

**MALFORMACIONES
VASCULARES VENOSAS
CRÁNEO-CERVICALES:
SIGNOS RADIOLÓGICOS
EN RM Y ANGIOFLASH
3D CON GADOLINIO**

Elira Lombán, Jorgelina
Belén Ibañez, Juan Yamil
Zaugg Nadur y Alejandro
Schroeder



Leben Salud
Excelencia para la vida



Clinica
Radiológica
del Sur



Clinica de
Imágenes



Instituto
Cardiovascular
del Sur



COI
Patagonia
Centro Diagnóstico e Imagen



Fundación Médica
de Río Negro y Neuquén

OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

- Aportar los criterios diagnósticos de las malformaciones vasculares más frecuentes en cabeza y cuello bajo RM y Angio RM con contraste.
- Determinar los diagnósticos diferenciales con otras anomalías vasculares según la clasificación de ISSVA revisada en 2018.

REVISIÓN DEL TEMA

Las malformaciones vasculares incluyen un amplio espectro de lesiones con múltiples localizaciones.

Si bien son de baja prevalencia (0.5% de la población), se presentan frecuentemente en cabeza y cuello.

La ISSVA (Sociedad Internacional para el Estudio de las Anomalías Vasculares) basa su clasificación en la propuesta por Mulliken y Glowaki (1982).

Se clasifican de acuerdo

Proliferación endotelial	Vaso de origen	Flujo
Tumores (+) Malformaciones (-)	•Venosas •Linfáticas •Capilares •Arterio-venosas	•Alto flujo •Bajo flujo

La ISSVA (2018) aporta datos sobre nuevas mutaciones genéticas.

Es fundamental el conocimiento y adecuada utilización de la terminología diagnóstica para evitar errores pronósticos y terapéuticos.

ISSVA CLASSIFICATION FOR VASCULAR ANOMALIES

(Approved at the 20 th ISSVA Workshop, Melbourne, April 2014, last revision May 2018)

Tumores Vasculares

Benignos
Borderline
Malignos

Malformaciones Vasculares

Simple

- Malformaciones capilares
- Malformaciones linfáticas
- Malformaciones venosas
- Malformaciones arteriovenosas *
- Fístulas arteriovenosas *

Combinadas

- CVM, CLM
- LVM, CLVM
- CAVM *
- CLAVM *
- Otras

De vasos mayores nominados

- Afecta a arterias, venas o linfáticos
- Anomalías de origen, número, curso, longitud, diámetro, válvulas, comunicación (AVF) y persistencia de vasos embrionarios

Asociada a otras anomalías

Sd de Klippel-Trenaunay (PIK3CA)
Sd de Parkes Weber (RASA 1)
Sd de Servelle-Martorell
Sd de Sturge-Weber (GNAQ)
Crecimiento de miembro y crecimiento congénito no progresivo (GNA11)
Macrocefalia CM (MCM/MCAP (PIK·CA)
Microcefalia CM (MICCAP) STAMPB

Sd de Maffucci (IDH1/ IDH2)
Sd de CLOVES LM+VM+CM+/-
AVM+crecimiento lipomatoso
PICK3CA
Sd de Proteus (AKT 1)
Sd Bannayan-Riley-Ruvalcaba (PTEN)
Sd CLAPO (PIK3CA)

(* Anomalías de alto flujo)

MALFORMACIONES VASCULARES SIMPLES (III)

(Approved at the 20 th ISSVA Workshop, Melbourne, April 2014, last revision May 2018)

MALFORMACIONES VENOSAS (VM)



- **Malformación Venosa común (VM)**
TEK (TIE2)/PIK3CA
- **Malformación familiar cutáneo-mucosa (VMCM)**
TEK (TIE2)
- **Síndrome Blue rubber bleb nevus (Bean) (VM)**
TEK (TIE2)
- **Malformación glomovenosa (GVM) Glomulin**
- **Malformación cavernosa cerebral (CCM)**
CCM1 KRIT1
CCM2 Malcavernin
CCM3 PDCD10
- **Malformación vascular familiar intraósea (VMOS)**
ELMO2
- **Malformación venosa verrugosa (hemangioma verrugoso)**
MAP3K3
- **Otras**



