

ACTUALIZACIÓN

Malformaciones vasculares y tumores de partes blandas. Parte 2: lesiones de bajo flujo



L. Flors^{a,b,*}, K.D. Hagspiel^a, A.W. Park^a, P.T. Norton^a y C. Leiva-Salinas^{a,b}

^a University of Virginia Health System, Department of Radiology and Medical Imaging, 1215 Lee Street, Charlottesville, Virginia, USA

^b University of Missouri Health System, Department of Radiology, One Hospital Dr, Columbia, Missouri, USA

Recibido el 5 de octubre de 2017; aceptado el 1 de febrero de 2018

Disponible en Internet el 3 de octubre de 2018

PALABRAS CLAVE

Malformación vascular;
Hemangioma;
Resonancia magnética;
Angiografía

KEYWORDS

Vascular malformation;
Hemangioma;
Magnetic resonance imaging;
Angiography

Resumen Las malformaciones vasculares y los tumores, también conocidos como “anomalías vasculares”, comprenden una extensa variedad de lesiones en diferentes partes del cuerpo. El origen y la histopatología de estas lesiones no es del todo conocido, por ello este campo se ha visto ensombrecido por el uso de una nomenclatura poco clara. Conocer su clasificación, así como las características clínicas y de imagen es de vital importancia para el manejo de estos pacientes. El objetivo de esta serie de dos artículos es revisar la clasificación actual de las anomalías vasculares, describir el papel que desempeñan las pruebas de imagen en su diagnóstico, resumir sus características histopatológicas, clínicas y de imagen y debatir las posibles opciones terapéuticas. El primer artículo de esta serie versó sobre las lesiones de alto flujo. En este segundo artículo nos centraremos en las de bajo flujo, incluidos los síndromes complejos que asocian malformaciones de bajo flujo.

© 2018 SERAM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Soft-tissue vascular malformations and tumors. Part 2: low-flow lesions

Abstract Vascular malformations and tumors, also known as “vascular anomalies”, comprise an extensive variety of lesions involving all parts of the body. Due to a lack of a complete understanding of the origin and histopathology of such lesions, this field has been traditionally obscured by the use of an unclear nomenclature. Knowledge of the classification and clinical and imaging characteristics of this group of lesions is paramount when managing these patients. The objective of this series of two articles is to review the current classification of vascular anomalies, to describe the role of imaging in their diagnosis, to summarize their distinctive

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: florsl@health.missouri.edu (L. Flors).

<https://doi.org/10.1016/j.rx.2018.02.012>

0033-8338/© 2018 SERAM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

histopathologic, clinical and imaging features, and to discuss the treatment options. High-flow lesions were discussed in the first article of this series. In this second article, we will focus on low-flow lesions, including complex syndromes with associated low-flow malformations.

© 2018 SERAM. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

Las malformaciones vasculares y los tumores, también conocidos como “anomalías vasculares” comprenden una extensa variedad de lesiones en diferentes partes del cuerpo; los tumores infantiles de partes blandas son los más comunes de todos¹. Como ya comentamos, las lesiones que tienen un componente arterial se clasifican como de alto flujo y aquellas que carecen de dicho componente, como lesiones de bajo flujo. En la parte I revisamos tanto los tumores vasculares como las malformaciones vasculares de alto flujo. En este artículo comentaremos las características histopatológicas, clínicas y de imagen propias de las malformaciones de bajo flujo, incluidas las lesiones venosas, linfáticas, capilares y mixtas, así como la recientemente descrita anomalía vascular fibroadiposa (AVFA). También revisaremos los síndromes complejos con malformaciones de bajo flujo asociadas.

Malformaciones vasculares de bajo flujo

Malformación venosa

Las malformaciones venosas son las malformaciones vasculares periféricas más frecuentes²⁻⁶, ya que representan más de la mitad de las consultas a centros especializados en el manejo de anomalías vasculares². Se definen como malformaciones vasculares de bajo flujo con una red venosa anómala⁶. Desde el punto de vista histológico, se componen de canales vasculares poscapilares de pared fina, sin válvulas y displásicos, con una deficiencia en el músculo liso mural y una cantidad variable de estroma hamartomatoso. Los trombos intramurales pueden calcificarse y provocar la formación de flebolitos^{2,7-9}. Van desde la simple dilatación de un único vaso hasta la presencia de múltiples lagos venosos espongiiformes que suelen drenar a venas normales adyacentes a través de estrechas venas tributarias⁵. La anomalía del músculo liso probablemente sea la responsable de su gradual expansión^{6,10}.

Presentación clínica

Al igual que sucede con todas las malformaciones vasculares, las malformaciones venosas ya están presentes en el momento del nacimiento, pero suelen ser irrelevantes, desde el punto de vista clínico, hasta la niñez o la edad adulta, que es cuando pueden llegar a agrandarse debido a cambios hormonales que sobrevienen durante la pubertad².

Se localizan en la cabeza y el cuello (40%), las extremidades (40%) y el tronco (20%)².

Las malformaciones venosas suelen ser asintomáticas. En el examen clínico se presentan como masas espongiiformes, comprimibles, no pulsátiles^{5,8,9}, que varían en tamaño y forma, y pueden ser localizadas o difusas. Cuando son superficiales, las lesiones suelen adoptar una despigmentación azulada². Suelen reducirse elevando la extremidad y con compresión local y se agrandan en posición de declive y con las maniobras de Valsalva. La rigidez y el malestar pueden ser secundarios a hemorragias y tromboflebitis¹¹. La falta de calor local y soplo audible son característicos cuando se compara con las lesiones de alto flujo¹².

