

## Malformación vascular venosa cervical en las diferentes técnicas de imagen

**Tipo:** Presentación Electrónica Educativa

**Autores:** Cristina González Huerta, Cecilia Quispe Leon, Mar Pérez-Peña Llano, Irene Gutierrez Pérez, Elena Guerra Barrio, Sana Shehadeh X

### Objetivos Docentes

Analizar los hallazgos radiológicos de la malformación vascular venosa cervical en las distintas técnicas de imagen e ilustrarla con estudios de nuestro centro.

### Revisión del tema

Las **malformaciones vasculares** son anomalías localizadas o difusas del sistema vascular, localizadas en un 40% en cabeza y cuello. Están presentes en el nacimiento, aunque pueden diagnosticarse a cualquier edad. No involucionan espontáneamente ni presentan proliferación celular (no tienen crecimiento endotelial por mitosis de las células lo que las diferencia de las neoplasias vasculares) y tienden a crecer en proporción con el niño. Un crecimiento rápido suele ser secundario a traumatismos, procesos infecciosos, cambios hormonales, trombosis o comunicación arteriovenosa.

Las malformaciones vasculares se clasifican de acuerdo al vaso que la compone y patrón de flujo en:

- Malformaciones de alto flujo: Incluye la malformación y fístula arteriovenosa.
- Malformaciones de bajo flujo: Comprende malformaciones capilares, venosas y linfáticas.

La **malformación vascular venosa**, aunque rara, es la malformación vascular más frecuente en cabeza y cuello.

Se presenta a cualquier edad, siendo más frecuente en niños y adultos jóvenes. Puede existir una predisposición familiar, en algunas series se ha detectado una mayor frecuencia de mujeres.

Son únicas, aunque ocasionalmente múltiples. Es una lesión multilobulada, de tamaño variable, circunscrita o afectando a varios espacios cervicales y en ocasiones asocia malformación linfática.

Está formada por vasos ectásicos, de bajo flujo sanguíneo, morfológica e histológicamente similares a las

venas, con arterias y capilares normales. Se dividen en superficiales o profundas, localizadas, multicéntricas o difusas.

La piel o mucosa que las recubre varía de color en función de la profundidad y el grado de ectasia de la lesión. Las más superficiales son de color morado, y las profundas más azuladas o incluso imperceptibles. Se trata de lesiones blandas al tacto, a veces de aspecto nodular, compresibles, no pulsátiles, que generalmente se expanden después de la compresión y maniobra de Valsalva, sin aumento del calor local.

En faringe, laringe y paladar pueden causar obstrucción y las periorbitarias compromiso ocular.

En las lesiones muy ectásicas no es rara la existencia de trombosis venosas, que pueden sobreinfectarse y provocar dolor e inflamación, y de flebolitos que son marcadores radiológicos de este tipo de malformaciones y aparecen a edades tempranas.

Los **estudios de imagen** están indicados cuando existen dudas sobre la naturaleza de la lesión, para valorar su extensión y la relación con las estructuras adyacentes y ayudan a planificar la estrategia terapéutica.

La **radiología simple** tiene una utilidad limitada y está ampliamente superada por otras técnicas de imagen. Puede mostrar calcificaciones correspondientes a flebolitos en el espesor de la lesión. En estructuras óseas puede observarse hipoplasia, desmineralización y a veces esclerosis con reacción perióstica.

La **ecografía** es el método de elección en el estudio de screening, ya que es accesible, no necesita sedación ni implica radiación. En modo B son normalmente hipoecogénicas respecto al tejido celular subcutáneo adyacente. También pueden ser hiper o isoecogénicas. En la gran mayoría se demuestran canales vasculares compresibles. Con el Doppler se confirma el flujo venoso, sobre todo tras realizar maniobras de compresión o Valsalva. Este flujo venoso es generalmente monofásico, aunque puede ser bifásico o ausente. No se observa flujo arterial a diferencia de otras malformaciones vasculares. Pueden verse focos hiperecogénicos con sombra acústica, en relación con flebolitos. Además la ecografía es útil en el tratamiento (escleroterapia eco-guiada) y en el control evolutivo.

