

NUEVO  
**CICAPLAST  
GEL B5**



1 Repara y regula la inflamación:  
Panthenol + Madecassoside

2 Ayuda a la producción de fibroblastos y mantiene la producción de colágeno bajo control: **Silicona**

3 Limita la proliferación bacteriana:  
**Cobre + Zinc + Manganeso**

Después de procedimientos



Post laser



Post-peeling

Después de quitar las suturas



Luego de remover una sutura

## Malformaciones vasculares cutáneas

Dra. Cyntia de los Santos Eredes

Médica dermatóloga

Ex asistente grado 2 de la Cátedra de Dermatología Médico Quirúrgica, Facultad de Medicina, Universidad de la República. Montevideo, Uruguay  
Ex delegada adjunta para Uruguay del Colegio Ibero-latinoamericano de Dermatología (CILAD).  
Directora de Montevideo SKIN, Centro de tratamiento Dermatológico.



**Resumen.** La clasificación de las lesiones vasculares congénitas adoptada por la Sociedad para el estudio de anomalías Vasculares (ISSVA) las divide en tumores vasculares, fundamentalmente hemangiomas, y malformaciones vasculares, las que se deben a errores del desarrollo embrionario de la morfología vascular, estas persisten durante toda la vida y crecen lentamente con el niño.

Las malformaciones vasculares más frecuentes son las capilares, pueden seguir proliferando en la edad adulta si no se aplica el tratamiento adecuado, produciendo molestias funcionales, psicológicas y estéticas.

El diagnóstico y clasificación de los defectos vasculares se basa principalmente en la clínica, el hallazgo imagenológico, la histología, el inmunofenotipo, completando cuando fuera posible y necesario con estudios de diagnósticos moleculares patognomónicos.

El tratamiento de elección o "gold standard" para las malformaciones vasculares cutáneas congénitas es el tratamiento con láser de colorante pulsado.

**Abstract.** The classification of congenital vascular lesions adopted by the Society for the Study of Vascular Anomalies divides them into vascular tumors, mainly hemangiomas, and vascular malformations, which are due to embryonic development errors of vascular morphology, persist throughout the life and grow slowly with the child. The most frequent vascular malformations are the capillaries, they can continue to proliferate in adulthood if the appropriate treatment is not applied, producing functional, psychological and aesthetic discomfort.

The diagnosis and classification of vascular defects is based mainly on clinical, imaging findings, histology and immunophenotyping, completing where possible and necessary with pathognomonic molecular diagnostic studies.

The treatment of choice or "gold standard" for congenital cutaneous vascular malformations is the treatment with pulsed dye laser.

**Palabras clave:** tumores vasculares, malformaciones vasculares, láser de colorante pulsado.

**Key words:** vascular tumors, vascular malformations, pulsed dye laser.

### Introducción

La clasificación de las lesiones vasculares congénitas ha sido motivo de gran confusión a través de los años. La clasificación adoptada por la ISSVA (*Society for the Study of Vascular Anomalies*) las divide en **tumores vasculares** y **malformaciones vasculares** (MFV)<sup>(1)</sup>.

Los tumores vasculares consisten principalmente en hemangiomas. Los hemangiomas infantiles son proliferaciones benignas del tejido endotelial vascular y constituyen los tumores más frecuentes de la etapa neonatal. Presenta tres fases evolutivas:

- la proliferativa de rápido crecimiento en los primeros meses de vida, luego una
- fase de meseta en la cual la proliferación se estabiliza, seguida de una
- etapa lenta de involución espontánea durante los años subsiguientes.

La conducta con el hemangioma puede ser expectante, puede usarse tratamiento farmacológico, (*principalmente el propranolol*), tratamiento quirúrgico o con láser, dependiendo el caso. El remanente que dejan los hemangiomas en la piel luego de su remisión, pueden tratarse con diferentes tipos de láser.

Las malformaciones vasculares se deben a errores en el desarrollo embrionario de la morfología vascular, que persisten durante toda la vida y crecen lentamente con el niño. Pueden seguir proliferando en la edad adulta si no se aplica el tratamiento adecuado, produciendo molestias funcionales, psicológicas y estéticas.

### Malformaciones vasculares

Las MFV se dividen según el componente vascular involucrado en: capilar, linfático, venoso, arterial y malformaciones combinadas<sup>(1,2)</sup>.

Según las características del flujo detectado mediante ecografía doppler se clasifican en: las de flujo lento:

### Malformación vascular en un lactante (mancha en vino de Oporto)



capilar, venoso y malformaciones linfáticas y las de flujo rápido: malformaciones arteriales, así como combinaciones.