Al igual que ocurre con todas las malformaciones vasculares, las malformaciones venosas son capaces de infiltrar múltiples planos tisulares, incluida la piel, la grasa subcutánea, los músculos, los huesos, las articulaciones y los órganos internos. La afectación de estructuras profundas está infravalorada en el examen clínico y algunas de sus posibles manifestaciones son dolor, una función deteriorada y deformidad esquelética^{5,8,9}. Tal y como ya expusimos en la primera parte de esta serie, puede cursar con fenómeno de Kasabach-Merritt, caracterizado por coagulopatía por consumo¹³.

Características de imagen

En la ecografía, las malformaciones venosas suelen presentarse como espacios venosos ectásicos, anecoicos, comprimibles, separados por septos ecogénicos (fig. 1 A) y con escaso flujo monofásico de baja velocidad^{12,14}. La detección del flujo puede realizarse mediante la aplicación de compresión o realizando una maniobra de Valsalva¹⁴. Aunque raras, pueden observarse lesiones predominantemente sólidas y ausencia de flujo detectable¹². Esta característica puede ser representativa de la nueva entidad conocida como AVFA, y de la que hablaremos más adelante en el presente manuscrito. Cuando el flujo venoso no es detectable, es difícil su distinción con una malformación linfática. Algunas maniobras ecográficas pueden ser de ayuda a la hora de poner de manifiesto ciertos cambios en los canales venosos. En concreto, estos se llenarán durante las maniobras de Valsalva, en posición de declive, y se drenarán con compresión, elevación de la parte del cuerpo de que se trate sobre el nivel del corazón o cuando se libere la maniobra de Valsalva².

Los flebolitos son característicos de las malformaciones venosas y se muestran en forma de pequeñas calcificaciones tanto en la radiografías como en la tomografía

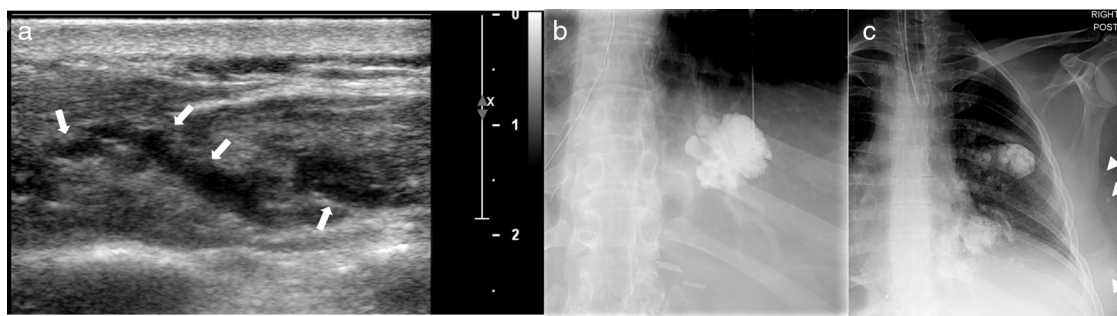


Figura 1 Mujer de 41 años con malformaciones venosas que afectan a la pared torácica izquierda. La ecografía (A) revela la presencia de una lesión subcutánea heterogénea con canales vasculares predominantemente anecoicos (flechas). Imagen obtenida mediante la inyección percutánea directa de material de contraste (B) que revela el realce homogéneo y difuso de la lesión. Se advierte la presencia de múltiples flebolitos a lo largo de la pared torácica izquierda en la imagen post contraste percutáneo (flechas).



Figura 2 La mejor pista para poder identificar una malformación venosa es la presencia de flebolitos. Tienen la apariencia de pequeñas calcificaciones tanto en la radiografía (A) como en la tomografía computarizada (B y C) y pequeños focos con una intensidad de señal baja en todas las secuencias de RM (D). Las imágenes aquí presentadas corresponden a 3 pacientes distintos.

computarizada (TC) (figs. 1C, 2 A-C). En ecografía toman la apariencia de focos ecogénicos con sombra acústica posterior. En radiografía y TC pueden observarse signos secundarios de afectación ósea, tales como expansión ósea, osteólisis, adelgazamiento cortical y una mayor trabeculación².

En resonancia magnética (RM), las malformaciones venosas aparecen como lesiones lobuladas, sin efecto masa, con una intensidad de señal entre baja e intermedia en las imágenes potenciadas en T1, e hiperintensas en las secuencias sensibles al líquido (fig. 3). La grasa suele intercalarse dentro de estas lesiones¹⁵. Se observa una intensidad de señal heterogénea en las imágenes potenciadas en T1 en el caso de trombosis o hemorragias. Latrombosis también puede provocar niveles líquido-líquido internos. Tal y como ya hemos descrito con anterioridad, las malformaciones venosas son capaces de infiltrar en múltiples planos tisulares, y tanto las imágenes en STIR (*short tau inversion recovery*) como las imágenes potenciadas en T2 con supresión de grasa nos ofrecen una excelente delineación de la extensión de las lesiones (fig. 3)^{8,15,16}. Las malformaciones de bajo flujo se caracterizan tanto por una ausencia de realce arterial y venoso inicial como por la ausencia de vasos dilatados o shunts arteriovenosos^{15,17}. Reconocer si una malformación vascular es de bajo flujo es más importante que determinar, con exactitud, si la lesión es predominantemente venosa, capilar o linfática en lo que al manejo del paciente se refiere^{5,17-20}. La administración de gadolinio es útil y, con frecuencia, revela un realce lento, gradual, tardío

y heterogéneo con el característico realce difuso de los canales venosos de flujo lento en las imágenes potenciadas en T1 tras la administración de contraste (fig. 4 A)^{19,21,22}.

