

PATOLOGÍA VENOSA

Dr. Carlos Arturo Hinojosa Becerril
Dr. Rodrigo Lozano Corona
Dr. Javier Eduardo Anaya-Ayala

El propósito de este libro es difundir el conocimiento sobre la enfermedad vascular. La información sobre embriología, defectos congénitos, fisiología, biología de la pared venosa, anatomía y aspectos de la coagulación, se combina con el diagnóstico de la enfermedad venosa mediante procedimientos invasivos y no invasivos. Se describen los últimos tratamientos para la trombosis venosa, obstrucción venosa, flegmasia, insuficiencia venosa, varicosidades, aneurismas venosos, trauma venoso, malformaciones venosas, síndrome de May-Thurner, entre otros temas.

Las nuevas modalidades de diagnóstico y los procedimientos de vanguardia y en constante evolución, se pueden revisar en este libro. Además, se pueden seguir ensayos clínicos pragmáticos, lo que permite que, tanto los pacientes como los proveedores, obtengan resultados más rápidamente.



Dr. Carlos Arturo Hinojosa Becerril
Dr. Rodrigo Lozano Corona
Dr. Javier Eduardo Anaya-Ayala

PATOLOGÍA VENOSA



PATOLOGÍA VENOSA

DOCUMENTO DE POSTURA

Dr. Carlos Arturo Hinojosa Becerril
Dr. Rodrigo Lozano Corona
Dr. Javier Eduardo Anaya-Ayala

Prólogo de
Julie A. Freischlag, MD, FACS,
FRCSEd(Hon), DFSVS
American College of Surgeons
President-Elect 2021-2022



INCMNSZ



■ Patología venosa

DOCUMENTO DE POSTURA

Dr. Carlos Arturo Hinojosa Becerril
Dr. Rodrigo Lozano Corona
Dr. Javier Eduardo Anaya-Ayala

Prólogo de

Julie Ann Freischlag, MD, FACS, FRCSEd(Hon), DFSVS, CEO
American College of Surgeons
President-Elect 2021-2022

Intersistemas
Intersistemas
EDITORES

Derechos reservados © 2022, por: Dr. Carlos Arturo Hinojosa Becerril

Una edición de:



Intersistemas, S.A. de C.V.

Aguiar y Seijas 75
Lomas de Chapultepec
11000, México, D.F.
Tel. (5255) 5520 2073
Fax (5255) 5540 3764
intersistemas@intersistemas.com.mx
www.intersistemas.com.mx

ADVERTENCIA

Debido a los rápidos avances en las ciencias médicas, el diagnóstico, el tratamiento, el tipo de fármaco, la dosis, etc., deben verificarse en forma individual. El (los) autor(es) y los editores no se responsabilizan de ningún efecto adverso derivado de la aplicación de los conceptos vertidos en esta publicación, la cual queda a criterio exclusivo del lector.

Patología venosa, primera edición

Todos los derechos reservados. Ninguna parte de esta publicación puede reproducirse, almacenarse en cualquier sistema de recuperación de datos inventado o por inventarse, ni transmitirse en forma alguna y por ningún medio electrónico o mecánico, incluidas fotocopias, sin autorización escrita del titular de los derechos de autor.

ISBN 978-607-572-039-5



Reproducir esta obra en cualquier formato es ilegal. Infórmate en:
info@cempro.org.mx

Créditos

M. en C. Gabriel González Loyola, Ing. Alejandro Bravo Valdez
Cuidado de la edición

LDG Edgar Romero Escobar
Jefe de Diseño y portada

LDG Marcela Solís Mendoza
Formación de interiores

M.P.E. Alejandra Martínez Austria
Coordinación y aseguramiento de calidad de la producción

Impreso en México

Printed in Mexico

Editores

Carlos Arturo Hinojosa Becerril

Jefe del servicio de Angiología, cirugía vascular y endovascular. Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán (INCMNSZ). Ciudad de México
Miembro de la Academia Nacional de Medicina de México
Integrante del Sistema Nacional de Investigadores del Conacyt
[22, 26, 35, 44]

Rodrigo Lozano Corona

Angiólogo adscrito al Hospital Regional Lic. Adolfo López Mateos (ISSSTE). Ciudad de México
Alumno de Doctorado en Ciencias Médicas, Universidad Nacional Autónoma de México
Integrante del Sistema Nacional de Investigadores del Conacyt
[3, 9, 42, 44]

Javier Eduardo Anaya-Ayala

Angiólogo adscrito al Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán.
Ciudad de México
Integrante del Sistema Nacional de Investigadores del Conacyt
[22, 24, 41]

[Los números entre corchetes refieren el capítulo escrito.]