La **TC** y la **RM** permiten evaluar la extensión de la lesión y la relación con las estructuras adyacentes.

La TC es un método de imagen disponible y rápido, lo que permite disminuir el uso de sedación en pacientes pediátricos. Asocia radiación ionizante, por lo que su uso se limitará solo a las zonas de interés.

Se manifiesta como masa de planos blandos con calcificaciones redondeadas en **TC sin contraste** pudiendo remodelar el hueso adyacente.

La **TCMD con contraste** presenta realce evidente pero variable (discontinuo y retrasado u homogéneo e intenso). Pueden verse venas aumentadas de calibre adyacentes.

La **RM** es la técnica de elección, ya que permite su valoración en diversos planos del espacio de manera no invasiva, ayudando a planificar el tratamiento más adecuado. Es necesaria para determinar la severidad y la extensión de la lesión y su relación con las estructuras adyacentes, especialmente en las de localización profunda. Es una excelente modalidad para su estudio y permite diferenciarla de las malformaciones de alto flujo. Puede precisarse contraste endovenoso, sin embargo una mejor caracterización del flujo puede ser logrado con estudio dinámico.

En RM se ve como una masa bien delimitada o difusa, dependiendo de su tamaño. Normalmente es

iso-hipointensa respecto al músculo en T1 e hiperintensa en T2, aunque su aspecto es variable en T2 y STIR dependiendo del tamaño del canal vascular. Si existen flebolitos se ven como zonas de hiposeñal en T1 y T2. En ocasiones se ven zonas de hiperseñal en T1 y T2 que corresponden a focos de hemorragia o trombosis de relativamente poco tiempo de evolución. La malformación vascular venosa capta contraste tras la administración de gadolinio endovenoso, pero si realizamos un estudio dinámico en distintas fases, se observa que el realce es tardío.

La **angiografía no se utiliza** ya que no se rellena la malformación, o lo hace escasamente en fase muy tardía.

Los **principales diagnósticos diferenciales** son la malformación linfática, hemangioma infantil, quiste dermoide, malformación arteriovenosa.

-La *malformación linfática* corresponde con vasos linfáticos hiperplásicos y aberrantes, llenos de líquido. En los estudios de imagen se observan quistes sin realce de tamaño variable. Hay ausencia de flebolitos y tampoco hay captación tras la administración de contraste endovenoso, aunque puede existir captación periférica de los quistes. Se pueden observar niveles líquido-líquido en casos de hemorragia o infección.

-El *hemangioma infantil* es un tumor benigno caracterizado por proliferación endotelial y marcador GLUT 1 positivo. Este es un marcador inmunohistoquímico altamente específico y que tiene una expresión muy alta en todas las fases de evolución del hemangioma infantil. Este tumor crece muy rápidamente durante el primer año de vida e involuciona espontáneamente. Radiológicamente hay imágenes de vacío de flujo alrededor o en la masa tumoral que representan arterias nutricias y venas de drenaje dilatadas. Los flebolitos están ausentes. Tras la administración de gadolinio endovenoso el realce es rápido, intenso y homogéneo.

-En la *malformación arteriovenosa*, la RM puede definir la existencia de señales lineales de vacíos de flujo vascular de alto flujo en el interior de la lesión. Los flebolitos son raros y las áreas hiperintensas en T2 (con aspecto quístico) son infrecuentes.

-EL *quiste dermoide* puede tener calcificaciones redondeadas, pero se encuentran dentro de una lesión que contiene grasa. El contenido de la lesión es muy ecogénico en ecografía.

Existen *síndromes asociados* a malformaciones venosas:

- *Formas familiares de malformaciones venosas cutáneas y mucosas de herencia autosómica dominante* las malformaciones son múltiples y generalizadas.