Los flebolitos, los septos o los vasos trombosados pueden simular vacíos de flujo en las imágenes por RM. Tanto los flebolitos como las calcificaciones suelen aparecer en forma de focos nodulares con una baja intensidad de señal en todas las secuencias (fig. 2 D), y los vacíos de señal asociados a flujos altos suelen aparecer como focos de alta intensidad de señal en las secuencias eco de gradiente (GRE) y demostrar realce de contraste.

Tratamiento

El tratamiento conservador con dispositivos de compresión o modificación de la actividad suele ser el tratamiento inicial. En caso de no observarse mejoría alguna, pueden intentarse diferentes tratamientos, incluida la escleroterapia percutánea, la embolización, la cirugía o una combinación de todas ellas². Después del tratamiento, la reducción progresiva de la lesión suele evidenciarse en las imágenes (fig. 4 B y C).

Malformaciones linfáticas

Las malformaciones linfáticas son el segundo tipo más común de malformación vascular después de las malformaciones venosas²³. Consisten en quistes de células endoteliales lisas^{9,12,21} rellenos de linfa, rodeados de músculo liso

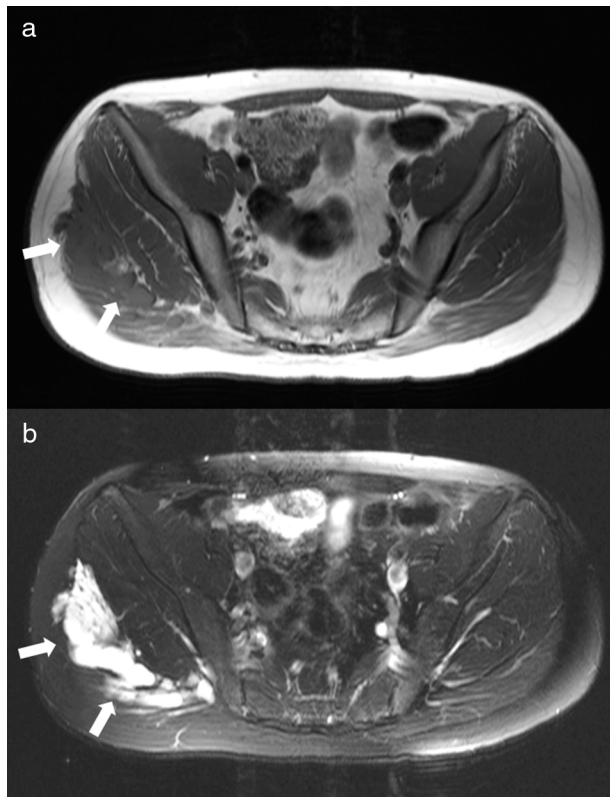


Figura 3 Malformación venosa en la región glútea derecha. La imagen axial potenciada en T1 (A) revela la presencia de una masa lobulada hipointensa (flechas). En la imagen en STIR obtenida en el plano axial (B), la malformación venosa se muestra hiperintensa y con una apariencia multilocular debido a la presencia de lagos venosos anómalos separados por finos septos hipointensos.

engrosado¹², separados por septos fibrosos y aislados de los canales linfáticos de drenaje normales^{9,12}. Las células endoteliales linfáticas expresan, de una forma característica, el receptor del factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF-3).

Denominados tradicionalmente "linfangiomas o higromas quísticos", las malformaciones linfáticas se dividen en

los tipos macroquístico, microquístico y mixto. Las de tipo microquístico se componen de múltiples quistes menores de 2 mm en un trasfondo de matriz sólida, y las lesiones macroquísticas presentan quistes más grandes de tamaño variable^{21,24}. En ocasiones, esta distinción depende de la característica sonográfica de la lesión, ya que es lo que definirá las opciones de tratamiento; las lesiones se clasifican en macroquísticas cuando el tamaño de los quistes permite insertar una aguja².

Las malformaciones linfáticas suelen ser mixtas, contener elementos micro y macroquísticos, así como otros tipos de malformaciones vasculares¹, con mayor frecuencia malformaciones venosas.

Presentación clínica

A diferencia de las malformaciones venosas, la mayoría de las malformaciones linfáticas se identifican durante los primeros 2 años de vida y suelen manifestarse en el cuello (70-80%), sobre todo en el triángulo cervical posterior y en la región axilar (20%)^{9,21}. La afectación del mediastino, el retroperitoneo y las extremidades es menos frecuente¹¹.

En la exploración física se presentan como masas de tejido blando, lisas y no pulsátiles, de consistencia gomosa y sin ruido ni elevación de la temperatura¹². Suelen presentar extensión dérmica, sobre todo las microquísticas, y se aprecian numerosas vesículas pequeñas² acompañadas de engrosamiento cutáneo y linfedema²¹. Las malformaciones linfáticas macroquísticas son masas lobuladas, translúcidas y lisas bajo una piel de apariencia normal²⁵. A diferencia de las malformaciones venosas, las linfáticas no son compri-mibles. Pueden complicarse en infecciones o hemorragias² que cursar con molestias o agrandamiento súbito de la lesión⁷.

