



UNIVERSIDAD LAICA “ELOY ALFARO” DE MANABÍ

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

CARRERA DE RADIOLOGÍA E IMAGENOLÓGÍA

**“DIAGNÓSTICO Y SEGUIMIENTO DE MALFORMACIÓN
ARTERIOVENOSA MAXILO FACIAL”**

AUTORA

VALDIVIESO CEDEÑO SASKHIA LINDANA

TUTOR

DR. MICHELL CÁRDENAS

MARZO, 2017

DECLARACIÓN DE AUTENTICIDAD Y RESPONSABILIDAD

Yo, VALDIVIESO CEDEÑO SASKHIA LINDANA portador de la cédula de identidad No. 131346945-2, declaro que los resultados obtenidos en la investigación que presento como informe final, son absolutamente originales, auténticos y personales.

En tal virtud, declaro que el contenido, las conclusiones y los efectos legales y académicos que se desprenden del trabajo propuesto de investigación y luego de la redacción de este documento son y serán de mi sola, exclusiva responsabilidad legal y académica.

Saskhia Lindana Valdivieso Cedeño
131346945-2

CERTIFICACIÓN

Dr. Michel Cárdenas, Docente investigador de la Universidad Laica Eloy Alfaro de Manabí, certifica que:

El estudio de caso realizado por VALDIVIESO CEDEÑO SASKHIA LINDANA bajo el título “**DIAGNOSTICO Y SEGUIMIENTO DE MALFORMACION ARTERIOVENOSA MAXILOFACIAL**” reúne los requisitos de calidad, originalidad y presentación exigibles a una investigación científica y que han sido incorporadas al documento final, las sugerencias realizadas, en consecuencia, está en condiciones de ser sometida a la valoración del Tribunal encargada de juzgarla.

Y para que conste a los efectos oportunos, firma la presente.

Dr. Michel Cárdenas

APROBACIÓN DEL JURADO EXAMINADOR

Los miembros del Tribunal Examinador aprueban el análisis de caso clínico, sobre **“DIAGNOSTICO Y SEGUIMIENTO DE MALFORMACION ARTERIOVENOSA MAXILOFACIAL”** de SASKHIA LINDANA VALDIVIESO CEDEÑO, estudiante de la Carrera de Radiología e Imagenología.

Para constancia firman

Dra. Mónica Zambrano Rivera

1er Vocal

Lcda. Karina Moreno Mejía

2do Vocal

Lcdo. Pablo Barreiro Macías

PRESIDENTE/A DEL TRIBUNAL

DEDICATORIA

Dedico de manera especial a mis Padres, por su ayuda durante toda mi carrera, son ellos mi motivación más grande, su sacrificio y cariño son los promotores de mi esfuerzo y mis ganas de alcanzar siempre lo mejor.

Gracias.

AGRADECIMIENTOS

A Dios por ser nuestra guía, a mis Padres por haberme formado como la persona que ahora soy, gracias por confiar en mí.

Mis logros se los debo a ustedes.

A los docentes de la Universidad y a mi tutor por aportar con grandes conocimientos y hacer posible que culmine con mi profesión.

Gracias

ÍNDICE GENERAL

DECLARACIÓN DE AUTENTICIDAD Y RESPONSABILIDAD.....	ii
CERTIFICACIÓN.....	iii
APROBACION DEL JURADO EXAMINADOR.....	iv
DEDICATORIA.....	v
AGRADECIMIENTOS.....	vi
CAPITULO I.....	1
1. Justificación.....	1
CAPITULO II.....	4
2. Informe del caso.....	4
2.1 .Definición del caso.....	4
2.1.1. Presentación del caso.....	4
2.1.2. Ámbitos de estudio.....	5
2.1.3. Actores implicados.....	5
2.1.4. Identificación del problema.....	5
2.2. Metodología.....	6
2.2.1. Lista de preguntas.....	6
2.2.2. Fuentes de información.....	6
2.2.3. Técnicas para la recolección de la información	6
2.2.4. Instrumento.	7
2.3. Diagnostico investigativo.....	8
CAPITULO III.....	16
3. Conclusiones.....	17
4. Referencias Bibliográficas.....	18
Anexos.....	21

RESUMEN

Las anomalías vasculares representan un vasto, complejo y a veces mal conocido grupo de enfermedades. Los estudios de imagen pueden ser necesarios para esclarecer y confirmar el diagnóstico, y para analizar la extensión de las lesiones. También juegan un papel importante a la hora de planificar y dirigir el tratamiento, bien sea quirúrgico o endovascular. Se presenta el caso de una paciente ingresada en el Hospital Eugenio Espejo, con aumento de volumen en hemicara izquierda de crecimiento progresivo en los últimos trece años, que relaciona con cuadro de osteomielitis de la mandíbula hace 17 años. Se indican estudios imagenológicos (ecografía, resonancia magnética, tomografía y angiografía), y se diagnostica malformación arteriovenosa maxilofacial izquierda. Con el objetivo de mostrar la importancia que tiene el adecuado conocimiento de estos estudios en el diagnóstico, tratamiento y seguimiento evolutivo de los pacientes con malformaciones vasculares se hace una amplia revisión de la literatura, comparando diferentes estudios y mostrando las principales directrices en el uso de las pruebas de diagnóstico imagenológico en las principales malformaciones vasculares. Se revisaron las bases de datos electrónicas MEDLINE, PubMed, Cochrane Library y ClinicalKey y se analizaron investigaciones publicadas, guías de actuación y casos clínicos de los últimos 10 años. Los métodos más utilizados en la evaluación de las malformaciones vasculares continúan siendo la ecografía, la tomografía computada multidetector y la resonancia magnética. También la angiografía y/o flebografía por cateterismo han sido utilizadas, aunque con indicaciones en situaciones muy particulares.

Palabras Claves: malformaciones vasculares, malformación arteriovenosa, diagnóstico imagenológico, resonancia magnética, radiología intervencionista.

ABSTRACT

Vascular anomalies are a wide, complex and poorly understood group of lesions. Imaging studies might be necessary to clarify and confirm the diagnosis, and in order to analyse the extent of the lesions. They also play an important role when it comes to planning and directing treatment, whether surgical or endovascular. The case of a patient is presented entered in the Eugenio Espejo Hospital with increase of volume in left face of progressive growth in the last thirteen years that it has related for 17 years with square of osteomyelitis of the jaw. Imaging studies are indicated (echography, magnetic resonance, tomographic and angiography), and arteriovenous malformation left maxilofacial is diagnosed. With the objective of showing the importance that has the appropriate knowledge of these studies in the diagnosis, treatment and the patients' evolutionary pursuit with vascular malformations a wide revision of the literature is made, comparing different studies and showing the main guidelines in the use of the tests of imagenologics diagnosis in the main vascular malformations. It was looked for electronic databases MEDLINE, PubMed, Cochrane Library, and ClinicalKey, and published investigations, performance guides and clinical cases of the last 10 years were analyzed. The methods more used in the evaluation of the vascular malformations they continue being the echocardiography, the computed multidetector tomographic and the magnetic resonance. In addition, the angiography and phlebography for catheter has been used, although with indications in very particular situations.

Keywords: vascular malformations, arteriovenous malformation, imaging diagnosis, magnetic resonance imaging, interventional radiology.

CAPITULO I

1. Justificación

Las malformaciones vasculares (MV) corresponden a anomalías localizadas o difusas del sistema vascular, constituyen un grupo de enfermedades poco frecuentes que afectan al 0,5% de la población sin una predilección clara por ningún sexo. El 40 % se localiza en cabeza y cuello, y aunque siempre están presentes al nacimiento, a veces no son visibles hasta semanas o meses después (Enjolras, Soupre, & Picard, 2010). Estas anomalías no involucionan espontáneamente ni presentan proliferación celular y tienen un crecimiento lento y progresivo en relación con traumatismos, procesos infecciosos, cambios hormonales o alteraciones linfáticas y de la tensión arterial. La patogénesis de las mismas no está del todo clara, pero hay alguna evidencia de alteraciones genéticas que alterarían la angiogénesis y la linfangiogénesis. El tamaño varía desde lesiones pequeñas bien circunscritas a grandes lesiones infiltrativas que comprometen más de un compartimiento anatómico. (Llanes, et al. 2012).

Forman parte del grupo nosológico denominado anomalías vasculares y su diagnóstico correcto se ve dificultado por las confusiones generadas en la práctica médica por el uso de una terminología inadecuada. (Boon, Ballieux, & Vikkula, 2011).

A pesar de que hace 30 años Mülliken y Glowacki aclararon esta problemática, suelen ser llamadas erróneamente angiomas. Estos autores describieron en el año 1982 una clasificación basada en los diferentes comportamientos biológicos, curso clínico y características histológicas de las anomalías vasculares. Modificada posteriormente por Mülliken y Young fue aceptada por la Sociedad Internacional para el estudio de Anomalías Vasculares (ISSVA), en Roma en 1996 y es la actualmente utilizada en la práctica médica con algunas modificaciones. Comprende dos grandes grupos: a) Hemangioma infantil clásico y otros tumores vasculares y b) Malformaciones

vasculares que se clasifican de acuerdo al tipo de vaso que la compone y patrón de flujo. (Mülliken, Fishman, &Burrows, 2000) (Véase Tabla.I).

Tabla I. Clasificación de las anomalías vasculares según la International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA)

Tumores Vasculares	Malformaciones Vasculares		
		Bajo Flujo	Alto Flujo
Hemangioma infantil		Capilar	Arteriovenosa
Hemangioma congénito	Simples	Venosa	
Angioma en penacho (Tufted)		Linfática	
Hemangioendotelioma		Sturge Weber	Parkes Weber
kaposiforme	Complejas	Klippel-Trénaunay	Arteriovenosa-capilar
		Proteus	
		Bonnayan-Riley-Ruvalcaba	

Nota: Adaptado de Mulliken, Fishman, &Burrows, 2000.

El diagnóstico, la evolución, el pronóstico y la terapéutica son diferentes en estos dos grupos de enfermedades.