CARÁCTERÍSTICAS

MALFORMACIONES VENOSAS

MALFORMACIONES VASCULARES SIMPLES III

- Son lesiones formadas por venas anómalas dismórficas que mantienen distintos grados de comunicación con las venas adyacentes
- Presentes al nacimiento
- Crecen con el individuo y ante estímulos hormonales (pubertad, embarazo)
- Nunca involucionan
- Propensión por el compromiso facial (labios, espacio masticador, espacio bucal, lengua, músculo masetero o multiespacial a través de trayectos vasculares
- Flebolitos presentes en el 50% de los casos siendo patognomónicos

Presentación clínica (3 tipos) :

1. Lesión cutánea con o sin características específicas
2. Masa palpable de partes blandas sin características claras
3. Expresión clínica secundaria a complicaciones locales o síndromes sistémicos asociados a la malformación

OBJETIVOS DIAGNÓSTICOS IMAGENOLÓGICOS

- Definir si es una lesión vascular tumoral o malformativa
- Localización anatómica y relación con la vía aérea, contenido orbitario, nervios mayores (n. facial), compromiso maxilar o mandibular y afección ósea.
- Identificar lesiones ocultas.
- Búsqueda de potenciales complicaciones (hemorragia o trombosis).
- Establecer una línea de base para controles pos tratamiento.

MÉTODOS DE IMÁGENES

Ecografía doppler : muy útil como primer examen, permite caracterizar la lesión al igual que presencia y tipo de flujo

RX : demuestra presencia de flebolitos y si hubiese compromiso óseo

Angio TC: permite valoración de vasos, extensión anatómica y compromiso óseo. Demuestra la presencia de flebolitos.

RM con Angio Flash 3D:

- de elección
- Excelente resolución tisular y anatómica
- Valoración de complicaciones
- Permite caracterizar en forma dinámica el tipo de comportamiento vascular

Venografía percutánea por punción: para caracterización de la lesión y eventual tratamiento

PROTOCOLO DE ESTUDIO

Resonador de alto campo 1.5T o 3T

FOV 280, slice 3mm

- **SECUENCIAS: T2 FS, T2 TSE, T1 SE y T1 FS post gadolinio**
- **Tres planos del espacio acorde a la localización anatómica lesional**

- **Angio Flash 3D con doble dosis de Gadolinio 0,2 mmol/kg**
- **Tiempos arteriales, venosos y tardíos con reconstrucciones MIP**

CARACTERÍSTICAS POR RM ANGIOFLASH 3D

- **Lesiones bien definidas, hipo-isointensas en T1 e hiperintensas en T2**
- **Focos puntiformes de señal baja en todas las secuencias compatibles con flebolitos**
- **Presencia de estructuras vasculares**
- **Llenado progresivo en las secuencias Angiográficas 3D con persistencia del realce en las fases tardías**
- **Se descarta la presencia de flujo arterial**

COMPLICACIONES

Dolor e inflamación

Invasión de estructuras adyacentes

Deformidades cosméticas

Hemorragias y/o coagulopatias localizadas

Trombosis espontáneas que dan origen a los flebolitos

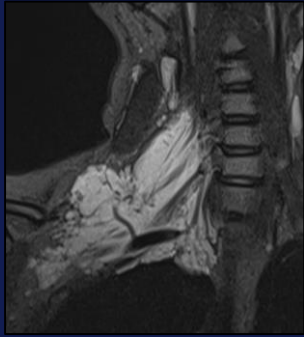
TRATAMIENTO

Indicaciones:

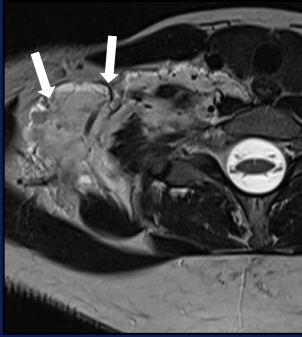
- Dolor persistente
- Compromiso de vía aérea, digestiva o articular
- Trastornos funcionales del habla, respiración o deglución
- Deformidades cosméticas

El tratamiento de esclerosis percutánea con etanol o bleomicina , se propone como alternativa terapéutica mínimamente invasiva a la cirugía tradicional.