Características de imagen

En las ecografías, las malformaciones linfáticas macroquísticas tienen la apariencia de lesiones quísticas de pared fina con realce acústico posterior². Septos finos suelen estar presentes. En la ecografía Doppler, es característica la ausencia de flujo arterial o venoso dentro de los quistes, si bien pueden detectarse dentro de los septos². A diferencia de las malformaciones venosas, no se produce un cambio de apariencia con las maniobras de Valsalva, compresión¹⁴ ni

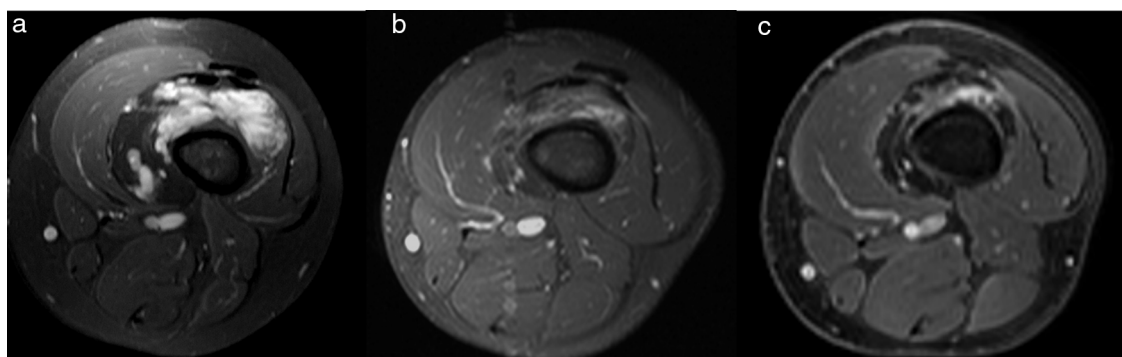


Figura 4 Apariencia en RM de una malformación venosa en la extremidad inferior tras escleroterapia percutánea. Imágenes potenciadas en T1 con supresión de grasa y realce tardío de contraste. Estudio inicial en un niño de 8 años (A) que revela el realce homogéneo y difuso de la lesión con afectación del muslo derecho. Después de años de tratamiento se confirma la progresiva reducción de la lesión (B y C).

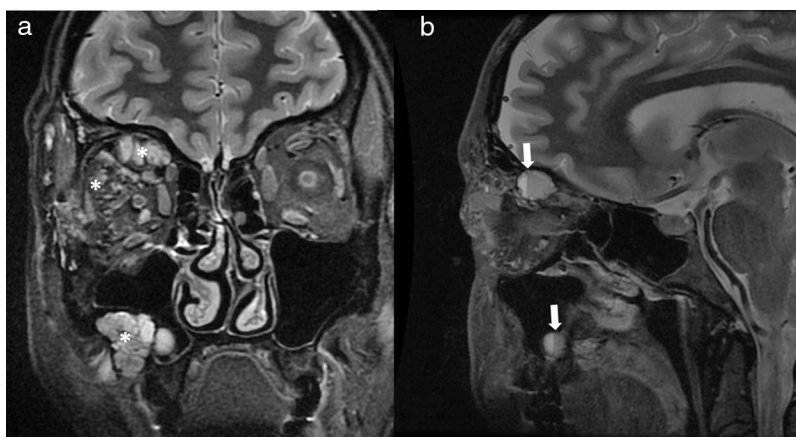


Figura 5 Mujer de 32 años con malformación linfática macroquística en la órbita derecha y del seno maxilar derecho. Las imágenes potenciadas en T2 en los planos coronal (A) y sagital (B) revelan la presencia de una lesión multiquistica (*) con varios niveles líquido-líquido internos (flechas) secundarios a hemorragia. La ausencia de realce quedó demostrada en las imágenes poscontraste (no mostradas).

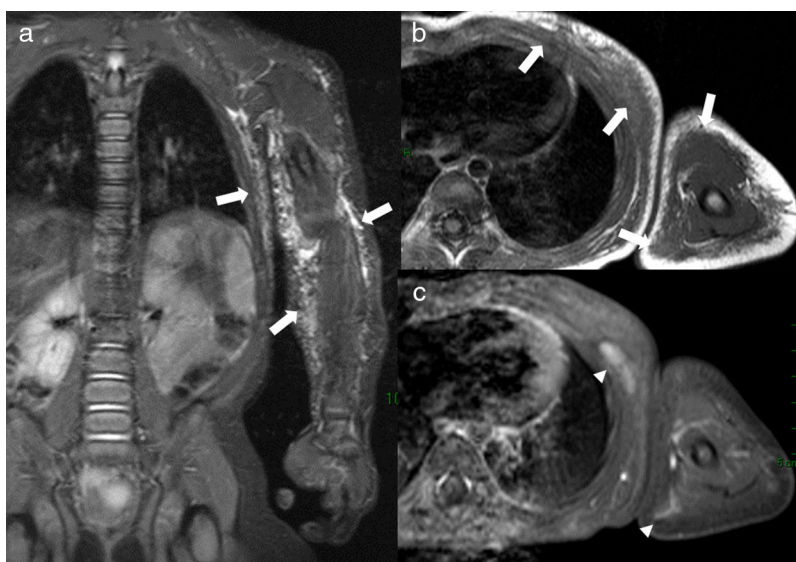


Figura 6 Malformación linfática microquística en el brazo izquierdo y la pared torácica de una niña de 5 años. La imagen STIR (A) coronal revela la presencia de una lesión septada, lobulada e hiperintensa (cabezas de flecha) con afectación de tejidos blandos subcutáneos (flechas). La lesión es hipointensa en las imágenes potenciadas en T1 (B). Las imágenes 3D VIBE con realce tardío de contraste (C) revelan una tenue intensidad de señal en partes de la lesión debido al realce de los septos (cabezas de flecha) entre los microquistes.

cambios de posición. Los quistes de las malformaciones linfáticas microquísticas suelen ser demasiado pequeños como para poder apreciarse en ecografía, y suelen tener la apariencia de lesiones hiperecoicas mal definidas¹⁴; el realce acústico posterior sugiere la naturaleza quística de la lesión². La ausencia de flujo puede evidenciarse en ecografía Doppler¹⁴.