Los tumores vasculares son consecuencia de una exagerada proliferación celular y, por lo general, no están presentes en el momento del nacimiento. Entre estos, el más frecuente es el hemangioma infantil, que aparece en las primeras semanas de vida y tiene una fase de crecimiento seguida de una fase de involución. (De la Cruz, 2015; Schwalb, Cocca, Attie, Basack, &Aversa, 2013).

Por su parte, las malformaciones vasculares son producto de una disembrigogénesis y, a diferencia de los tumores vasculares, presentan un recambio endotelial normal. Estas se denominan según el tipo de vaso predominante que las conforma (arterial, capilar, venosa, linfática, etc.) y, a su vez, se las puede agrupar de acuerdo a la velocidad de su flujo vascular (alto o bajo). (Enjolras, Soupre, &Picard, 2010; Llanes, et al. 2012).

La importancia de las malformaciones arteriovenosas de alto flujo radica en que el 50 % está localizado en la región cráneo facial y pueden producir sangrado con riesgo vital sin un diagnóstico y tratamiento adecuado (Pompa, et al. 2011; Lemound, et al. 2011).

Una prueba diagnóstica se refiere a cualquier método para obtener información adicional del estado de salud del paciente. Los estudios mediante técnicas de imagen en las anomalías vasculares encuentran su indicación en aquellos casos en que existan dudas sobre la naturaleza de la lesión, siendo útiles para esclarecer y confirmar el diagnóstico. Adicionalmente, van a permitir analizar la extensión de las lesiones y evaluar el componente no visible de las mismas. Por último, en algunas situaciones, no sólo van a guiar la conducta terapéutica a seguir, sino que además van a formar parte integral del tratamiento mediante el uso de agentes embolizantes y esclerosantes.

Esta es la razón por la cual el conocimiento exhaustivo de las características anatomopatológicas de los diferentes tipos de anomalías vasculares y el mejor entendimiento de los métodos diagnósticos en el campo de la imagenología, debe constituir una preocupación constante en la superación y preparación sistemática de los profesionales que intervienen en el diagnóstico, tratamiento y seguimiento evolutivo de los pacientes portadores de malformaciones vasculares, y entre los cuales juega un papel fundamental el radiólogo dentro del equipo multidisciplinario.

Al contar con las herramientas básicas para la interpretación de los estudios imagenológicos de exactitud en el diagnóstico de las malformaciones vasculares, no solo permitirá su correcta aplicación en el quehacer clínico diario, sino que contribuirá a racionalizar dichos estudios y mejorar los costes hospitalarios.

Por tanto se plantea como objetivo general del presente trabajo: mostrar la importancia que tiene el adecuado conocimiento de los estudios imagenológicos en el diagnóstico, tratamiento y seguimiento evolutivo de los pacientes con malformaciones vasculares. Para su cumplimiento se discute el caso presentado con todos los elementos que llevaron al diagnóstico definitivo y se hace un análisis de cada uno de los métodos imagenológicos que han servido en el diagnóstico y terapéutica de pacientes con malformaciones vasculares.

CAPÍTULO II

2. Informe del caso

2.1. Definición del caso

2.1.1. Presentación del caso

Paciente femenina de 23 años de edad, con antecedentes de haber sufrido una osteomielitis de mandíbula posterior a una extracción dental hace 17 años, que fue intervenida en esa ocasión y le colocaron una placa de reconstrucción. La que fue retirada a los dos años posteriores. Acude a consulta por notar presencia de “masa” en hemicara izquierda que ha ido aumentando de volumen durante un periodo aproximado de 13 años y que relaciona con el proceso de osteomielitis citado anteriormente. Se solicitan estudios de laboratorio e imagenológicos y es transferida al Hospital Eugenio Espejo, para ser valorada por equipo multidisciplinario.

Al examen físico se observa masa que abarca párpados, mejilla y maxilar del lado izquierdo, renitente, la piel de la zona se encuentra eritematosa, con región de descamación importante y adenopatías en región auricular. (Véase Figura 6)

Se le realizan varios estudios imagenológicos, entre ellos Radiografía simple AP y lateral de cabeza y cuello, tomografía simple, en 3D y contrastada, AngioTAC, Ecografía Doppler, Resonancia Magnética y Angiografía. (Ver Anexos)

Se diagnostica una malformación arterio-venosa maxilofacial izquierda y dada la localización, tamaño, evolución y características clínicas de la paciente se decide tratar mediante resección quirúrgica previa ligadura de carótida externa con posterior presencia de necrosis.

Es intervenida quirúrgicamente por el servicio de otorrinolaringología sometiéndose a dos intervenciones, la primera para realizar exploración, excéresis, toma de biopsia y resección de tejido necrótico y la segunda para realizar plastia de la cicatriz. El estudio histopatológico arroja el diagnóstico de Angiofibrolipoma.

Recibió tratamiento con radioterapia, dosis 54 Gy. Presentó signos de radiodermatitis y radiomucositis. Actualmente se encuentra en observación mostrando una evolución satisfactoria y con controles periódicos.

2.1.2. Ámbitos de estudio

De acuerdo a la información obtenida a través del diagnóstico realizado, los ámbitos a intervenir en el presente estudio de caso son: Paciente, antecedentes patológicos personales, los estudios imagenológicos realizados y la terapéutica definitiva.

2.1.3. Actores implicados

Los actores participantes son los siguientes: una paciente con diagnóstico de malformación arteriovenosa maxilofacial izquierda; los especialistas en diagnóstico de imagen y radiología intervencionista quienes proporcionaron la información necesaria para el trabajo investigativo; el cirujano vascular; el otorrinolaringólogo y el anatomopatólogo.

2.1.4. Identificación del problema

La paciente de este estudio presenta un aumento anormal de volumen en la hemicara izquierda que ha crecido progresivamente con el paso de los años sobre todo en los últimos dos. Presenta cambios de coloración y tróficos en la piel de la zona, que la hacen acudir a consulta en busca de un diagnóstico y posible solución.

2.2. Metodología

2.2.1 Lista de preguntas

¿La radiografía simple tiene importancia para los estudios de malformaciones vasculares?

¿La ecografía es una piedra angular en el diagnóstico de estas malformaciones?

¿Presenta la tomografía alguna ventaja sobre la resonancia magnética para este caso?

¿El angiografía sería el estudio imagenológico de mayor importancia para el diagnóstico, seguimiento y pronóstico del paciente?

2.2.2. Fuentes de información

Este trabajo de investigación ha sido realizado mediante la información brindada por la paciente, la historia clínica y el equipo multidisciplinario que la atendió (clínicos, radiólogos, cirujanos y patólogo).

2.2.3. Técnicas para la recolección de la información

La estrategia de búsqueda bibliográfica constó de los siguientes elementos:

- Bases de datos: MEDLINE, PubMed, Cochrane Library y ClinicalKey.
- Años de búsqueda: 2006 – 2016.
- Términos de búsqueda: “vascular malformation”, “vascular anomaly”, “diagnosticradiology”, “interventionalradiology”.
- Criterios de inclusión: encuesta, presentación de casos, ensayos clínicos controlados, revisiones sistemáticas, metaanálisis o guías terapéuticas. Sólo se consideraron artículos con abstract.

2.2.4. Instrumento

Se presenta el caso y se hace una amplia revisión de la literatura, comparando diferentes estudios y mostrando las principales directrices en el uso de las pruebas de diagnóstico imagenológico en las principales malformaciones vasculares. Se realiza un breve análisis e interpretación de los datos, según la lógica de los análisis cualitativos, buscando correlaciones entre todos los elementos analizados, para poder llegar a conclusiones que se detallan.

2.3. Diagnóstico investigativo

Los métodos imagenológicos son de importancia para confirmar el diagnóstico presuntivo, conocer la extensión y localización anatómica exacta, y colaborar con la decisión terapéutica y la evaluación de la respuesta al tratamiento.

Radiografía simple.

La radiografía simple se ha visto hoy en día ampliamente superada por otras técnicas de imagen, revistiendo un interés que se podría calificar de puramente histórico. No sólo se basa en la utilización de radiaciones ionizantes sino que además, apenas proporciona datos anatómicos con respecto a la localización y extensión de las lesiones, sin aportar información alguna desde el punto de vista hemodinámico. Su valor es limitado incluso para la valoración del grado de afectación ósea y la presencia de calcificaciones (Martínez, 2004).

Las malformaciones arteriovenosas como tal, no son visibles en las radiografías simples, pero sí sus efectos sobre las estructuras óseas adyacentes (crecimiento asimétrico, lesiones líticas, etc.) (Greene, & Alomari, 2011).

Ecografía.

La ecografía es el primer método a realizar ante la sospecha de una anomalía vascular. Permite distinguir el diagnóstico diferencial entre una lesión tumoral (sólida) o malformativa (sin masa tisular), y dentro de esta última si es de alto o bajo flujo. Presenta como gran ventaja el obtener no sólo información anatómica, sino también proporcionar, mediante la utilización del Doppler, datos hemodinámicos tales como la velocidad y dirección del flujo, de gran utilidad tanto en las malformaciones de alto flujo (arteriovenosas) como en las de bajo flujo (venosas) (Rudski, et al. 2010).

Se trata de una técnica no invasiva, inócua al no hacer uso de las radiaciones ionizantes, ampliamente accesibles y económicas, por lo que resulta particularmente adecuada su aplicación en el seguimiento de estas lesiones. La ecografía resulta especialmente eficaz en niños al no requerir de excesiva cooperación por parte del paciente, por lo que no es necesario el uso de sedación para obtener imágenes de calidad diagnóstica (Schwalb, et al. 2013; Lang, et al. 2012).

Sin embargo, una de sus limitaciones consiste en que al ser una técnica que resulta operador dependiente, es difícil conseguir una reproducibilidad de los hallazgos. Esto se ve agravado por el hecho de que no proporciona una buena diferenciación tisular, por lo que la información anatómica en cierta forma es limitada. En concreto, los ultrasonidos al ser reflejados por el hueso y el gas, no permiten el estudio de la afectación ósea, así como tampoco el de aquellas estructuras anatómicas que carecen de una ventana acústica al encontrarse rodeadas o en la profundidad de las vías aéreas o asas intestinales. Igualmente posee una capacidad limitada para evaluar lesiones de gran tamaño (Paterson, et al. 2011).

