excepción son, como ya se ha comentado, aquellas lesiones que por su peculiar localización cervical puedan ser potencialmente peligrosas, obstruyendo la vía aérea.

El tratamiento de elección es la escleroterapia con etanol o, más recientemente, con OK-432 (picibanil)⁷. El OK-432 es un excelente tratamiento para lesiones císticas, tiene una eficacia más limitada para lesiones difusas y se usa de forma efectiva en el preoperatorio para reducir la morbilidad quirúrgica en casos seleccionados. Sus indicaciones y el protocolo de aplicación se recogen en otras páginas de esta monografía.

En las malformaciones linfáticas, sobre todo en las difusas, es difícil encontrar un plano de disección durante la exéresis, siendo los márgenes de la lesión casi imposibles de delimitar, por lo que la resección debe ser, también aquí, lo más amplia posible. Cualquier lesión residual dará lugar a una recidiva a corto plazo. Por este motivo, es frecuente tener que reintervenir varias veces hasta poder conseguir resultados satisfactorios.

Malformaciones mixtas

Es en este grupo de malformación vascular congénita donde el tratamiento quirúrgico es más complejo. Al tratarse de lesiones mixtas se pueden aplicar aquí los principios apuntados para las malformaciones venosas y linfáticas, modificándolos de acuerdo con el grado de implicación de cada uno de los sistemas.

En general, dos malformaciones diferentes en dos sistemas distintos afectan

una a la otra de manera negativa cuando alguna de ellas es tratada de forma agresiva. Es decir, tratar de forma enérgica el componente venoso de una malformación mixta como el síndrome de Klippel-Trenaunay puede empeorar notablemente la clínica que depende de su componente linfático. Así pues, la elección del tratamiento más adecuado adquiere aquí especial relevancia.

El tratamiento clásico consistente en ligaduras venosas escalonadas puede servir como tratamiento paliativo, pero hoy está cuestionado y probablemente sea sustituido por la escleroterapia ecoguiada con microespuma de polidocanol⁹. La cirugía tiene malos resultados y los accidentes tromboembólicos son 10 veces más frecuentes que en los casos de cirugía venosa simple o convencional¹⁰.

CIRUGÍA COMO ÚNICO TRATAMIENTO ¿CUÁNDO?

El tratamiento quirúrgico aislado de las malformaciones vasculares congénitas sólo es posible en casos muy localizados y accesibles aunque las lesiones susceptibles de una resección completa son pocas (5-10%). No obstante, el tratamiento quirúrgico aislado permanece como tratamiento de elección en malformaciones vasculares congénitas venosas como los aneurismas venosos, en algunas lesiones infiltrantes localizadas y, como ha quedado dicho, en las raras lesiones arteriovenosas mono-pediculares, de localización accesible y extensión limitada que pueden ser tratadas mediante ligadura y extirpación total.

La resecabilidad de la lesión debe ser evaluada con rigor antes de proponer a un enfermo como candidato a cirugía. Así, la lesión ideal para ser tratada exclusivamente con cirugía debe ser una lesión aislada y superficial, sin extensión a planos profundos y sin infiltración de estructuras adyacentes. La extensión más allá de la fascia con afectación de músculos, tendones, huesos y/o invasión de estructuras como la pelvis o la región glútea son contraindicaciones para tratar sólo con cirugía, ya que en el mejor de los casos, a pesar de una buena planificación terapéutica y una

meticulosa cirugía, será un tratamiento paliativo temporal.

Pacientes en situación extrema por grandes deformidades o severísima limitación funcional de una extremidad no tratable, deben ser considerados candidatos a amputación primaria.

CONCLUSIÓN

El papel tradicional de la cirugía aislada en el tratamiento de las malformaciones vasculares congénitas ha sido sustituido por el enfoque multidisciplinar de este tipo de lesiones, permitiendo que la integración de la embolización, la escleroterapia y la cirugía mejoren los resultados. La combinación de estas técnicas reduce el riesgo y las complicaciones que existían cuando eran aplicadas de forma aislada. Por tanto, el tratamiento quirúrgico debe considerarse, no como una herramienta de tratamiento independiente sino como un arma terapéutica integrada en el conjunto de medidas encaminadas a mejorar la calidad de vida del paciente con una malformación vascular congénita.

BIBLIOGRAFÍA

1. ENJOLRAS O. Angiomes: hemangiomes et malformations vasculaires. *Encycl Med Chir Paris* 1997; Dermatologie 12-175-A-10, Pédiatrie, 4-109-A-10.
2. MALAN E. Vascular malformations (angiodyplasias). Milan, Carlo Erba Foundation 1974, p.17.
3. SZILAGYI DE, SMITH RF, ELLIOTT JP, HAGEMAN JH. Congenital arteriovenous anomalies of the limbs. *Arch Surg* 1976; 111: 423-429.
4. RUTHERFORD RB. Editorial introduction. *Seminars in Vascular Surgery* 1993; 6: 197-198.
5. LEE BB. What is new in venous disease: new approach to old problem of venous disease: congenital vascular malformation. En: N.S. Angelides, Editor, *Advances in Phlebology*, Hadjigeorgiou Printing & Co, Limassol 1998, 59-64.
6. HARTMAN M, SPAUWEN M, RIEU A. Surgical treatment of hemangiomas and vascular malformations in functional areas. *Pediatr Surg Int* 1996; 11: 308-311.
7. LEE BB, BERGAN JJ. Advanced management of congenital vascular malformations: a multidisciplinary approach. *Cardiovasc Surg* 2002; 10: 523-533.

8. BELOV ST. Correction of lower limb length discrepancy in congenital vascular/bone disease by vascular surgery performed during childhood. *Semin Vasc Surg* 1993, 6: 245-251.
9. CABRERA J, CABRERA J JR, GARCÍA-OLMEDO MA, REDONDO P. Treatment of venous malformations with sclerosant in microfoam form. *Arch Dermatol* 2003; 139: 1494-1496.
10. NOEL AA, GLOVICZKI P, CHERRY KJ JR, ROOKE TW, STANSON AW, DRISCOLL DJ. Surgical treatment of venous malformations in Klippel-Trenaunay syndrome. *J Vasc Surg* 2000; 32: 840-847.