- *Síndrome del nevus azul en tetina de goma*: Puede ser de presentación esporádica o familiar. Hay múltiples malformaciones venosas de pequeño tamaño (en ocasiones existe alguna malformación grande), que van apareciendo con los años en la piel y en todo el tracto gastrointestinal.

- *Malformación glomovenosa familiar*: De hereditaria autosómica dominante, caracterizada por múltiples malformaciones venosas de la piel y mucosas. La diferencia con la malformación venosa clásica es la presencia de células de músculo liso inmaduras o células glómicas.

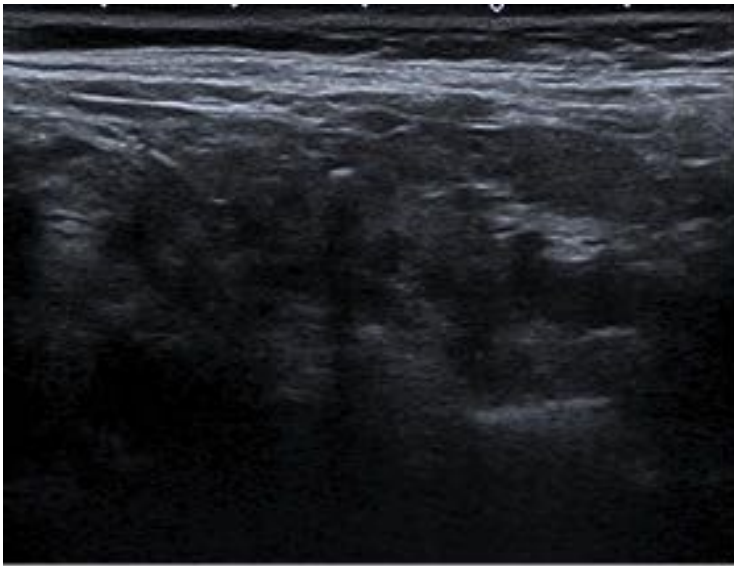
- *Síndrome de Proteus*: Enfermedad esporádica que afecta el hueso, tejido conectivo y tejido adiposo subcutáneo. Los síntomas aparecen durante el primer mes de vida. Se caracteriza por una combinación de malformaciones vasculares veno-linfáticas, hemihipertrofia, gigantismo de manos y pies, exostosis macrocefalia, hamartomas viscerales y subcutáneos, lipomatosis intraabdominal y nevos epidérmicos.

- *Síndrome Bonnayan-Riley-Ruvalcaba*: En el 10% de los casos asocian malformaciones capilares venosas y linfáticas.