Tomografía axial computarizada.

La gran ventaja de la tomografía axial computarizada (TAC) es la excelente demostración que proporciona de las estructuras óseas y calcificaciones. Aunque la definición de los tejidos blandos es claramente superior a la obtenida con la radiografía simple, se puede considerar subóptima en comparación con la ofrecida por los estudios de resonancia magnética (Min, et al. 2011).

Entre las desventajas están que se trata de una técnica basada en la utilización de radiaciones ionizantes, con la necesidad casi siempre de usar medios de contraste que no resultan inocuos debido a su nefrotoxicidad y posibles reacciones adversas, que ocasionalmente pueden ser graves. Además, en el caso de los pacientes pediátricos se hace necesario el uso de sedación, ya que la calidad de los estudios se ve marcadamente deteriorada por el movimiento (Arnold, &Chaudry, 2011).

Aunque la información hemodinámica proporcionada por la tomografía computarizada es muy limitada, hoy en día con la utilización de los nuevos equipos multicolora, que permiten la adquisición de imágenes con gran rapidez, es posible realizar reconstrucciones multiplanares de gran calidad así como estudios de angioTAC (Min, et al. 2011; Llanes, et al. 2012).

La TAC también es capaz de mostrar las anomalías óseas en relación con las malformaciones arteriovenosas, pero sin embargo no aporta información específica

al no ser capaz de mostrar con detalle las estructuras vasculares en relación con los tejidos adyacentes (Greene, &Orbach, 2011).

La tomografía computada multidetector (TCMD) con contraste yodado endovenoso, combinada con técnicas de reconstrucción MIP (Máxima Intensidad de Proyección), 2D y 3D angiográfica, brinda una excelente definición anatómica, reemplazando en muchos casos a la angiografía por cateterismo o a la flebografía convencional con fines diagnósticos o de mapeo preterapéutico. Además, es el método de elección para evaluar un eventual compromiso óseo de las malformaciones vasculares (Min, et al. 2011).

Resonancia magnética.

La resonancia magnética (RM) es el mejor método de diagnóstico para evaluar las MV, ya que permite analizar las partes blandas y los elementos vasculares. Tiene una alta resolución anatómica y es de gran ayuda para establecer el diagnóstico definitivo de estas lesiones, ubicarlas topográficamente y evaluar el compromiso de las estructuras adyacentes (Luchinger, Schwitter, &Bruder, 2012).

En el estudio de los hemangiomas y malformaciones vasculares la RM posee sin lugar a dudas grandes ventajas con respecto a las demás técnicas de imagen previamente descritas. Al igual que la ecografía, no utiliza radiaciones ionizantes, por lo que resulta también de gran utilidad no solo a la hora de efectuar el diagnóstico sino también para realizar controles evolutivos o post-tratamiento. Los compuestos de gadolinio utilizados como medio de contraste para esta técnica son tremendamente seguros, careciendo en general de efectos adversos importantes, en contraposición a los medios de contraste yodados que se utilizan en los procedimientos que hacen uso de las radiaciones ionizantes. La RM, proporciona una excelente diferenciación tisular que, junto a la capacidad de obtener imágenes en múltiples planos espaciales, la convierte en la mejor exploración radiológica para demostrar las relaciones anatómicas y estudiar los tejidos circundantes en contacto con las malformaciones vasculares y los hemangiomas. Además de proporcionar información anatómica, también es capaz de aportar datos hemodinámicos. Debido al fenómeno en el que se basa la técnica de RM, la presencia de flujo veloz o turbulento va a condicionar una disminución en la intensidad de la señal, mientras que en aquellos casos en los que exista flujo lento o trombosis la

intensidad aumentará. Además, mediante la utilización de medio de contraste y secuencias 3D en tiempo arterial y venoso, es posible obtener una angiografía por resonancia (ARM) (Dubois, & Alison, 2010; Schwitter, & Arai, 2011).

La limitación más importante de la RM es que requiere de una plena colaboración por parte del paciente, siendo necesario utilizar sedación en pacientes claustrofóbicos y en la población pediátrica. La utilización de equipos abiertos puede aminorar este inconveniente, aunque por regla general éstos suelen ser de menor campo, lo cual puede limitar la calidad de la imagen y la rapidez del estudio en aquellos casos en los que deban realizarse múltiples secuencias de adquisición. Otra desventaja es el coste de los estudios de resonancia así como la disponibilidad de equipos adecuados, aunque con el paso del tiempo esta limitación se ha ido aminorando (Kilner, et al. 2010).

La RM es la técnica de elección para la valoración inicial de las malformaciones venosas, ya que permite delimitar la extensión completa de la lesión en diversos planos anatómicos de manera no invasiva. En las secuencias en T1 presentan una señal menor a la de la grasa adyacente, mientras que en T2, sucede lo contrario. Las técnicas de saturación grasa, al suprimir la señal de ésta, permiten una mejor visualización de la extensión de la malformación. Los lagos venosos muestran una intensidad de señal alta y homogénea en las secuencias en T2, mientras que los flebolitos carecen de señal en todas las secuencias. En las secuencias angiográficas los espacios venosos no llegan a alcanzar la intensidad de señal de los vasos adyacentes donde existe flujo sanguíneo a mayor velocidad. Tras la administración de gadolinio el realce es muy variable pudiendo ser tanto homogéneo como heterogéneo. La RM es útil también para valorar la respuesta al tratamiento mediante escleroterapia al permitir la diferenciación entre las zonas permeables y las regiones trombosadas (Dubois, & Alison, 2010).

En el caso de las malformaciones linfáticas, la RM tiene como ventaja sobre la TAC la capacidad de realzar el contraste entre la lesión y los tejidos vecinos, permitiendo así una mejor delineación anatómica. En las secuencias en T1 la intensidad de señal es similar o ligeramente inferior a la del músculo, mientras que en las secuencias en T2 aparece un marcado incremento de la señal, siendo incluso mayor que la de la grasa o el músculo adyacente. En ocasiones, tanto si el contenido graso de la

lesión es alto como si las lesiones son complicadas, la señal en T1 aumentará tornándose similar a la de la grasa, mientras que en T2 pueden observarse zonas de baja intensidad de señal en relación con focos de hemorragia. No se observa captación de contraste salvo en los componentes microquísticos o en el caso de las malformaciones complejas del tipo linfático-venoso (Greene, Perlyn, & Alomari, 2011; Dubois, & Alison, 2010).

Las malformaciones arteriovenosas, a diferencia del resto, carecen de un componente sólido. Los estudios de RM revelan característicamente la presencia de vasos con alto flujo que se muestran como zonas de morfología serpentiginosa con ausencia de señal tanto en las secuencias en T1 como en T2. La utilización de secuencias angiográficas permite la detección de las estructuras vasculares e incluso la realización de un mapa angiográfico tridimensional cuando se combinan con las reconstrucciones MIP. Sin embargo, en el momento actual la definición proporcionada por esta técnica sigue siendo claramente inferior a la de la angiografía convencional al no proporcionar el mismo grado de información sobre la hemodinámica de la malformación ni los mismos detalles anatómicos respecto a los vasos. La RM, sin embargo, resulta de gran valor a la hora de analizar la extensión de la malformación arteriovenosa, así como el grado de invasión de las estructuras anatómicas afectadas (Arnold, & Chaudry, 2011; Llanes, et al. 2012).

Angiografía y Flebografía.

La angiografía y/o flebografía por cateterismo prácticamente no tienen indicación como método diagnóstico en el momento actual, pero sí son de gran valor durante el acto terapéutico endovascular que suele realizarse en una misma sesión (García, Kreindel, & Giachetti, 2012).

3.2. Análisis e interpretación de los datos

Las malformaciones arteriovenosas junto con las fistulas arteriovenosas y las malformaciones arteriales puras (aneurisma, coartación, ectasia y estenosis) se incluyen dentro de las denominadas malformaciones arteriales de alto flujo. Constituyen el grupo que más tardíamente se diagnostica, como ocurrió en el caso presentado. Y es que, efectivamente suelen ser asintomáticas durante las primeras décadas de la vida, excepto en los raros casos que producen sobrecarga cardíaca en la infancia o que por su localización comprometen órganos profundos dando sintomatología funcional. Se dice que si bien el estigma malformativo está presente desde el nacimiento, solamente en el 60 % de los casos son evidentes al nacer (Eisele, et al. 2008; Boon, Ballieux, & Vikkula, 2011).

Estas malformaciones suelen aumentar de tamaño armónicamente con el crecimiento del paciente, pero pueden tener un rápido desarrollo precipitado por factores hormonales, traumatismo, infección o cirugía (Eisele, et al. 2008).

La paciente presentó una osteomielitis de la mandíbula secundaria a extracción dentaria que requirió cirugía en dos ocasiones y es posible que haya sido el detonante para acelerar el crecimiento de dicha lesión. Los trastornos tróficos de la piel observados al ingreso se deben a la hipertensión venosa como consecuencia del rápido tránsito arteriovenoso. En casos avanzados puede conducir a una isquemia tisular, acompañada de dolor y úlceras que puede complicarse con severas hemorragias.

El tratamiento de las malformaciones arteriovenosas de alto flujo raramente está indicado en pacientes pediátricos en fase de quiescencia, sin embargo, estos niños deben ser examinados anualmente en búsqueda de signos de expansión. Existe cierto consenso en posponer el tratamiento hasta que surjan síntomas o signos comprometedores o el potencial desarrollo por la proximidad de la adolescencia. La estrategia ideal en estas malformaciones es la embolización arterial, para oclusión temporaria del nido, seguida de resección completa de la MAV (Eisele, et al. 2008).

Si bien se evaluó inicialmente por ecografía la estructura de la lesión, fue claramente delineada empleando TAC multicorte y reconstrucción vascular. (Anexos 1 y 2)

Efectivamente, en este tipo de malformación, el examen ecográfico muestra una lesión poco definida, sin masa tisular visible, constituida por múltiples estructuras arteriales y venas dilatadas. El examen Doppler permite observar en las arterias aferentes un flujo de alta velocidad (superior a 1,5 m/s) con bajo índice de resistencia y en las venas eferentes un espectro con patrón de flujo “arterializado”. Para algunos autores sólo está indicada en los raros casos en los que el diagnóstico diferencial con un hemangioma infantil no sea simple desde el punto de vista clínico (Rudski, et al. 2010).