CASOS



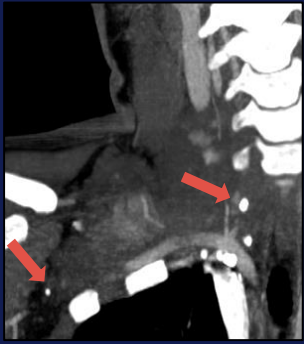
T2 FS



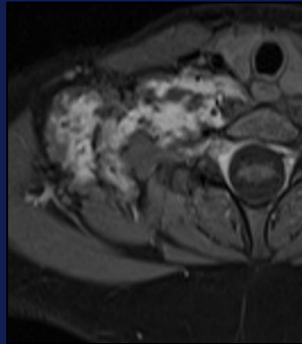
T2 TSE

Paciente de 18 años con masa palpable látero-cervical.

Extensa lesión hiperintensa en T2 con niveles líquido-líquido en su interior (flechas blancas) y flebolitos (flechas rojas), que circunda al plexo braquial y al paquete vásculo-nervioso, con extensión al mediastino superior.

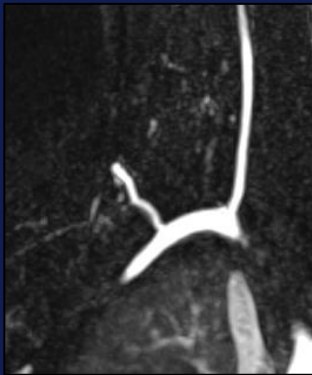


ANGIO TC



T1 FS GAD

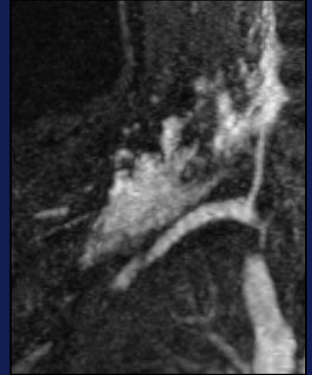
ANGIO FLASH 3D con reconstrucción MIP que demuestra el llenado progresivo y persistente de la lesión.



ANGIFLASH 3D
ARTERIAL



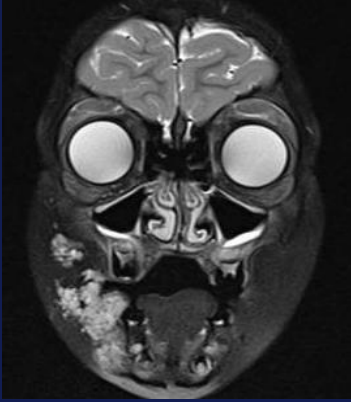
ANGIO FLASH 3D
VENOSO



ANGIO FLASH 3D
TARDIO

MALFORMACIÓN VASCULAR VENOSA ISSVA TIPO III

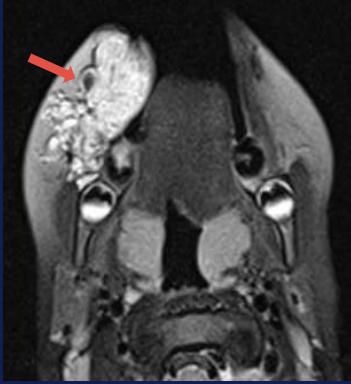
Paciente de 5 años con lesión violácea en labio inferior y masa palpable asociada. Imagen hiperintensa en T2 que compromete al labio inferior con extensión a la región submandibular, malar y afección del músculo masetero. Presenta flebolitos internos (flecha roja), realce progresivo capilar-venoso y tardío.