En RM, las malformaciones linfáticas suelen presentarse como masas septadas y lobuladas, con intensidad entre intermedia y reducida en T1 y, al igual que ocurre con otras anomalías vasculares, uhyperintensidad en T2 y STIR (fig. 5). Los niveles líquido-líquido internos son habituales (fig. 5). Las malformaciones linfáticas suelen infiltrar a través de planos grasos y afectar múltiples tejidos

adyacentes^{8,21}. En RM, el patrón de realce de contraste dependerá del tipo de malformación linfática de que se trate. Las microquísticas no suelen realzar^{21,26}, y las macroquísticas muestran realce de los bordes y septos con una característica ausencia de realce interno de las estructuras quísticas^{5,21}. Las imágenes potenciadas en T1 con supresión de grasa precontraste y poscontraste son importantes para distinguir entre hiperintensidad de señal secundaria a componente proteináceo o hemorragia dentro de los quistes, y verdadero realce de contraste⁷. Los septos realzados, imperceptibles y muy apiñados de las malformaciones linfáticas microquísticas pueden, ocasionalmente, mostrar un realce sólido y difuso⁷ (fig. 6). Asimismo, las malformaciones venolinfáticas combinadas pueden exhibir un realce

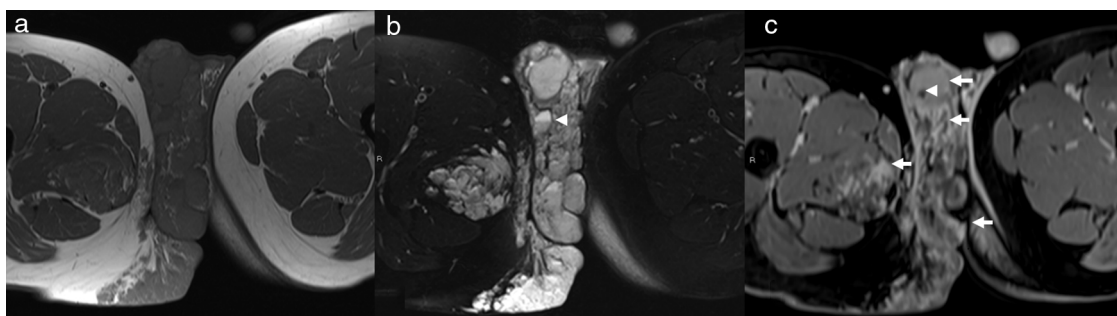


Figura 7 Niño de 4 años con malformación venolinfática mixta. Las imágenes potenciadas en T1 obtenidas en el plano axial (A) revelan la presencia de una masa lobulada hipointensa que afecta al perineo con extensión al escroto y muslo derecho. Las imágenes en STIR obtenidas en el plano axial (B) revelan la presencia de una lesión en septos, hiperintensa, bien definida y con pocos niveles líquido-líquido (cabeza de flecha). Las imágenes axiales potenciadas en T1 con supresión de grasa y realce tardío de contraste (C) confirman el realce parcial de la lesión (flechas). Se advierte, también, la presencia de un flebolito como focos hipointensos en esta imagen (cabeza de flecha). No hay realce arterial (no mostrado).

no homogéneo difuso debido al componente venoso de la malformación.

Tratamiento

Las opciones de tratamiento incluyen observación, tratamiento compresivo, escleroterapia con etanol, doxiciclina o bleomicina, tratamiento farmacológico, extirpación quirúrgica o terapia con láser.

Malformaciones capilares

Las malformaciones capilares, denominadas tradicionalmente manchas en vino de Oporto, son las menos habituales y las más superficiales de todas las malformaciones vasculares de bajo flujo.

Desde el punto de vista histológico se componen de canales capilares ectásicos de pared fina rodeados de colágeno desorganizado¹². Suelen limitarse a la dermis superficial o a las membranas mucosas, pero, en ocasiones, pueden ser el signo característico de síndromes complejos tales como el de Sturge-Weber, Klippel-Trenaunay, Parkes-Weber o el síndrome de Proteus^{21,25}. A continuación, revisaremos estas entidades.

Presentación clínica

A diferencia de las malformaciones venosas, las malformaciones capilares suelen estar presentes al nacer en 0,3% de los niños²¹ y tienen la apariencia de una macula de color rosáceo-burdeos¹² con bordes irregulares, sin soplo audible ni calor local². Al igual que ocurre con las malformaciones linfáticas, suelen manifestarse en la región de la cabeza y el cuello^{25,27}. Los síntomas pueden ser el resultado de malformaciones asociadas más profundas^{5,28}.

Características de imagen

Debido a su naturaleza superficial, suele llegarse al diagnóstico a través del examen clínico y de la historia del paciente. Las imágenes, por lo tanto, aunque no son indispensables para su diagnóstico, sí pueden, en ocasiones, estar indicadas para descartar la presencia de trastornos subyacentes. El engrosamiento de la piel suele ser el único hallazgo en ecografía¹². En IRM, los hallazgos también son

sutiles y revelan engrosamiento dérmico y, en ocasiones, un mayor engrosamiento subcutáneo^{5,21,29}, imágenes focales levemente hiperintensas en T2 y realce del contraste¹².

Tratamiento

La terapia con láser es el tratamiento estándar. Debe considerarse la cirugía en caso de sobrecrecimiento de los tejidos blandos o alargamiento óseo.

Malformación vascular de bajo flujo mixto

Presentación clínica

Este grupo incluye malformaciones venocapilares, que son malformaciones de bajo flujo combinadas formadas a partir de vasos capilares displásicos y espacios vasculares poscapilares agrandados, y malformaciones venosas y linfáticas mixtas. La presentación clínica depende tanto de la ubicación como del tamaño de la lesión.