Las malformaciones vasculares con un componente arterial solo o combinado son considerados de alto flujo, y se caracterizan por la presencia de vasos dilatados llegando y drenado la malformación.

La resonancia magnética permite la evaluación de la extensión de la MAV. Se identifican como estructuras serpiginosas, correspondientes a arterias aferentes y venas de drenaje, con escaso componente tisular y ausencia de lagos venosos. Las imágenes de vacío de flujo en secuencias ponderadas en T1 y T2 son características de este tipo de lesiones. La inyección de gadolinio es de utilidad, ya que demuestra el realce de estructuras arteriales y venosas, permitiendo además realizar reconstrucciones angiográficas (Arnold, &Chaudry, 2011; Lemound, et al. 2011).

La opacificación temprana de venas en una fase arterial confirma la existencia de *shunts* AV. La angiografía por resonancia magnética permite una evaluación global de la malformación, pero no tiene la adecuada resolución para conocer los detalles específicos de la angio arquitectura malformativa, necesarios para establecer una estrategia y técnica terapéutica. Además, requiere ser complementada por una angio-TCMD o una angiografía por cateterismo (Ernemann, Kramer, & Miller, 2010; Min, et al. 2011).

La tomografía computada multidetectores un método de gran utilidad para evaluar las MAV en 3 dimensiones y determinar la relación con las estructuras adyacentes (incluyendo el eventual compromiso óseo). Requiere administración de contraste yodado endovenoso y adquisición en tiempo arterial para realizar las técnicas de angio-TCMD que demuestran los *shunts* AV y su angioarquitectura de mejor manera que la RM (Min, et al. 2011).

La angiografía por cateterismo selectivo en este caso tiene valor como estudio diagnóstico para conocer detalles de la angioarquitectura (distinguir el nido malformativo, las arterias y venas comprometidas, evaluar aneurismas asociados, estenosis venosas, angiopatía por hiperflujo, etc.) y puede contribuir a la estrategia y táctica terapéuticas. Es por ello que, en muchas ocasiones, debe realizarse a pesar de los estudios de angiografía no invasiva por RM y TCMD (particularmente cuando persisten dudas sobre detalles importantes en vistas al tratamiento) (García, Kreindel, & Giachetti, 2012).

Al igual que en otros tipos de MV, el tratamiento está indicado cuando la MAV es sintomática o afecta la funcionalidad de un órgano. En casos asintomáticos, el tratamiento debe instituirse sólo si puede asegurarse su completa y definitiva erradicación. El tratamiento debe ser planificado correctamente para evitar estímulos isquémicos que puedan empeorar la situación clínica y anatómica de la MAV en el futuro.

El manejo clínico-terapéutico de los pacientes con MAV es complejo y requiere habitualmente un equipo interdisciplinario. En los últimos años la incorporación de métodos diagnósticos muy precisos ha permitido cambiar el enfoque diagnóstico y terapéutico mejorando los resultados.

Dada la extensa distribución anatómica de estas lesiones y las variadas opciones diagnósticas y terapéuticas, el campo de las anomalías vasculares se desarrolla en la interfase de varias especialidades médicas. Por lo tanto no es habitual que un especialista tenga el suficiente conocimiento y experiencia para diagnosticar y tratar las distintas anomalías vasculares, en todos los órganos y sistemas por lo cual estos pacientes son mejor manejados por un equipo multidisciplinario experimentado y entrenado.

Los especialistas de diagnóstico por imágenes y de radiología intervencionista están particularmente involucrados en este tipo de equipo médico. Por un lado, cumplen un rol primordial en la categorización y clasificación de las lesiones, así como en el seguimiento y control de los tratamientos instaurados. Por el otro, proponen tratamientos no convencionales para lesiones complejas de resolver con los

medios tradicionales o quirúrgicos, gracias a los datos aportados por la imagenología diagnóstica.

CAPITULO III

3. Conclusiones

Los métodos más utilizados en la evaluación de las malformaciones vasculares continúan siendo la ecografía (con y sin Doppler color), la tomografía computada multidetector y la resonancia magnética.

En el caso de las malformaciones arteriovenosas y a pesar de los avances en RM, la angiografía permanece como técnica de elección para valorar la angioarquitectura de la lesión, siendo este análisis requisito previo siempre que se contemple el tratamiento mediante embolización.

Las anomalías vasculares representan un desafío diagnóstico y terapéutico debido a que se trata de un amplio espectro de lesiones que pueden comprometer todos los tejidos del cuerpo y tienen una evolución variable según sus características. En esta patología que se beneficia de un abordaje multidisciplinario y sistematizado, el especialista en imagenología es un pilar fundamental dentro del equipo médico.

4. Referencias Bibliográficas

- Arnold, R., &Chaudry, G. (2011). Diagnostic imaging of vascular anomalies.*ClinPlastSurg*, 38, 21-9.
- Baselga, E. (2012). Hemangiomasinfantiles.*TheaInformación*, 26, 5-29.
- Boon, L. M., Ballieux, F., &Vikkula, M. (2011).Pathogenesis of vascular anomalies.*ClinPlastSurg*, 38, 7-19.
- De la Cruz, Y. (2015). Hemangioma infantil. *RevCubAngiolCirVasc*, 16(1), 76-91.
- De Lucas, R. (2013). Angiomas y malformaciones vasculares, ¿qué debo saber? En: Pap, A. E. (Ed.), *Curso de actualización pediatría* (pp. 49-56). Madrid: ExlibrisEdiciones.
- Dubois, J., & Alison, M. (2010). Vascular anomalies: what a radiologist needs to know. *PediatrRadiol*, 40, 895-905.
- Eisele, G., Galli, E., Simonelli, D., Tonini, S., Viola, B., Joaquín, W., ... Di Matteo, A. (2008). Rol de la Radiología Diagnóstica e Intervencionista en un equipo multidisciplinario de anomalías vasculares. *Anuario Fundación Dr. J. R. Villavicencio*, 16,33-40.
- Enjolras, O., Soupre, V., &Picard, A. (2010). Classification of superficial vascular anomalies.*Presse Med*, 39, 457-64.
- Ernemann, U., Kramer, U., & Miller, S. (2010). Current concepts in the classification, diagnosis and treatment of vascular anomalies.*Eur J Radiol*, 75, 2-11.
- Faughnan, M. E., Palda, V. A., &Garcia-Tsao, G. (2011). International guidelines for the diagnosis and management of hereditary hemorrhagic telangiectasia.*J Med Genet*, 48, 73-87.
- Fernández, L., Boettiger, P., &Bahamonde, H. (2013).Surgical resection of high-flow arteriovenous malformation of the nasogenian sulcus with preoperative embolization.A case report. *RevOtorrinolaringolCir Cabeza Cuello*, 73, 1. Recuperado de: <http://dx.doi.org/10.4067/S0718-48162013000100010>
- García, R., Kreindel, T., &Giachetti, A. (2012).Malformaciones vasculares: claves diagnósticas para el radiólogo. *Rev ArgRadiol*, 76(4), 301-313.
- Garzon, M. C., Huang, J. T., Enjolras, O., &Frieden, I. J. (2007).Vascular malformations. Part II: associated syndromes. *J Am AcadDermatol*, 56, 541-64.
- Greene, A. K., &Alomari, A. I. (2011).Management of venous malformations.*ClinPlastSurg*, 38, 83-93.
- Greene, A. K., &Orbach, D. B. (2011).Management of arteriovenous malformations.*ClinPlastSurg*, 38, 95-106.

- Greene, A. K., Perlyn, C. A., & Alomari, A. I. (2011). Management of lymphatic malformations. *Clin Plast Surg*, 38, 75-82.
- Guijarro, R., Morales, J. D., Solís, I., Ventura, N., Marqués, M., & Puche, M. (2013). Malformación venosa intraósea primaria en hueso cigomático: actualización en criterios diagnósticos. *RevEspCir Oral Maxilofac*, 35(4), 170-174. DOI: [10.1016/j.maxilo.2011.12.003](https://doi.org/10.1016/j.maxilo.2011.12.003)
- Kilner, P. J., Geva, T., Kaemmerer, H., Trindade, P.T., Schwitter, J., & Webb, G. D. (2010). Recommendations for cardiovascular magnetic resonance in adults with congenital heart disease from the respective working groups of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*, 31, 794–805.
- Kulungowski, A. M., & Fishman, S. J. (2011). Management of combined vascular malformations. *Clin Plast Surg*, 38, 107-20.
- Lang, R. M., Badano, L. P., Tsang, W., Adams, D. H., Agricola, E., Buck, T., ... Zoghbi, W. A. (2012). EAE/ASE Recommendations for Image Acquisition and Display Using Three-Dimensional Echocardiography. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*, 13, 1-46.
- Lemound, J., Brachvogel, P., Gotz, F., Rücker, M., Gelldrich, N., & Eckardt, A. (2011). Treatment of Mandibular High-flow Vascular Malformations: Report of 2 cases. *J Oral Maxillofac Surg*, 69(7), 1956-66.
- Lewin, J. S. (2004). Low-flow vascular malformations of the orbit: a new approach to a therapeutic dilemma. *AJNR Am J Neuroradiol*, 25, 633-4.
- Llanes, A., Dualde, D., Ariño, L., Joudanin, J., Pastor, R., López, I., et al. (2012). Diagnóstico por imágenes de las malformaciones vasculares cervicales. 31 Congreso Nacional de la Sociedad Española de Radiología Médica “SERAM 2012”. (pp. 12-19) Granada, España. Recuperado de: <http://www.seram.es/seram2012.com>. DOI [10.1594/seram2012/S-0333](https://doi.org/10.1594/seram2012/S-0333)
- Luchinger, R., Schwitter, J., & Bruder, O. (2012). Safety of CMR. En: Schwitter J (Ed.), *CMR Update* (pp. 31-51). Lausanne.
- Martínez, A. (2004). Estudios de imagen en el diagnóstico de los hemangiomas y malformaciones vasculares. *AnSistSanitNavar*, 27(Suppl. 1), 71-80.
- Min, J. K., Dunning, A., Lin, F. Y., Achenbach, S., Al-Mallah, M., Budoff, M. J., & et al. (2011). Age- and Sex-Related Differences in All-Cause Mortality Risk Based on Coronary Computed Tomography Angiography Findings Results From the International Multicenter CONFIRM (Coronary CT Angiography Evaluation for Clinical Outcomes: An International Multicenter Registry) of 23,854 Patients Without Known Coronary Artery Disease. *J Am Coll Cardiol*, 58, 849-860.
- Mulliken, J. B., Fishman, S. J., & Burrows, P. E. (2000). Vascular anomalies. *Curr Probl Surg*, 37, 517-84.