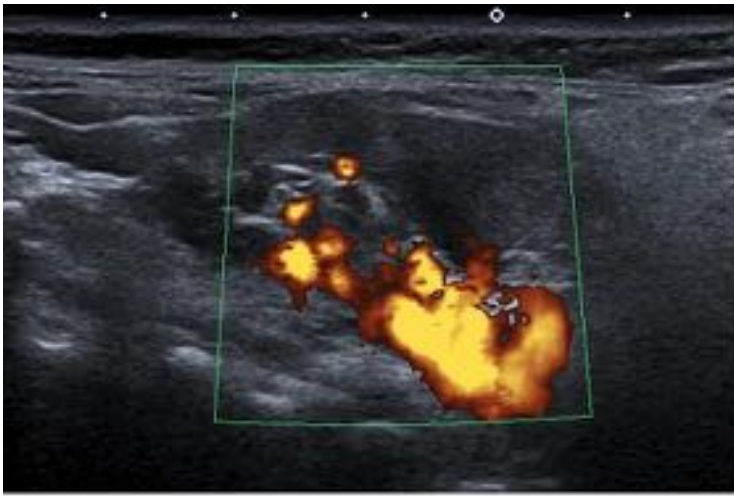
**Imágenes en esta sección:**



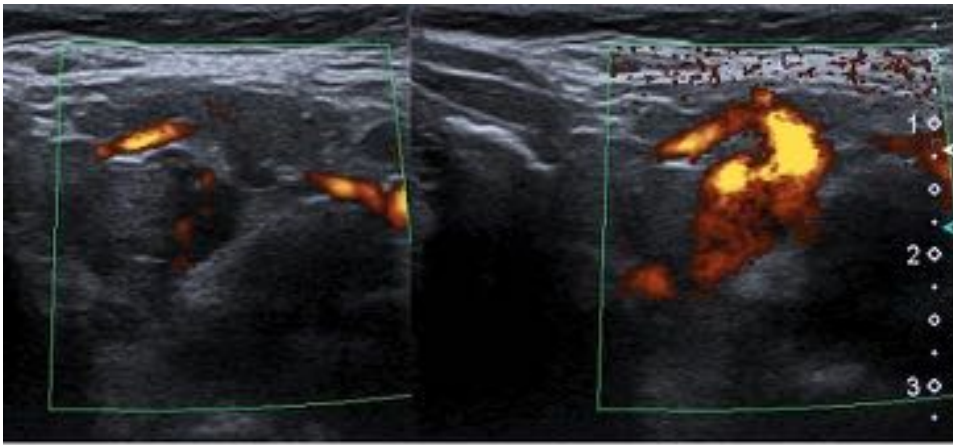
**Fig. 1:** Radiografía lateral de columna cervical. Calcificaciones redondeadas en planos blandos prevertebrales correspondientes a flebolitos.



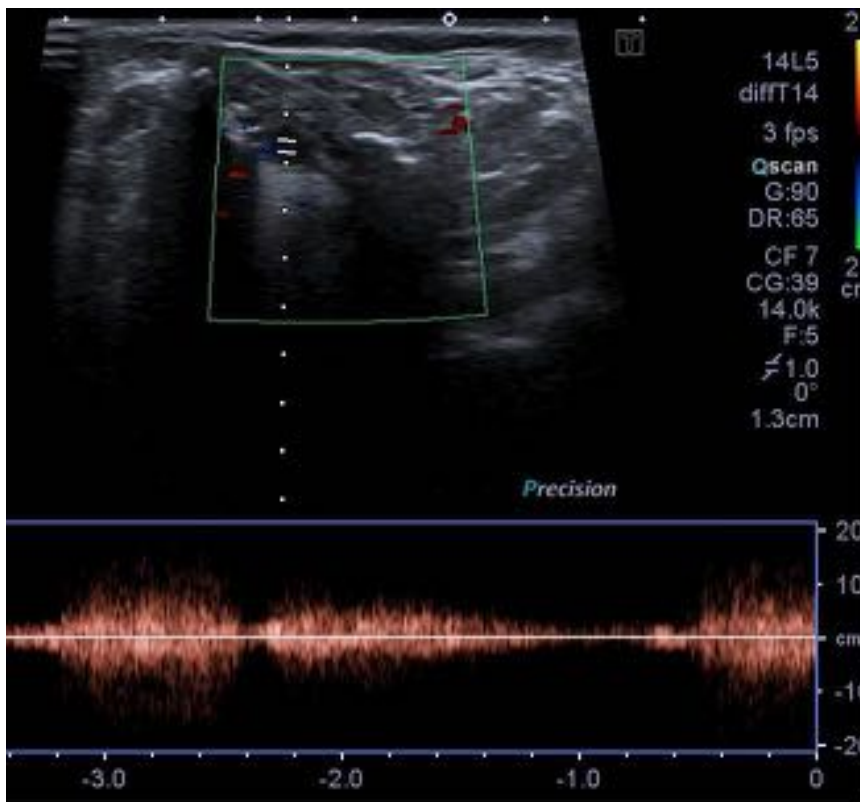
**Fig. 2:** Malformación vascular venosa cervical. US modo B: Se identifica una lesión hipocogénica, heterogénea, con calcificaciones en su interior correspondientes a flebolitos