Características de imagen

Los hallazgos de imagen de las malformaciones venocapilares pueden ser indistinguibles de los de las malformaciones venosas, y la RM dinámica con contraste es de utilidad a tal efecto, ya que las malformaciones venocapilares suelen mostrar un realce temprano, siendo el realce tardío más propio de las malformaciones venosas²¹. Las malformaciones venolinfáticas mixtas se presentan como lesiones multiquísticas con realce parcial (fig. 7).

Tratamiento

Estas lesiones se tratan la combinación de métodos descritos para el manejo de malformaciones venosas y linfáticas.

Anomalía vascular fibroadiposa

La anomalía vascular fibroadiposa (AVFA) es un trastorno vascular descrito recientemente por Alomari, et al.³⁰, con características clínicas, radiológicas e histopatológicas distintivas. Se trata de una malformación mesenquimatosa compleja, caracterizada por la infiltración fibroadiposa de músculo acompañada de una inusual flebectasia que cursa

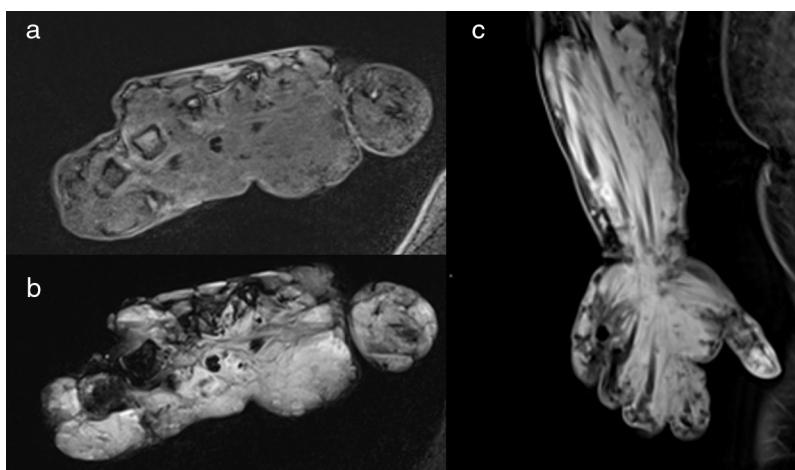


Figura 8 Síndrome del nevus azul en tetina de goma en mujer de 32 años. Las imágenes de RM confirman la presencia de una malformación venosa intramuscular y subcutánea con afectación de antebrazo y mano izquierdos; la lesión es hipointensa en las imágenes potenciadas en T1 con saturación de grasa (A) e hiperintensa en las imágenes en STIR obtenidas en el plano axial (B), y presenta un realce tardío y difuso en las imágenes poscontraste obtenidas en el plano coronal (C).

con dolor agudo constante y contractura de la extremidad afectada³⁰. Aunque esta nueva entidad comparte algunas similitudes con la más habitual malformación venosa intramuscular, es importante reconocer la AVFA porque precisa de un abordaje diferente.

Desde el punto de vista histopatológico, las malformaciones venosas se componen de canales dilatados y desorganizados con paredes finas y anómalas, y las AVFA, de tejido fibroadiposo y malformaciones vasculares de bajo flujo (habitualmente, malformaciones venosas) dentro de los músculos y el tejido subcutáneo adyacente³⁰. En ocasiones, en la AVFA se ha descrito la presencia de pequeños componentes capilares y linfáticos.

Características de imagen

A diferencia de las malformaciones venosas, se caracterizan por presentarse como una masa ecogénica no comprimible en ecografía, ³⁰. En RM se observa el componente sólido fibroadiposo dominante acompañado de flebectasia; esta última se caracteriza por su hiperintensidad moderada heterogénea en T2, menor de lo que es habitual en las malformaciones venosas comunes³⁰. También se observa un realce poscontraste homogéneo moderado o intenso³⁰.

Tratamiento

Aunque puede llevarse a cabo un procedimiento de escleroterapia en el componente venoso, habitualmente más pequeño, el componente fibroadiposo sólido dominante no es apto para este tipo de intervención³⁰ y, dependiendo de la gravedad de los síntomas, la fisioterapia y/o la resección quirúrgica pueden ser necesarias³⁰. Se ha descrito una importante mejoría del dolor tras la crioablación percutánea guiada por imagen ³¹.

Síndromes con malformaciones vasculares de bajo flujo

Las anomalías vasculares de los tejidos blandos asociadas a síndromes suelen ser de bajo flujo. Tanto las malformaciones venosas como las combinadas linfáticas y venosas son propias del nevus azul en tetina de goma y de los síndromes de Proteus y Maffucci. Como ya avanzamos antes, una malformación capilar puede ser el hallazgo característico tanto del síndrome de Sturge-Weber como del síndrome de Klippel-Trenaunay.

Síndrome del nevus azul en tetina de goma

El síndrome del nevus azul en tetina de goma, también llamado síndrome de Bean, es un trastorno raro, descrito por primera vez por Bean en 1958, y que se caracteriza por la presencia de múltiples malformaciones venosas cutáneas (fig. 8) y gastrointestinales¹³. Los pacientes pueden presentar hemorragias gastrointestinales y heces sanguinolentas^{13,16,26}. También se han descrito casos de obstrucciones intermitentes del intestino delgado secundarias a invaginación o vólvulo^{16,26}.

Síndrome de Proteus

El síndrome de Proteus es una rara enfermedad esporádica con compromiso multisistémico complejo y una amplia variabilidad clínica. Se caracteriza por el sobrecrecimiento asimétrico de los huesos, la piel y otros tejidos, cutáneos y viscerales, todo ello acompañado de malformaciones venolinfáticas^{13,16,32}, cistoadenomas ováricos bilaterales o adenomas monomórficos parotídeos, quistes pulmonares y anomalías faciales¹³.