- Narváez, A., Peñaloza, R., Rodríguez, M. S. C., & Lama, E. M. (2014). Inserción de agujas de cobre dispuestas en forma de asterisco para el tratamiento de un hemangioma cavernoso en boca. *Rev OdontLatinoam*, 6(2), 41-44
- Paterson, D.I., O'Meara, E., Chow, B. J., Ukkonen, H., & Beanlands, R. S. (2011). Recent advances in cardiac imaging for patients with heart failure. *Curr Opin Cardiol*, 26, 132-43.
- Pompa, V., Valentini, V., Pompa, G., Di-Carlo, S., & Bresadola, L. (2011). Treatment of high-flow arteriovenous malformation (AVMs) of the head and neck with embolization and surgical resection. *Ann ItalChir*, 82(4), 253-9.
- Puche, M., Marqués, M., Miragall, M., Iglesias, M.E., Pérez-Herrezuelo, G., Villar, R., et al. (2010). Malformaciones venosas orofaciales de bajo flujo: esclerosis endoluminal con láser de diodo. *RevEspCir Oral Maxilofac*, 32, 64-70.
- Rudski, L. G., Lai, W. W., Afilalo, J., Hua, L., Handschumacher, M. D., Chandrasekaran, K., et al. (2010). Guidelines for the echocardiographic assessment of the right heart in adults: a report from the American Society of Echocardiography endorsed by the European Association of Echocardiography, a registered branch of the European Society of Cardiology, and the Canadian Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr*, 23, 685-713.
- Sánchez, G., González, M., & Wilde, I. (2009). Anomalías vasculares. Revisión bibliográfica y presentación de casos clínicos. *RevMexCirBuc y Maxilofac*, 5(2) 60-7
- Schwalb, G., Cocca, A., Attie, M., Basack, N., & Aversa, L. (2013). Malformaciones vasculares en pediatría. *Hematología*, 17(1), 55-9.
- Schwitzer, J., & Arai, A.E. (2011). Assessment of cardiac ischaemia and viability: role of cardiovascular magnetic resonance. *Eur Heart J*, 32, 799-809.
- Wassef, M., Vanwijck, R., Clapuyt, L., Boon, L., & Magalon, G. (2006). Vascular tumours and malformations, classification, pathology and imaging. *Ann ChirPlastEsthet*, 51, 263-81.

ANEXOS

Anexo 1. Estudios Imagenológicos de la paciente.

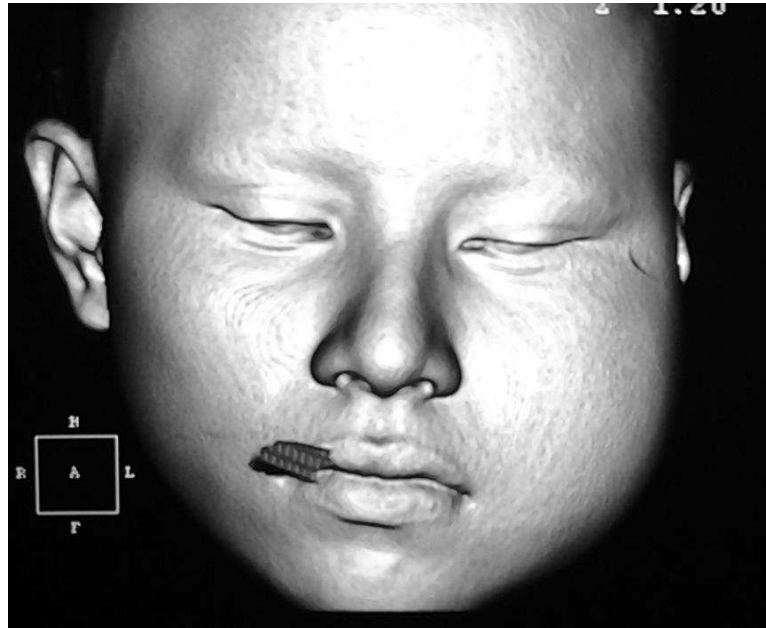
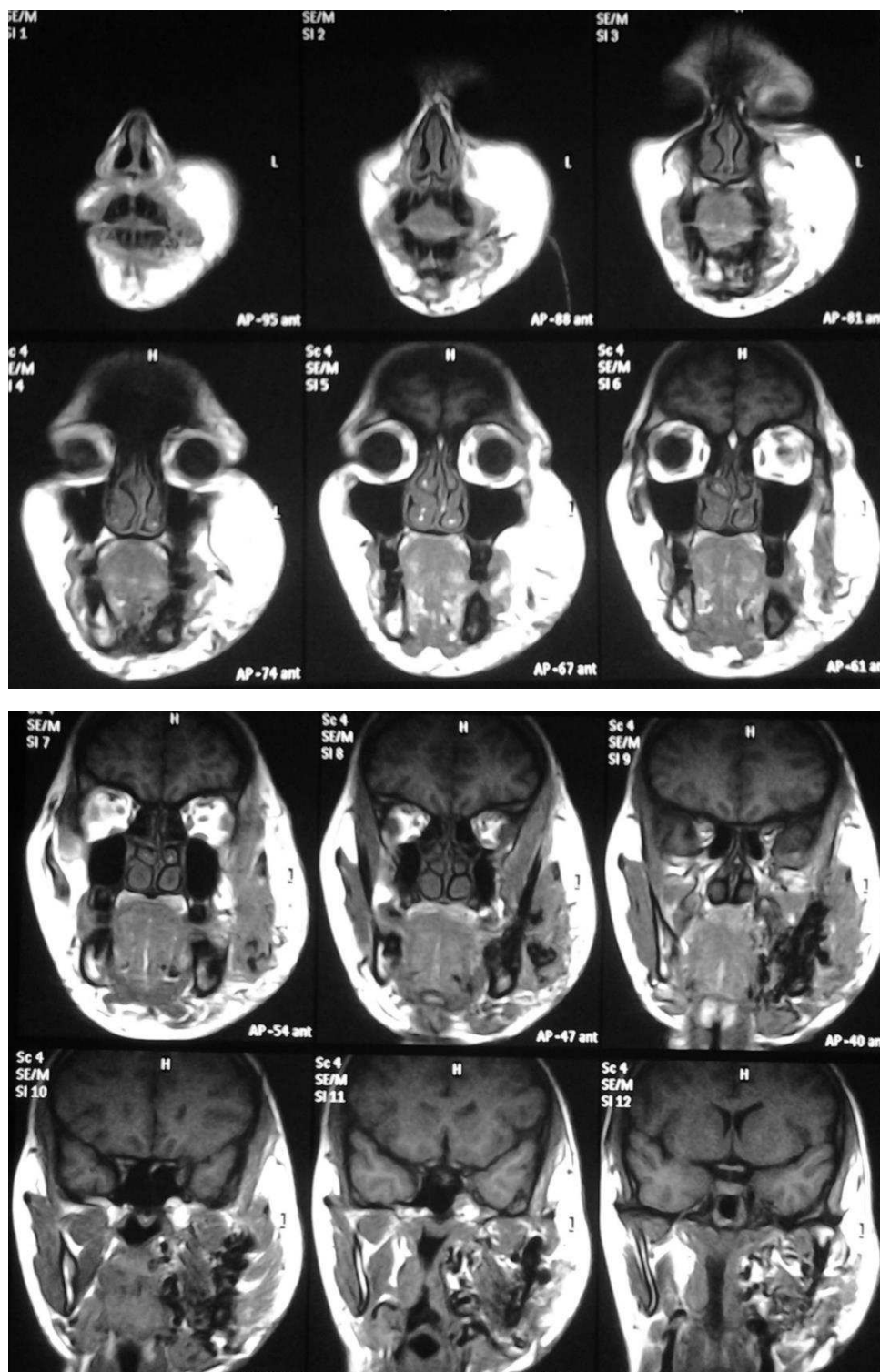