**Fig. 3:** US Doppler color, donde se observa una lesión hipocogénica, heterogénea, vascularizada.

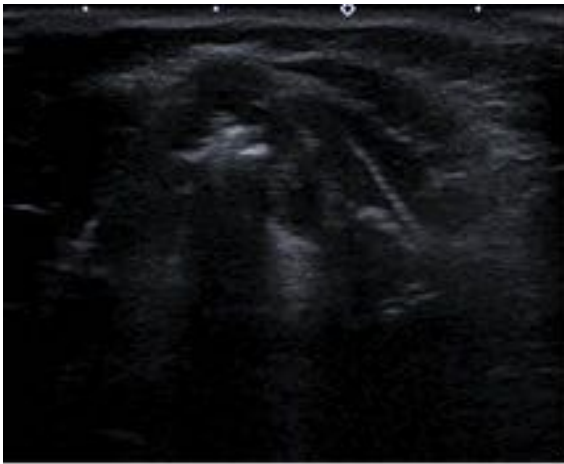


**Fig. 4:** US Doppler color: Malformación vascular venosa antes y durante la maniobra de Valsalva. Se observa un aumento de la señal color durante la maniobra de Valsalva.



**Fig. 5:** US Doppler duplex: Malformación vascular venosa en región laríngea. Se ven flebolitos en el seno de la lesión y se registra flujo venoso

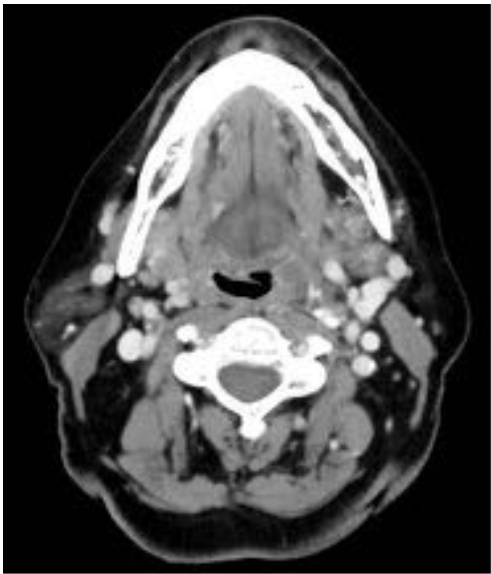




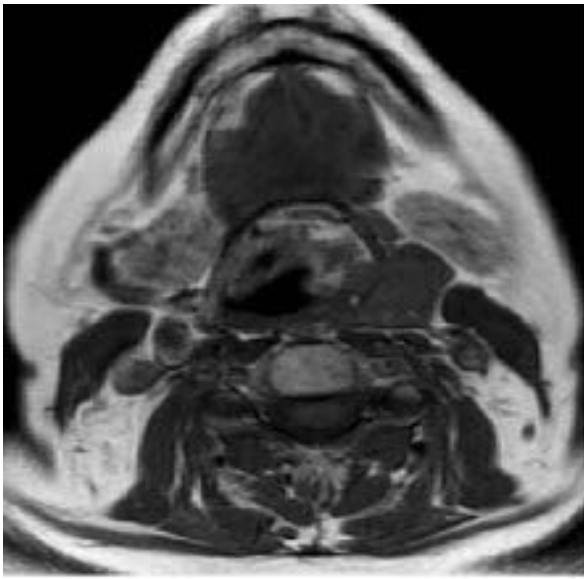
**Fig. 6:** US modo B: Malformación vascular venosa que se introduce en laringe, donde se ven flebolitos (hiperecogénicos con sombra acústica posterior)



**Fig. 7:** TCMD con contraste iv. Corte axial. Masa de partes blandas, paralaríngea izquierda, que se introduce en región laríngea, donde se ven calcificaciones correspondientes a flebolitos.