T2 FS



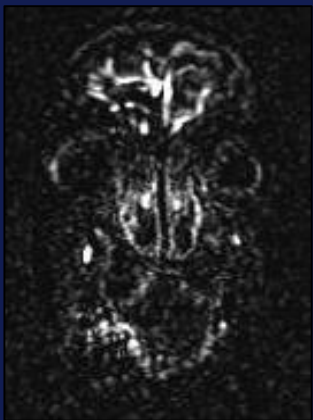
T2 FS



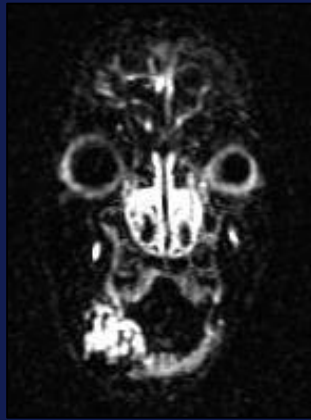
T2 FS



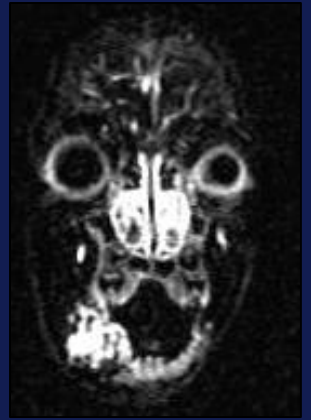
T1 FS GAD



ANGIO FLASH 3D
ARTERIAL



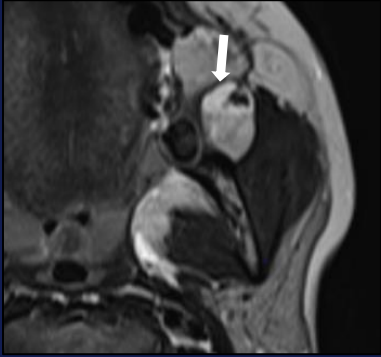
ANGIO FLASH 3D
VENOSO



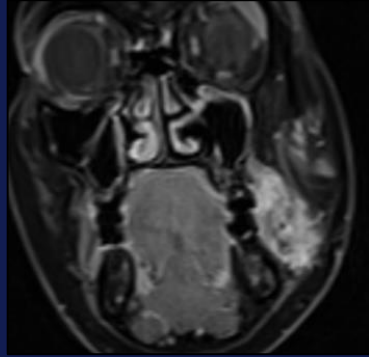
ANGIO FLASH 3D
TARDÍO

MALFORMACIÓN VASCULAR COMBINADA CAPILAR VENOSA ISSVA MCV

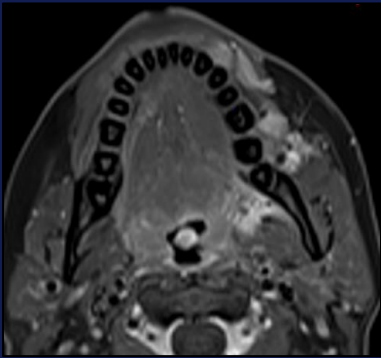
Paciente de 25 años con masa facial palpable. Imagen definida hiperintensa en T2 con niveles líquido-líquido internos (flecha blanca). Componente superficial subcutáneo con extensión a la región mandibular, afección del paladar blando y fosa amigdalina.