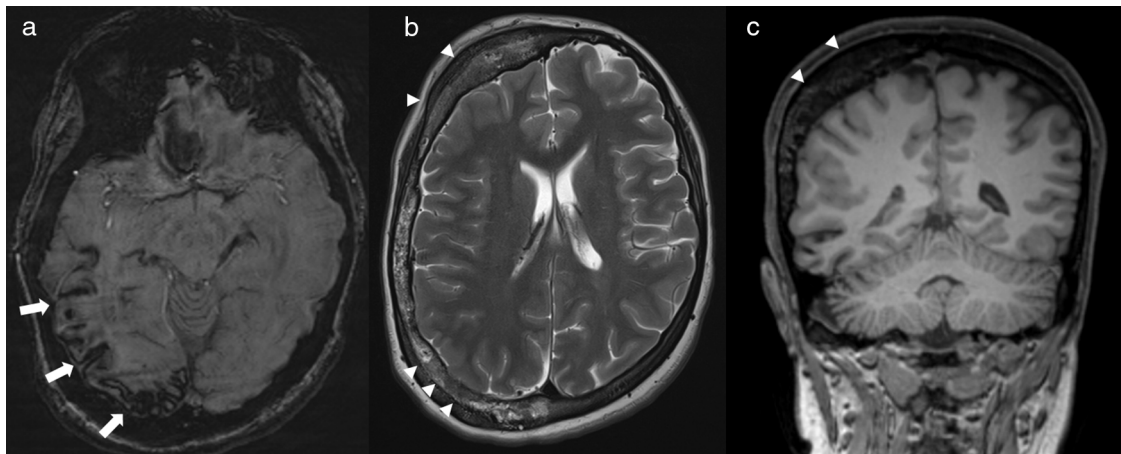


Figura 9 Mujer de 19 años con síndrome de Surge-Weber. Las imágenes potenciadas en susceptibilidad (A) revelan la presencia de atrofia y calcificación cortical con afectación del surco de la convexidad occipital parietal-temporal derecha (flechas), y presencia de malformaciones vasculares de bajo flujo en la piamadre. Las imágenes axiales potenciadas en T2 (B) y coronales potenciadas en T1 (C) muestran marcado engrosamiento del cráneo, tanto en las El examen clínico confirmó la presencia de malformación capilar facial.



Figura 10 Varón de 5 años con síndrome de Klippel-Trenaunay manifestado con hemihipertrofia en extremidad inferior izquierda y malformaciones venosas intramusculares y subcutáneas extensas en pantorrilla y muslo. Las imágenes axiales 3D VIBE (A) con supresión de grasa poscontraste tardío revelan la presencia de malformaciones venosas y hemihipertrofia de lado izquierdo con notable sobrecrecimiento adiposo. Presencia de venas de drenaje varicosas (flechas) en esta imagen (A), en la angio-RM coronal en fase venosa (reconstrucción MIP) (B) y en el venograma (C).

Síndrome de Mafucci

El síndrome de Mafucci es un trastorno esporádico raro que se caracteriza por la presencia de un cuadro de encondromatosis difusa con afectación de las falanges de manos y pies y que está asociado a múltiples malformaciones venosas² o linfáticas¹⁶.

Síndrome de Sturge-Weber

El síndrome de Sturge-Weber, también denominado angiomatosis encefalotrigeminal, es un trastorno neurocutáneo que incorpora una malformación capilar unilateral en la distribución del nervio trigémino (mancha en vino de Oporto) y una malformación venocapilar en las membranas piamadre y aracnoides y en la coroides del ojo, acompañado de atrofia y calcificación del córtex cerebral subyacente^{13,16,17,32} (fig. 9).

Síndrome de Klippel-Trenaunay

El síndrome de Klippel-Trenaunay es una patología de etiología desconocida que se caracteriza por la presencia de una serie de malformaciones capilares, venosas y linfáticas de las extremidades, habitualmente de las inferiores, acompañado de hipertrofia ósea y de los tejidos blandos y que se traduce en sobrecrecimiento^{2,13,16,32} (fig. 10).

Conclusión

Las malformaciones vasculares de bajo flujo son entidades raras, aunque importantes. Reconocer si una malformación vascular es de alto o bajo flujo es el paso más importante para el manejo del paciente. Ciertos hallazgos de imagen son, asimismo, característicos de ciertos tipos histopatológicos. Las malformaciones vasculares de bajo flujo pueden también ser el hallazgo característico de ciertos síndromes vasculares raros. Es importante que los radiólogos se familiaricen con estas lesiones, con sus hallazgos de imagen, y con los síndromes asociados.

Conflicto de intereses

No existe fuente de financiación externa en este manuscrito.

Los Dres. Klaus D. Hagspiel y Patrick T. Norton reciben apoyo financiero de Siemens Medical Solutions, Malvern, PA, Estados Unidos.