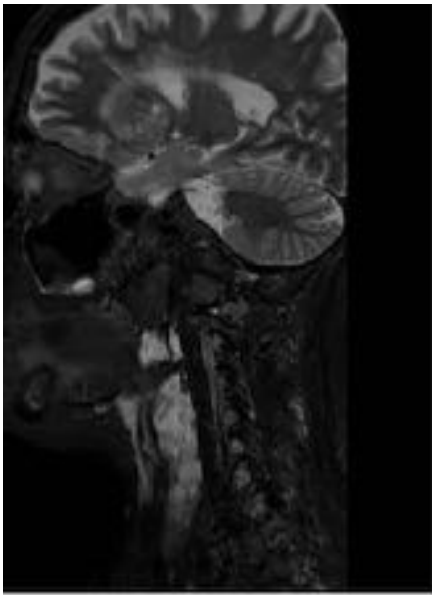
**Fig. 8:** TCMD con contraste iv. Corte axial. Venas aumentada de calibre adyacentes a la malformación vascular venosa.



**Fig. 9:** RM axial T1 SE. Malformación vascular venosa, hipointensa respecto a la grasa en T1 e isoíntensa con el músculo



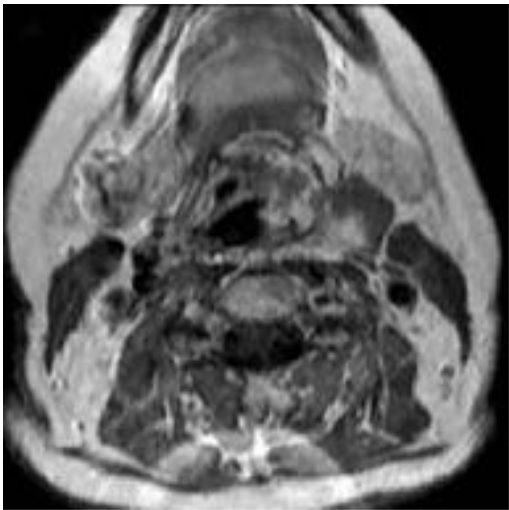
**Fig. 10:** RM axial T2 SE: Masa de partes blandas hiperintensa respecto al músculo en T2. Se observa un nivel líquido-líquido, que sugiere malformación mixta (venolinfática)