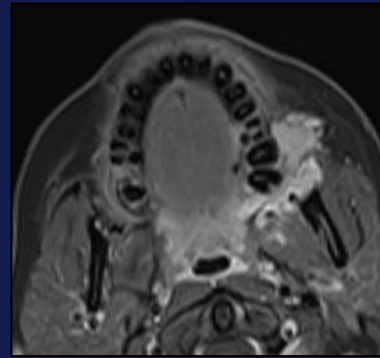
T2 SE



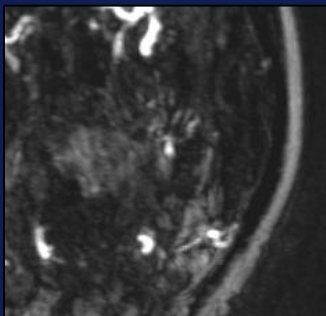
T1 FS GAD



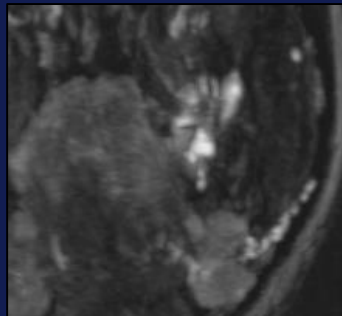
T1 FS GAD



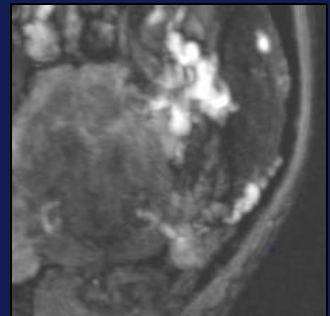
T1 FS GAD



ANGIO FLASH 3D
ARTERIAL



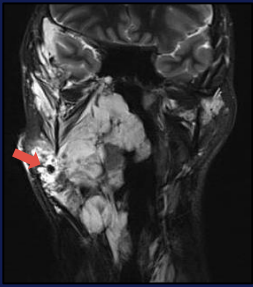
ANGIO FLASH 3D
VENOSO



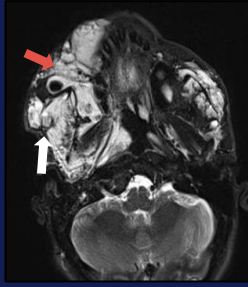
ANGIO FLASH 3D
TARDIO

MALFORMACIÓN VASCULAR SIMPLE ISSVA TIPO III.

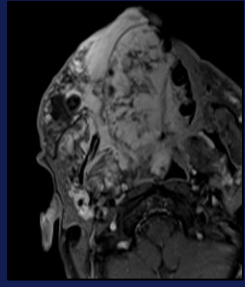
Paciente de 43 años con extensa malformación vascular y deformidad facial que compromete a los espacios bucal, parotídeo y masticador con extensión al paladar, labios superior e inferior, arcada dentaria y lengua. En profundidad afecta a la vía aérea y digestiva. Presenta flebolitos (flecha roja), lagos venosos (flechas blancas) y llenado preferente en fases capilar y venosa.