Bibliografía

1. Navarro OM, Laffan EE, Ngan BY. Pediatric soft-tissue tumors and pseudo-tumors: MR imaging features with pathologic correlation: part 1. Imaging approach, pseudotumors, vascular lesions, and adipocytic tumors. *Radiographics*. 2009;29:887-906.
2. Behr GG, Johnson CM. Vascular anomalies: hemangiomas and beyond-part 2. Slow-flow lesions. *AJR Am J Roentgenol*. 2013;200:423-36.
3. Breugem CC, Maas M, Reekers JA, van der Horst CM. Use of magnetic resonance imaging for the evaluation of vascular malformations of the lower extremity. *Plast Reconstr Surg*. 2001;108:870-7.
4. Laor T, Burrows PE. Congenital anomalies and vascular birthmarks of the lower extremities. *Magn Reson Imaging Clin N Am*. 1998;6:497-519.
5. Fayad LM, Hazirolan T, Bluemke D, Mitchell S. Vascular malformations in the extremities: emphasis on MR imaging features that guide treatment options. *Skeletal Radiol*. 2006;35:127-37.
6. Dubois J, Soulez G, Oliva VL, Berthiaume MJ, Lapierre C, Therasse E. Soft-tissue venous malformations in adult patients: imaging and therapeutic issues. *Radiographics*. 2001;21:1519-31.
7. Thawait SK, Puttgen K, Carrino JA, Fayad LM, Mitchell SE, Huisman TA, et al. MR imaging characteristics of soft tissue vascular anomalies in children. *Eur J Pediatr*. 2013;172:591-600.
8. Donnelly LF, Adams DM, Bisset GS 3rd. Vascular malformations and hemangiomas: a practical approach in a multidisciplinary clinic. *AJR Am J Roentgenol*. 2000;174:597-608.
9. Dubois J, Garel L. Imaging and therapeutic approach of hemangiomas and vascular malformations in the pediatric age group. *Pediatr Radiol*. 1999;29:879-93.
10. Mulliken JB, Fishman SJ, Burrows PE. Vascular anomalies. *Curr Probl Surg*. 2000;37:517-84.
11. El-Merhi F, Garg D, Cura M, Ghaith O. Peripheral vascular tumors and vascular malformations: imaging (magnetic resonance imaging and conventional angiography), pathologic correlation and treatment options. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2013;29:379-93.
12. Restrepo R. Multimodality imaging of vascular anomalies. *Pediatr Radiol*. 2013;43 Suppl 1:S141-54.
13. Nozaki T, Nosaka S, Miyazaki O, Makidono A, Yamamoto A, Niwa T, et al. Syndromes associated with vascular tumors and malformations: a pictorial review. *Radiographics*. 2013;33:175-95.
14. Johnson CM, Navarro OM. Clinical and sonographic features of pediatric soft-tissue vascular anomalies part 2: vascular malformations. *Pediatr Radiol*. 2017;47:1196-208.
15. Flors L, Leiva-Salinas C, Maged IM, Norton PT, Matsumoto AH, Angle JF, et al. MR imaging of soft-tissue vascular malformations: diagnosis, classification, and therapy follow-up. *Radiographics*. 2011;31:1321-40, discussion 1340-1.
16. Dubois J, Alison M. Vascular anomalies: what a radiologist needs to know. *Pediatr Radiol*. 2010;40:895-905.
17. Flors L, Leiva-Salinas C, Norton PT, Park AW, Ogur T, Hagspiel KD. Ten frequently asked questions about MRI evaluation of soft-tissue vascular anomalies. *AJR Am J Roentgenol*. 2013;201:W554-62.
18. Dobson MJ, Hartley RW, Ashleigh R, Watson Y, Hawnaur JM. MR angiography and MR imaging of symptomatic vascular malformations. *Clin Radiol*. 1997;52:595-602.
19. Herborn CU, Goyen M, Lauenstein TC, Debatin JF, Ruehm SG, Kroger K. Comprehensive time-resolved MRI of peripheral vascular malformations. *AJR Am J Roentgenol*. 2003;181:729-35.
20. Ohgiya Y, Hashimoto T, Gokan T, Watanabe S, Kuroda M, Hirose M, et al. Dynamic MRI for distinguishing high-flow from low-flow peripheral vascular malformations. *AJR Am J Roentgenol*. 2005;185:1131-7.
21. Moukaddam H, Pollak J, Haims AH. MRI characteristics and classification of peripheral vascular malformations and tumors. *Skeletal Radiol*. 2009;38:535-47.
22. Konec O, Burrows PE, Mulliken JB, Fishman SJ, Kozakewich HP. Angiographic features of rapidly involuting congenital hemangioma (RICH). *Pediatr Radiol*. 2003;33:15-9.
23. Marler JJ, Mulliken JB. Current management of hemangiomas and vascular malformations. *Clin Plast Surg*. 2005;32:99-116.

24. Sanlialp I, Karnak I, Tanyel FC, Senocak ME, Buyukpamukcu N. Sclerotherapy for lymphangioma in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2003;67:795–800.
25. Ernemann U, Kramer U, Miller S, Bisdas S, Rebmann H, Breuninger H, et al. Current concepts in the classification, diagnosis and treatment of vascular anomalies. *Eur J Radiol*. 2010;75:2–11.
26. Abernethy LJ. Classification and imaging of vascular malformations in children. *Eur Radiol*. 2003;13:2483–97.
27. Berenguer B, Burrows PE, Zurakowski D, Mulliken JB. Sclerotherapy of craniofacial venous malformations: complications and results. *Plast Reconstr Surg*. 1999;104:1–11, discussion 12–5.
28. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg*. 1982;69:412–22.
29. Breugem CC, Maas M, van der Horst CM. Magnetic resonance imaging findings of vascular malformations of the lower extremity. *Plast Reconstr Surg*. 2001;108:878–84.
30. Alomari AI, Spencer SA, Arnold RW, Chaudry G, Kasser JR, Burrows PE, et al. Fibro-adipose vascular anomaly: clinical-radiologic-pathologic features of a newly delineated disorder of the extremity. *J Pediatr Orthop*. 2014;34:109–17.
31. Shaikh R, Alomari AI, Kerr CL, Miller P, Spencer SA. Cryoablation in fibro-adipose vascular anomaly (AVFA): a minimally invasive treatment option. *Pediatr Radiol*. 2016;46:1179–86.
32. Donnelly LF, Adams DM, Bisset GS 3rd. Vascular malformations and hemangiomas: a practical approach in a multidisciplinary clinic. *AJR Am J Roentgenol*. 2000;174:597–608.