**Fig. 11:** RM sagital STIR. Lesión hiperintensa, heterogénea, en relación con malformación vascular venosa.

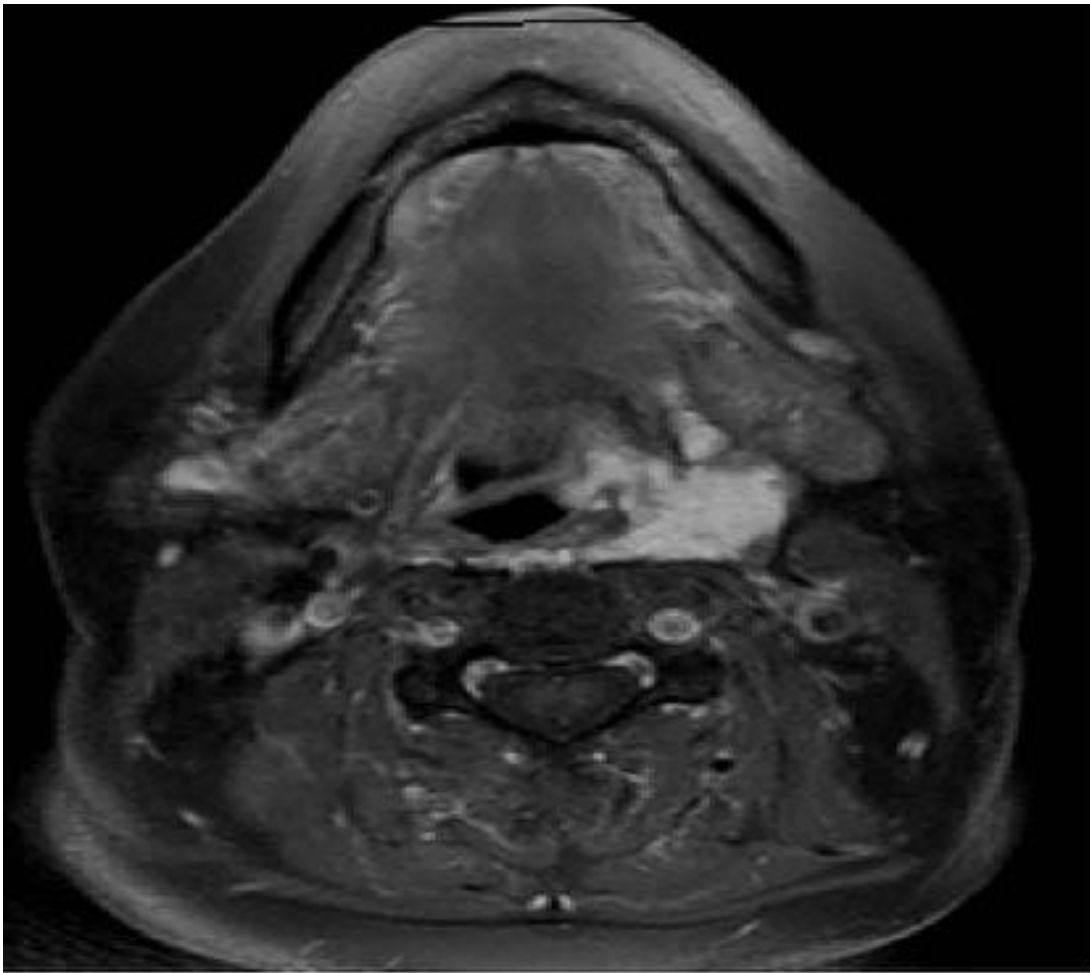


**Fig. 12:** RM T1 axial. Estudio dinámico con gadolinio iv. Escasa captación a los 45 segundos tras la inyección de contraste



**Fig. 13:** RM T1 axial con gadolinio iv. Aumento de la captación en el estudio dinámico a los 3 minutos tras la inyección de gadolinio endovenoso.





**Fig. 14:** T1 SPIR con gadolinio iv. Marcado realce tardio de la lesión.

## **Conclusiones**

La malformación vascular venosa se localiza frecuentemente en la región cervical. Debemos estar familiarizados con los hallazgos radiológicos en las diferentes técnicas de imagen, realizar el diagnóstico diferencial y definir la localización exacta en los espacios cervicales, para establecer un diagnóstico precoz y la adecuada estrategia terapéutica.

## **Bibliografía / Referencias**

Flors L, Leiva-Salinas C, Maged I, Norton PT, Matsumoto AH, Angle JF, Bonatti H, Park AW, Ahmac EA, Bozlar U, Housseini AM, Huerta T, Hagspiel KD. MR Imaging of Soft-Tissue Vascular Malformations: Diagnosis, Classification, and Therapy Follow-up. *Radiographics* 2011;31(5)

Dubois J, Alison M. Vascular anomalies: what a radiologist needs to know. *Pediatr Radiol* 2010; 40:895-905.

Navarro OM, Laffan EE, Ngan BY. Pediatric soft-tissue tumors and pseudotumors: MR imaging features with pathologic correlation. I. Imaging approach, pseudotumors, vascular lesions, and adipocytic tumors *RadioGraphics* 2009;29(3):887–906.

García Mónaco R, Kreindel T, Giachetti A. Malformaciones vasculares: claves diagnósticas para el radiólogo. *Revista argentina de radiología* 2012;76(4)

Arce J, García C, Otero J, Villanueva E. Anomalías vasculares de partes blandas: Imágenes diagnósticas *Revista Chilena de Radiología* 2007;13(3):109-121

Redondo P. Malformaciones vasculares. Concepto, clasificación, fisiopatogenia y manifestaciones clínicas. *Actas Dermosifiliogr.* 2007;98:141-58