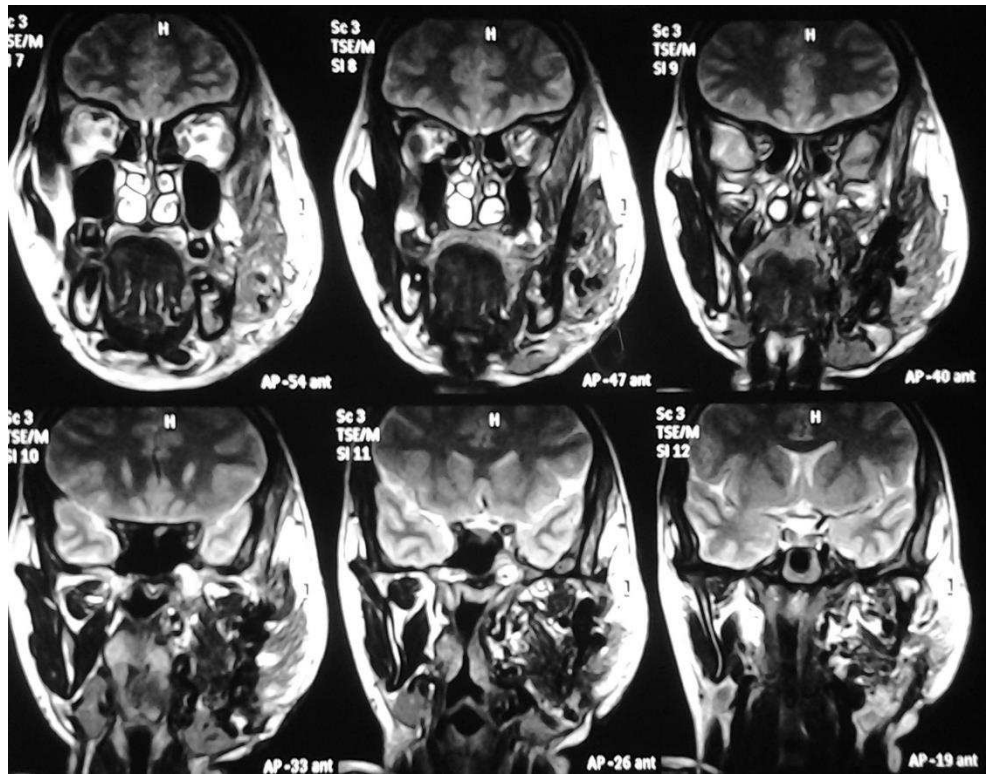
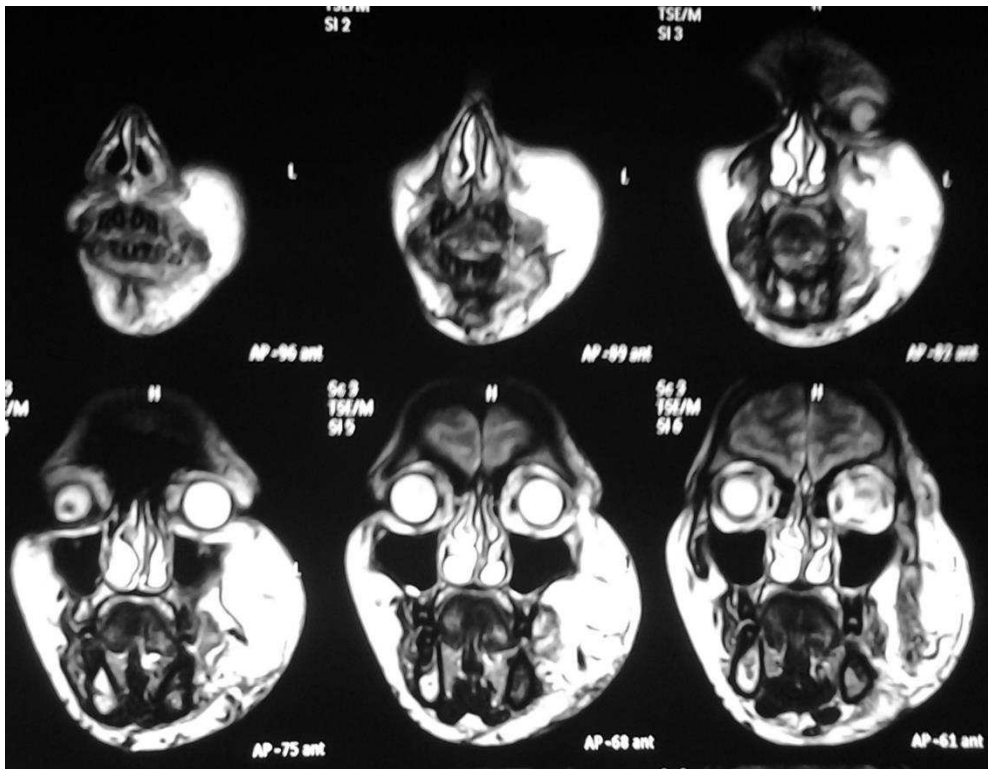
Fig. 1 Imagen inicial de la paciente al ingreso.

Anexo 1-A. Imágenes de Radiografía Simple AP y Lateral de Cabeza y Cuello.



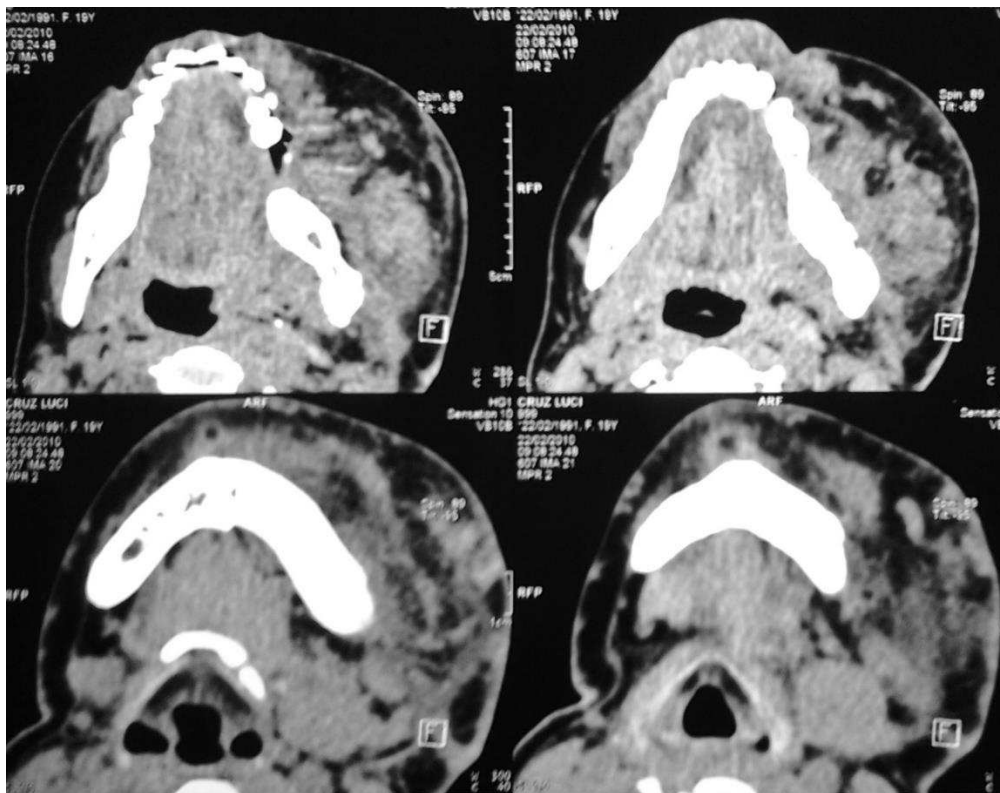
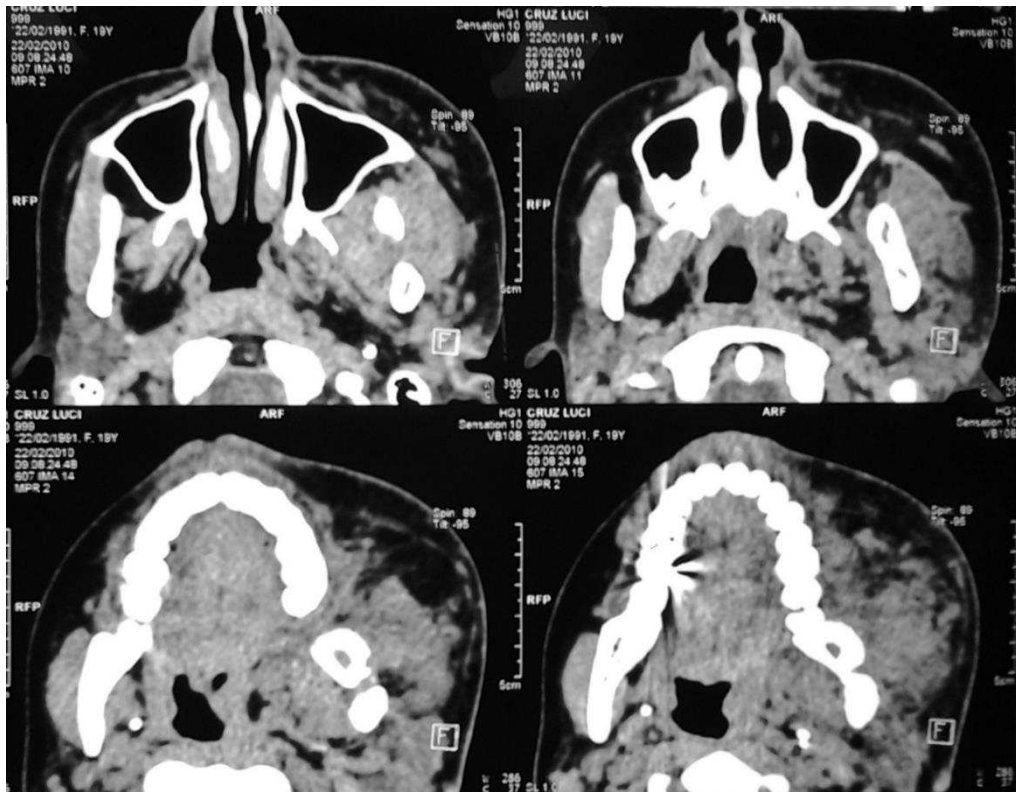
Anexo 1-B. Imágenes de Resonancia Magnética.