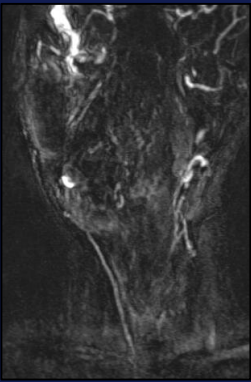
T2 FS



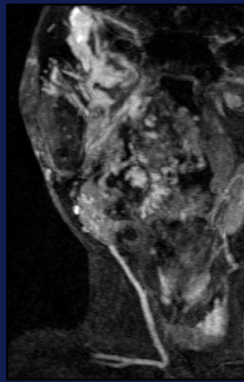
T2 FS



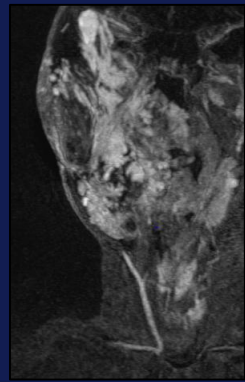
T1 FS GAD



ANGIO FLASH 3D
ARTERIAL



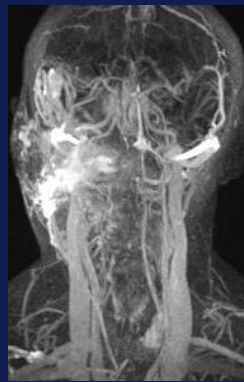
ANGIO FLASH 3D
VENOSO



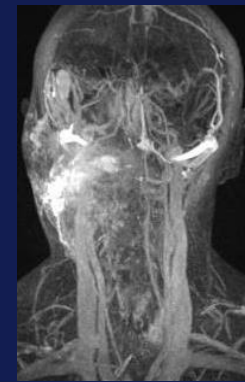
ANGIO FLASH 3D
TARDIO



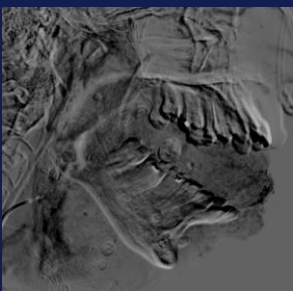
MIP



MIP



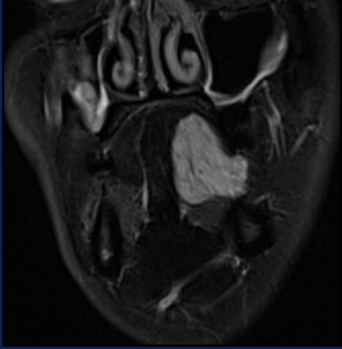
MIP



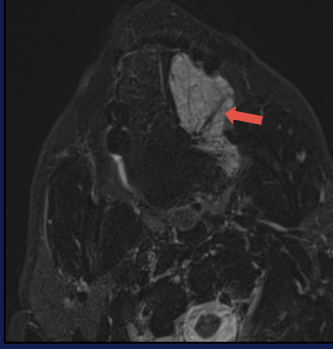
ANGIOGRAFÍA DIGITAL FASE VENOSA

MALFORMACIÓN VASCULAR COMBINADA VENOSA
CAPILAR
ISSVA CVM

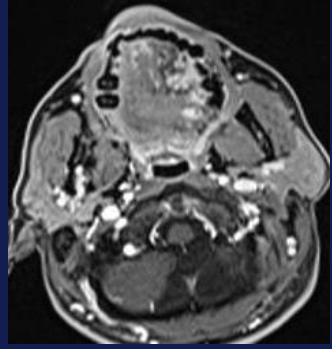
Paciente de 47 años con tumoración en hemilengua izquierda y dificultad en la dicción. Lesión hiperintensa en T2 bien delimitada con finas estructuras vasculares internas (flecha roja) y llenado tardío en Angio Flash 3D.



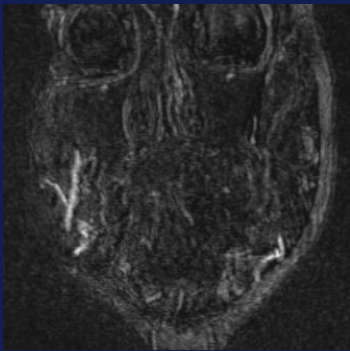
T2 FS



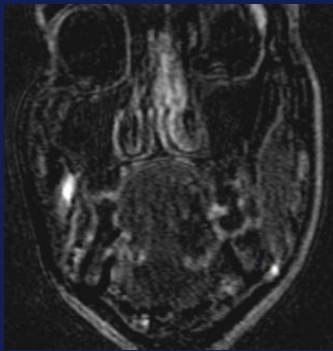
T2 FS



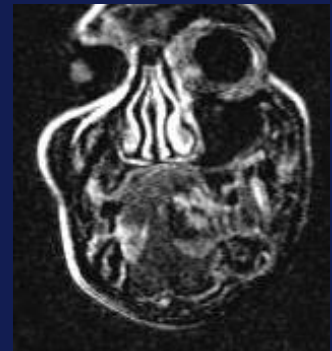
T1 FS GAD



ANGIO FLASH 3D
ARTERIAL



ANGIO FLASH 3D
VENOSA



ANGIO FLASH 3D
TARDIO

MALFORMACIÓN VASCULAR SIMPLE VENOSA
ISSVA TIPO III

CONCLUSIÓN

- La RM contrastada con Angio Flash 3D dinámica en las malformaciones vasculares venosas de cabeza y cuello, permite realizar el diagnóstico de la anatomía vascular descartando otras posibles entidades.
- Evalúa el flujo intralesional en forma adecuada aportando una herramienta valiosa en la planificación del abordaje terapéutico

BIBLIOGRAFIA

1. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982;69(3):412–422.

2. ISSVA classification of vascular anomalies. <http://issva.org/classification>. Published April 201, last revision May 2018.

3. Arnold C. Merrow, Anita Gupta, Manish N. Patel, Denise M. Adams. 2014 Revised Classification of Vascular Lesions from International Society for Study of Vascular Anomalies: radiologic-pathologic update. *Radiographics* 2016;36:1494-1516.

4. Jeong Woo Lee, Ho Yun Chung. Vascular anomalies of the head and neck: current overview. Review article. *Arch Craniofac Surg* Vol.19 No.4, 243-247 <https://doi.org/10.7181/acfs.2018.02383>

5. Lefton, D. Deborah, S. Radiologic evaluation of vascular malformations. (2015). In: Persky, M. Waner, M. Blei, F. Berenstein, A.; (Thieme). *Vascular Lesions of the Head and Neck. Diagnosis and Management*;984-91.

6. Som, P. Smoker, W. Curtin, H. Reidenberg, J. Laitman J. (2011). Congenital lesions of the neck. In: Som, P. Curtin, H.; (Elsevier). *Head and Neck Imaging*;37:2273-2276.

7. R. García Mónaco, T Kreindel, A Giachetti. Malformaciones vasculares: claves diagnósticas para el radiólogo. Revisión del tema. *RAR- Vol 76. Num 4. 2012.301;313.*