Las lesiones pueden ser únicas o múltiples, estas últimas más comúnmente se observan en formas hereditarias. Según su localización pueden ser cutánea, mucocutánea o profundas involucrando vísceras, nervios, huesos o músculos.

A veces pueden ocurrir en asociación con otros signos y síntomas, es decir, en síndromes como el de Sturge Weber.

El diagnóstico y clasificación de los defectos vasculares se basa en la clínica, el hallazgo imagenológico, la histología y el inmunofenotipo, completando cuando fuera posible y necesario con estudios de diagnósticos moleculares patognomónicos.

En los últimos años se han realizado avances en la identificación genética de varias malformaciones vasculares. Este diagnóstico "molecular" más preciso ha llevado a conocimientos sobre las vías y mecanismos disregulados que puede estar destinado a la terapia y por lo tanto al tratamiento apropiado de enfermedades con síntomas superpuestos<sup>(1)</sup>.

Las MFV pueden encontrarse en cualquier ubicación corporal u órgano, aunque se diagnostican generalmente en la piel y mucosas, muchas veces a nivel visceral pasan desapercibidas.

Las MFV nunca desaparecen, por lo contrario, tienden a aumentar de tamaño si no se realiza el tratamiento adecuado<sup>(2,3)</sup>.

### Malformación capilar cutánea (CM)

Son las malformaciones vasculares más frecuentes, con una incidencia de un 0.3% en la población<sup>(2)</sup>. Se describen dos tipos de malformaciones capilares cutáneas, la **mancha en vino de Oporto** y las telangiectasias.

La "mancha en vino de Oporto" (MVO) clínicamente aparece como una mácula rojizo-morada bastante extensa. Su crecimiento es proporcional al del niño. En el rostro se distribuye siguiendo las ramas sensoriales del nervio

### Malformación vascular en un adulto (mancha en vino de Oporto)



trigémino (V1 rama oftálmica, afecta frente y párpado superior, V2 rama maxilar superior y V3 rama mandibular). En la evolución el color se va intensificando, pasa de un rosa pálido al nacimiento a un violeta intenso en la edad adulta. La piel se va engrosando y generando nódulos y granulomas piogénicos. El maxilar superior puede estar afectado, lo cual va generando una hipertrofia asimétrica que puede producir alteraciones en la oclusión mandibular en la adolescencia. Puede haber hipertrofia gingival, labial y macroqueilia.

Menos frecuentemente pueden ocurrir en el tronco y las extremidades.

Las CM son predominantemente esporádicas pero también pueden manifestarse como un elemento clínico de algunos síndromes, como ser el *síndrome de Sturge Weber* y el *síndrome de Klippel-Trenaunay*.

Cuando se asocia a nevo anémico y manchas mongoloides forma parte de las facomatosis pigmento vascularis.

Cuando la MFV se ubica a nivel de la línea media espinal ya sea occipital, dorsal o lumbosacra, puede ser indicador de un disrafismo<sup>(3)</sup>.

Las anomalías del plexo vascular cutáneo superficial incluyen malformaciones capilar, venulocapilar y telangiectasias. Algunos de estos son multifocales y están asociados con síndromes vinculados a mutaciones genéticas conocidas.

### Síndromes de asociación con malformaciones capilares

#### Síndrome de Sturge-Weber

Es un trastorno neurocutáneo de aparición esporádica que se presenta como una mancha en vino de Oporto localizada en la piel, inervada por la rama oftálmica del nervio trigémico V1 o más extensa. Está asociado con anomalías venulocapilares de las leptomeninges

ipsilaterales y anomalías oculares. Se desarrolla un glaucoma ipsilateral a la MVO, también puede haber malformaciones vasculares a nivel del plexo coroideo. Neurológicamente la malformación vascular afecta la piamadre y puede llevar a la aparición de convulsiones y epilepsia, muchas veces difíciles de controlar.

Muy recientemente se ha descrito una mutación somática activadora en el gen GNAQ causante de la mayoría y posiblemente todos los casos del síndrome de Sturge-Weber y MVO no sindrómicas de cabeza y cuello<sup>(1)</sup>.

Siempre debe realizarse un control oftalmológico y neurológico a un lactante que presente una MVO en la rama V1. La tomografía con contraste y la resonancia con gadolinio sería el método diagnóstico más indicado para las lesiones cerebrales y de la piamadre, así como también el aumento del plexo coroideo ipsilateral.