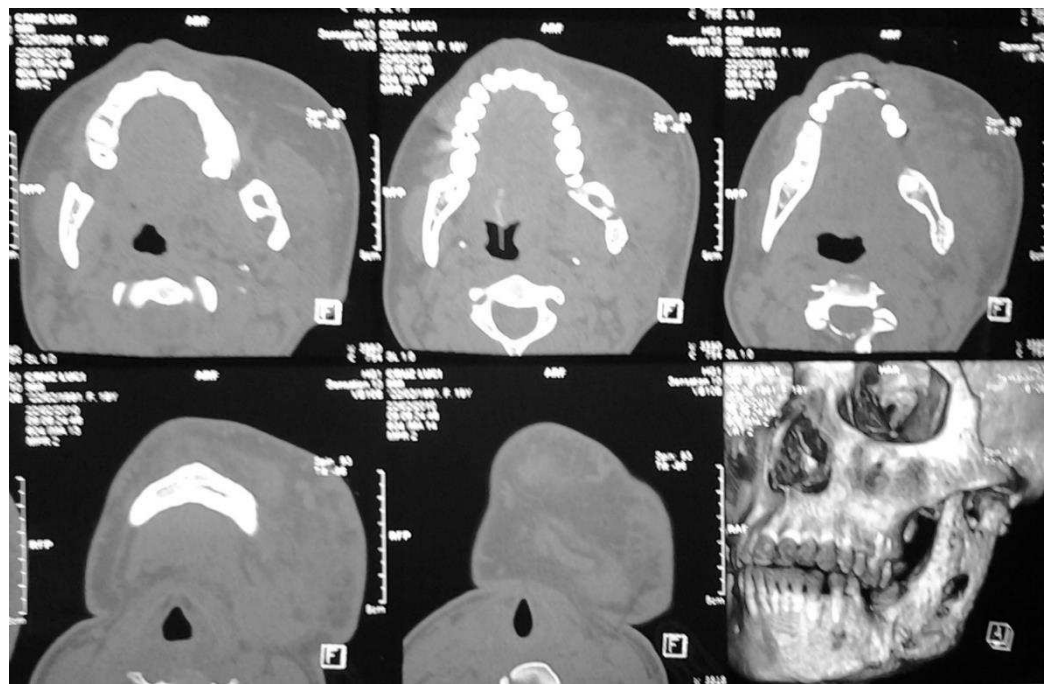


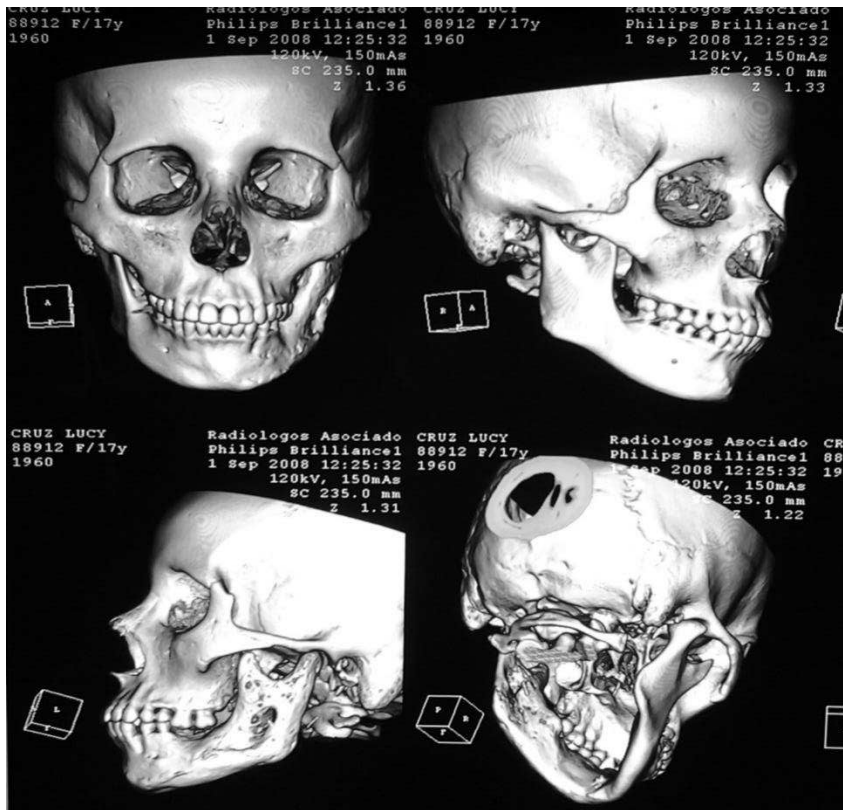


Anexo 1-C. Imágenes de Tomografía Simple.