#### Síndrome de Klippel-Trenaunay

Es una malformación venosa capilar o venosa linfática capilar de un miembro inferior. Progresivamente se va produciendo una hipertrofia del miembro debido a una afectación de los tejidos blandos y huesos. Puede asociar venas varicosas, defectos venosos profundos y malformaciones linfovenosas.

#### Diagnóstico<sup>(4)</sup>

Debemos evaluar:

- Tipo del defecto
- Morfología y localización
- Características hemodinámicas
- Efectos secundarios sobre estructuras y órganos.

La evaluación del paciente requiere de un equipo multidisciplinario en el cual actuarán, dependiendo del caso: dermatólogo, imagenólogo, neurólogo, genetista, imagenólogo intervencionista. Según el caso se realizarán los siguientes pasos diagnósticos:

- Paso 1: estudio hemodinámico, eco doppler para reconocimiento o exclusión de un CVM y ver las características del flujo.
- Paso 2: resonancia nuclear magnética y tomografía computada con o sin contraste para estudiar la morfología y establecer la localización anatómica, la extensión y la participación de estructuras profundas. Así como los efectos secundarios como ser anomalías del crecimiento óseo.
- Paso 3: incluye diferentes pruebas de medicina nuclear, dependiendo del caso.
- Paso 4: grupo de pruebas, se realiza con fines terapéuticos, son técnicas invasivas, incluida la angiografía con catéter, flebografía (realizada solo en casos seleccionados por imagenólogo intervencionista).

#### Imagenología en MFV cutánea

Aunque la mayoría de las MFV congénitas pueden ser diagnosticadas basadas en la anamnesis y la historia clínica, los estudios imagenológicos son esenciales para evaluar la extensión y planificación del tratamiento. El

### Malformación vascular (síndrome de Sturge Weber)



ecodoppler, la resonancia magnética, la tomografía computarizada y la angiografía pueden ser necesarias para un correcto diagnóstico.

#### Tratamiento láser en MFV

El tratamiento de elección o "gold standard" para las malformaciones vasculares cutáneas congénitas como la MVO (*Mancha de Vino Oporto*) es el tratamiento con láser de colorante pulsado (PDL). En Uruguay contamos con el V-Beam Candela, considerado el mejor láser para el tratamiento de las MFV, principalmente la mancha en vino de Oporto y las telangiectasias<sup>(3-5,7)</sup>.

Este láser (*pulse dye laser* o *de colorante pulsado*) fue desarrollado específicamente en 1989 para cumplir con los principios y requisitos de la teoría de fototermólisis selectiva descriptas por los doctores Rox Anderson y John Parrish en 1985<sup>(5,6)</sup>. Esta teoría se basa en que se pueden tratar en forma selectiva estructuras como capilares sin dañar las estructuras circundantes. El PDL actúa sobre los capilares/vénulas, específicamente sobre la oxihemoglobina, provocando el colapso del capilar sin dañar las estructuras circundantes, pero provocando la púrpura inmediata tras el tratamiento que tiene una duración aproximada de entre 7 y 14 días postratamiento. El láser de colorante pulsado es un procedimiento seguro, con pocos efectos secundarios.

Cuanto más temprano el tratamiento mayor beneficio se obtiene con el láser, ya que en edades tempranas la piel es más fina y los vasos sanguíneos tienen un calibre más pequeño<sup>(1,2,7)</sup>. En la edad adulta cuando un paciente no se trata, es muy probable que desarrolle hipertrofias y nódulos hemorrágicos que llevan a la desfiguración.



Equipo de tratamiento de malformaciones vasculares en Uruguay V:beam candela dye laser.  
Dras. Cyntia De los Santos y Mariela Alvarez directoras de MONTEVIDEO SKIN Centro de tratamiento Dermatológico.

En Montevideo Skin comenzamos con el tratamiento a partir de los 6 meses de vida.

La cantidad de sesiones promedio varía según la localización, el tamaño de los capilares y de la profundidad de la lesión. Esta indicado, según pautas de tratamiento, comenzar con sesiones de laser de colorante pulsado V-beam candela para evitar la neovascularización e hipertrofia de la malformación vascular, a intervalos de 6 a 12 semanas cada una, para obtener un blanqueamiento del 70% al 90% y evitar la evolución hacia la desfiguración.

Los parámetros de energía utilizada van de 4 a 10 J/cm<sup>2</sup> seleccionándolo según la edad, la ubicación anatómica y el color de la lesión.