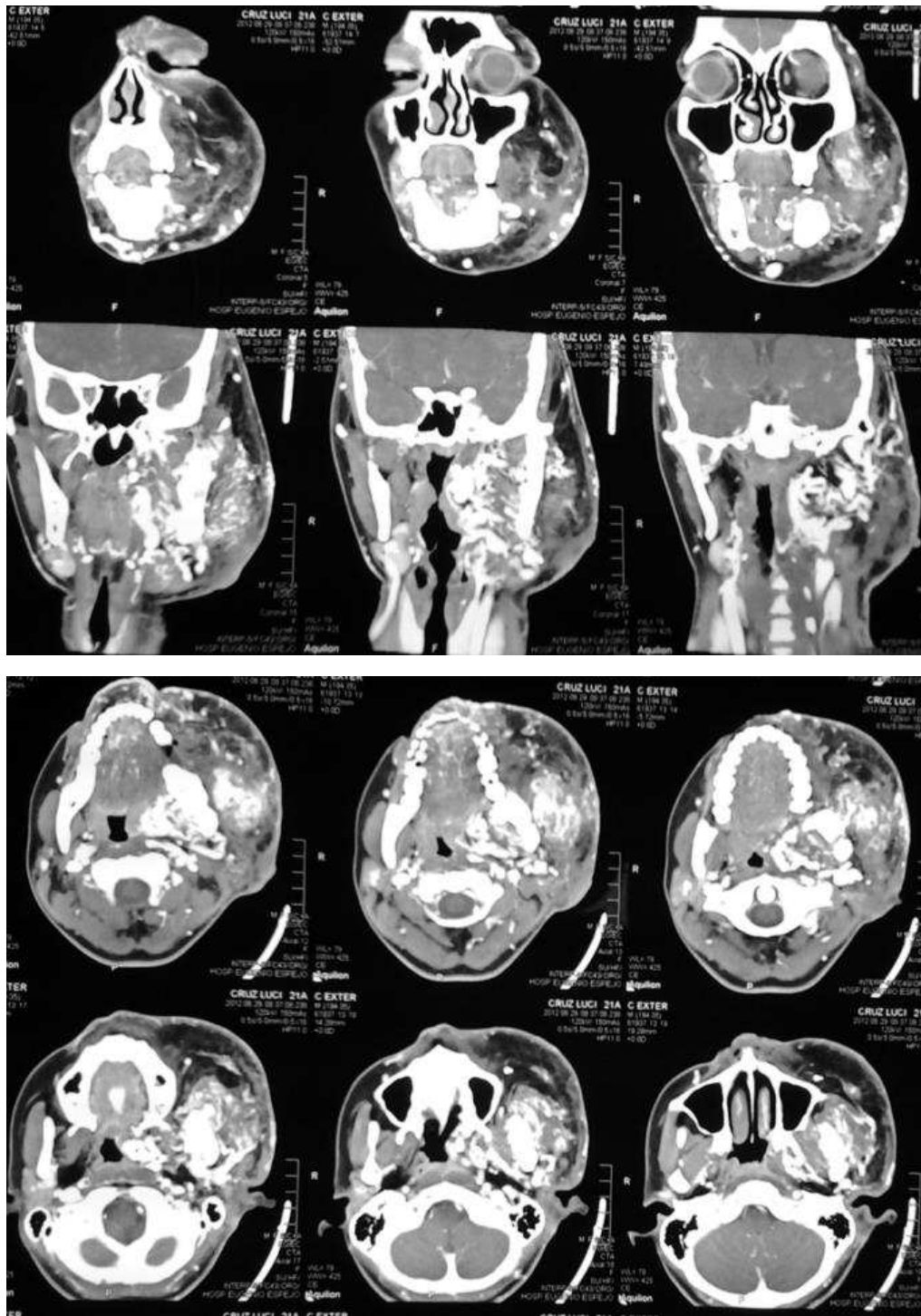


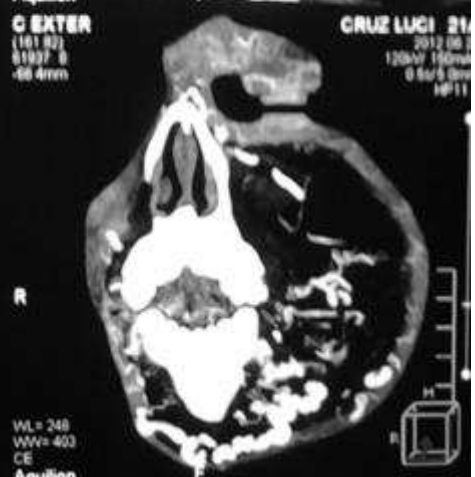




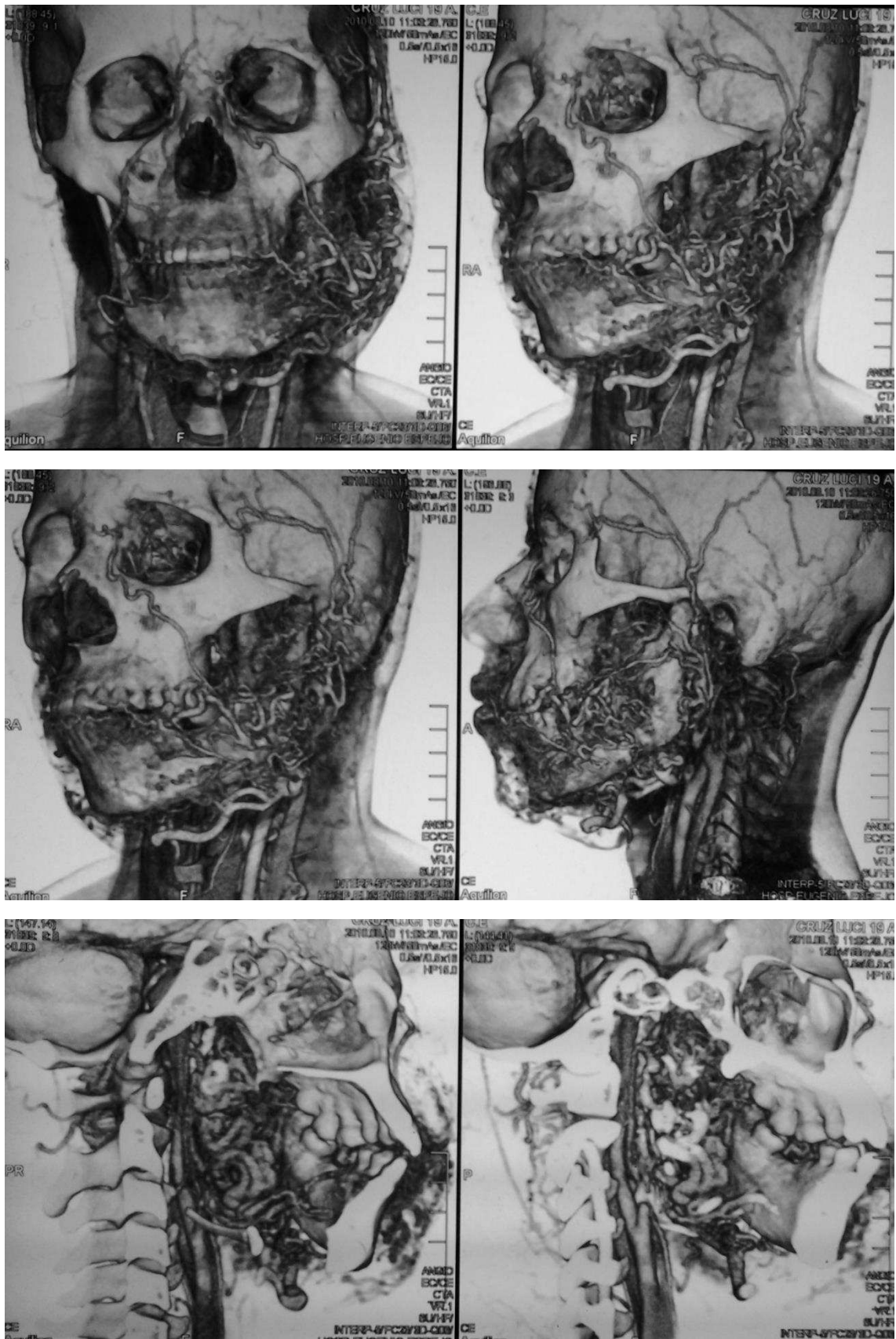


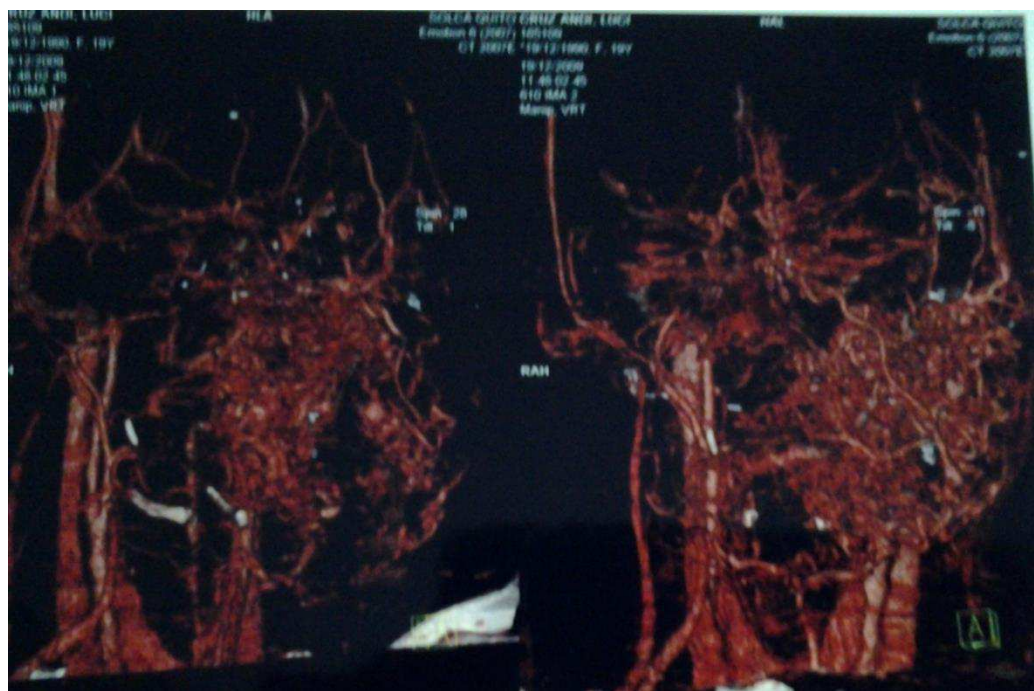
Anexo 1-D. Imágenes de Tomografía Contrastada.



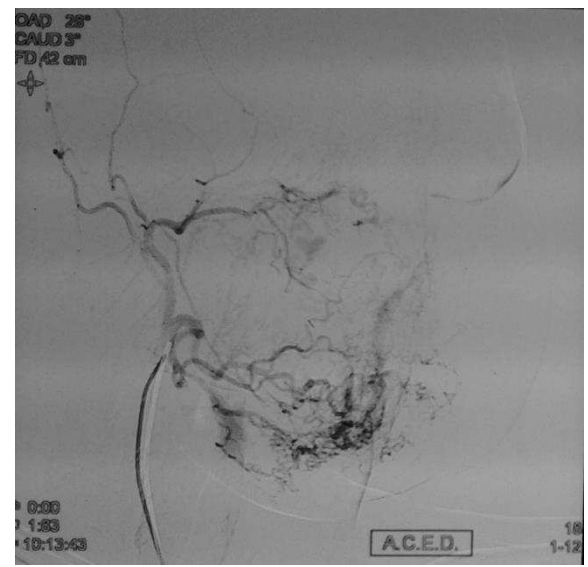
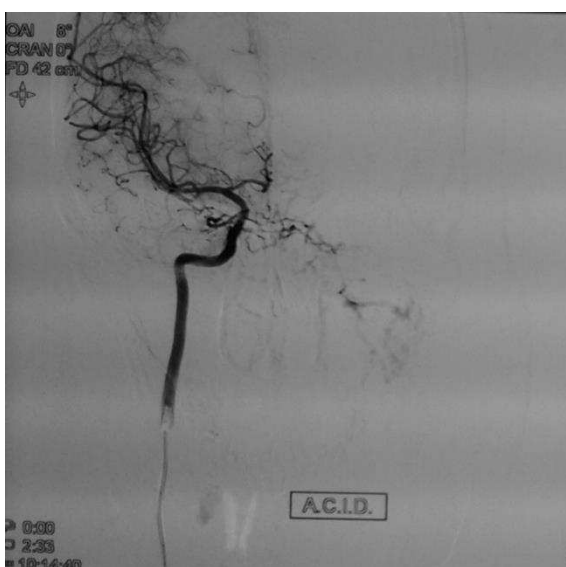
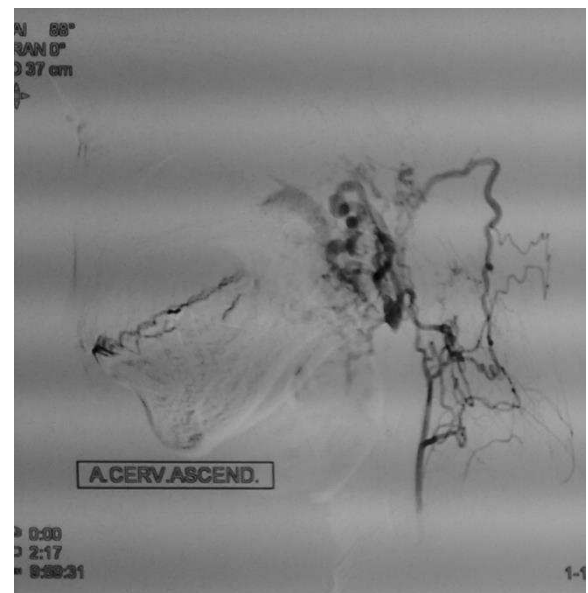
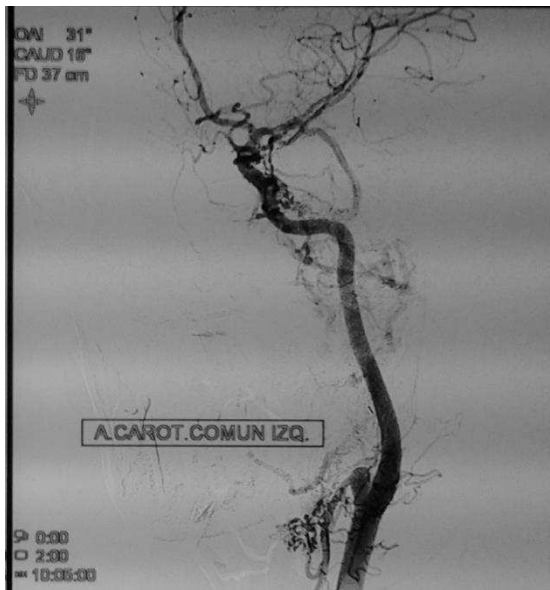


Anexo 1-E. Imágenes de Angio-TAC.





Anexo 1-F. Imágenes de Angiografía.





UNIVERSIDAD LAICA ELOY ALFARO DE MANABI

CONSENTIMIENTO

He leído la información anteriormente presentada en relación al estudio de caso **“Diagnostico y seguimiento de malformación arteriovenosa maxilofacial”** y manifiesto que estoy de acuerdo participar en el proyecto voluntariamente.

Estoy de acuerdo en informar:

Firma del participante

23 de febrero / 2017.

Fecha



UNIVERSIDAD LAICA ELOY ALFARO DE MANABI

ESTUDIO:

**DIAGNÓSTICO RADIOLÓGICO EN UN PACIENTE CON MALFORMACION
ARTERIOVENOSA MAXILOFACIAL**

Encuesta dirigida al paciente con malformación arteriovenosa maxilofacial.

1.-Sexo:

Masculino

Femenino

2.- Edad:

3.- Estado civil:

Casado

Soltero

Divorciado

4.- Nivel de estudios:

Primarios

Secundarios

Superiores

5.- Señale antecedentes familiares.

Hipertensión

Diabetes

Cáncer

5.- Señale antecedentes patológicos.

Traumatismos

Infecciones

Cirugías

6.- ¿Cada cierto tiempo se realiza usted chequeos médicos?

a) Mes a mes.

b) Cada 3 meses.

c) Anual

d) Cuando lo amerita.

7.- ¿Cuál fue el estudio imagenológico que detectó su malformación vascular?

a) Radiografía

b) Ecografía

c) Tomografía Contrastada

8.- ¿Aproximadamente hace que tiempo refiere la presencia de masa en hemicara izquierda?

1-5 años

10-15 años

5- 10 años

9.- ¿Presenta Ud. sintomatología muy acentuada?

Sí

No

10.- ¿Algún familiar que le hayan diagnosticado malformaciones vasculares?

Sí

No