De 5.0-5.6 J/cm<sup>2</sup> en niños menores de 12 meses de edad, 5.6-6.4 J/cm<sup>2</sup> en niños de 12 meses a 4 años de

edad y aproximadamente 7 J/cm<sup>2</sup> en niños mayores de 4 años. En adultos puede utilizarse energías mayores dependiendo del caso. La energía se reduce sobre los párpados y manos.

Cuanto más clara es la lesión mayor densidad de energía se utilizará para el rango de edad.

Inmediatamente después del tratamiento el área adquiere un color gris azulado y se vuelve purpúrea en unas pocas horas, tardando de 7 a 14 días en resolverse. También se genera edema leve, especialmente cuando se trata el área periorbital.

La sedación es necesaria para niños con lesiones extensas o en caso de MVO facial central debido a la necesidad de protección ocular.

El laser V-beam candela cuenta con una pulverización criogénica que se libera milésimas de segundo previo al láser, lo cual disminuye francamente el dolor.

La desaparición completa es variable según la zona anatómica. En V2 y regiones centofaciales responden más lentamente que en otras localizaciones.

Los pacientes menores de 4 años de edad requieren menos tratamientos<sup>(4)</sup>. Tratar a edad temprana puede evitar los trastornos psicológicos, no solo del niño sino de sus padres.

Con el tratamiento temprano se evita la progresión al color púrpura oscuro, la hipertrofia y los nódulos o blebs que aparecen en la edad adulta.

En el síndrome de Sturge Weber además del tratamiento con láser de la afectación cutánea se debe tratar el componente neurológico con anticonvulsivantes y el glaucoma que se va generando. En adultos, cuando ya hay hipertrofia y formación de blebs se asocia con el Láser Neodimio:YAG 064nm.

Cuando se trata de remanentes de hemangiomas, habitualmente con una o dos sesiones de laser V-Beam se logra la desaparición de las telangiectasias residuales. El componente residual cicatrizal, cuando existe, lo tratamos con laser ablativo de CO2 o de Erbio:YAG.

Recibido: 06/05/2018  
Aprobado: 18/05/2018

## Bibliografía

1. RaulMattassi, Dirk A. Loose, Massimo Vaghi Hemangiomas and Vascular Malformations. an Atlas of Diagnosis and Treatment. DOI 10.1007/978-88-470-5673-2\_51.
2. Enjolras O. Vascular malformations. In: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, senioreeditors. Horn TD, Mascaro JM, Saurat JH, Mancini AJ, Salasche SJ, Stingl G, editors. Dermatology. London: Mosby; 2003. p. 1615-29.
3. Stratigos AJ, Dover JS, Arndt KA. Laser therapy. In: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, senioreeditors. Horn TD, Mascaro JM, Saurat JH, Mancini AJ, Salasche SJ, Stingl G, editors. Dermatology. London: Mosby; 2003. p. 2153-75.
4. Blas AKono T, Sakurai H, Groff WF, Chan HH, Takeuchi M, Yamaki T, et al. Comparison study of a traditional pulsed dye laser versus a long-pulsed dye laser in the treatment of early childhood hemangiomas. Lasers Surg Med 2006;38: 112-5.
5. Astner S, Anderson RR Treatment of Vascular Lesions. Dermatol Ther. 2005 May-Jun; 18(3):267-81.
6. R Anderson, J Parrish. Selective Photothermolysis precise microsurgery by selective absorption of pulses radiation. Science 1983; 220(April): 524-6
7. Mariwalla K, Dover JS. The use of lasers in the pediatric population. Skin Therapy Lett 2005;10:7-9.
8. Chapas AM, Geronemus RG. Our approach to pediatric dermatologic laser surgery. Lasers Surg Med 2005;37:255-63.
9. Karin Greveling, MD, Errol P. Prens, MD, PhD, and Martijn B. van Doorn, MD, PhD Department of Dermatology, Erasmus MC University Medical Center Rotterdam, 3015 CA, Rotterdam, The Netherlands. Treatment of Port Wine Stains Using Pulsed Dye Laser, Erbium YAG Laser, and Topical Rapamycin (Sirolimus)—A Randomized Controlled Trial. Lasers in Surgery and Medicine 49:104–109 (2017)

LA ROCHE-POSAY  
LABORATOIRE DERMATOLOGIQUE

PARA MEJORAR LA VIDA DE LAS PIELES SENSIBLES

# HYALU B5

CORRECTOR ANTI-EDAD CON  
ÁCIDO HIALURÓNICO Y VITAMINA B5

La nueva corrección  
dermatológica para rellenar la  
piel sensible



Para mejorar la vida de las pieles sensibles.