Autores

Vladimir Alba Garduño

Angiólogo adscrito al Hospital Ángeles México, CIMPEV (Centro Integral de Manejo y Prevención de Enfermedades Vasculares). Ciudad de México
[20]

Wilbert Vladimir Alvarado Blanco

Angiólogo adscrito a la unidad médica de alta especialidad (UMAE No. 71) del Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS). Torreón, Coahuila. México
[12]

Vicente Andrés Alvarado Vélez

Residente de Angiología y cirugía vascular del Hospital Regional Lic. Adolfo López Mateos (ISSSTE). Ciudad de México
[42]

Luis Héctor Arzola Flores

Residente de Angiología y cirugía vascular del Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán. Ciudad de México
[2, 7]

José Ángel Barajas Colón

Angiólogo adscrito al Hospital San Ángel Inn Universidad. Vena Center. Ciudad de México
[19]

| | |
|---|-----|
| 37. Síndrome de cascanueces..... | 465 |
| <i>Vanessa Rubio Escudero, Gustavo A. Rubio Argüello</i> | |
| 38. Síndrome del opérculo torácico venoso..... | 479 |
| <i>Roberto Castañeda Gaxiola, Manuel Eduardo Marquina Ramírez, Paola Prieto Olivares</i> | |
| 39. Trauma vascular venoso..... | 493 |
| <i>Verónica Carbajal Robles, Enrique Santillán Aguayo, Javier Francisco Duarte Acuña</i> | |
| 40. Reconstrucción venosa en cirugía oncológica..... | 507 |
| <i>Roberto Carlos Serrato Auld, Raquel Eugenia Espinosa Cárdenas</i> | |
| 41. Malformaciones vasculares de predominio venoso..... | 519 |
| <i>Alejandro Celis Jiménez, Ana Teresa Verduzco Vázquez, Javier Eduardo Anaya-Ayala, Miguel Abraham Lara Pérez</i> | |
| 42. Registros de enfermedad tromboembólica venosa..... | 537 |
| <i>Rodrigo Lozano Corona, Ana Sabsil López Rocha, Jesús Herminio Rivera Bañuelos, Vicente Andrés Alvarado Vélez</i> | |
| 43. Oclusiones venosas retinianas..... | 561 |
| <i>Ana Elsa Núñez Salgado, Perla Ayumi Kawakami Campos, Claudia Recillas Gispert</i> | |
| 44. Propuesta de Acciones de la Academia Nacional de Medicina de México. Taller de resultados sobre el Primer consenso de postura sobre patología venosa..... | 567 |
| <i>Carlos Arturo Hinojosa Becerril, Rodrigo Lozano Corona</i> | |
| Índice..... | 619 |

Foreword

It is my distinct honor and pleasure to write the forward for the new e-book "Pathology of the Venous System", which is a combined project between the Sociedad Mexicana de Angiología, Cirugía Vascular y Endovascular, A.C., and the Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición "Salvador Zubirán". The laudable purpose of this joint group is to disseminate knowledge concerning vascular disease and utilize current information in a scientific manner that translates into team care for the patient. This e-book accomplishes just that and more.

There is a plethora of science concerning the embryology, congenital defects, physiology, venous wall biology, anatomy and aspects of coagulation. This information is coupled with diagnosis of venous disease utilizing non-invasive and invasive procedures. The latest treatments are described for venous thrombosis, venous obstruction, phlegmasia, venous insufficiency, varicosities, venous aneurysms, thoracic outlet syndrome, nutcracker syndrome, pelvic congestion syndrome, May-Thurner syndrome, venous trauma, venous malformations and reconstruction of the venous system in oncological procedures.

A unique aspect of the book is the emphasis on developing registries and databases of venous patients treated so that the practitioner can learn from all who treat venous patients. Many will not see great numbers of some of the rarer presentations and conditions referenced. However, having this knowledge base is how we learn to perform better interventions and evaluate long-term outcomes. New diagnostic modalities and evolving state-of-the-art procedures can be recorded in the e-book, with the outcomes seen in real-time rather than waiting years. In addition, pragmatic clinical trials can be followed, allowing both patients and providers to get the results faster.

Utilizing this venous system book as an e-book is also economical, as updates and additions can be made quickly and at a lower cost. Most important, this format will allow many to have access to the information – whether they are vascular surgeons or not! I applaud the authors and leaders for developing such a comprehensive e-book that represents the future of publication.

On a personal note, Dr. Hinojosa, who is the current President of the Mexican Society for Angiology, Vascular and Endovascular Surgery (2021-22), was kind enough to ask me to write this forward, and I was delighted to say "yes". I so appreciated my visit to Mexico City a few years ago and was impressed by the conference I participated in and the education delivered to the trainees I met. I will never forget the "all women" lineup that Dr. Hinojosa arranged for the

36. Caprini. Thrombosis Risk Assessment as a Guide to Quality Patient Care. *Dis. Mon.* 2005; 51: 70-78.
37. W. Quinones-Baldrich, A. Alktaifi, F. Eilber, F. Eilber. Inferior Vena Cava Resection and Reconstruction for Retroperitoneal Tumor Excision. *Journal Vasc. Surg.* 2012; 55:1386-1393.
38. M. Schwarzbach, Y. Hormann, U. Hinz, C. Leowardi, D. Böckler, G. Mechtersheimer *et al.* *Clinical Results of Surgery for Retroperitoneal Sarcoma with Major Blood Vessel Involvement.* *Journal Vasc. Surg.* 2006; 44: 46-55.

41. Malformaciones vasculares de predominio venoso

Alejandro Celis Jiménez
Ana Teresa Verduzco Vázquez
Javier Eduardo Anaya-Ayala
Miguel Abraham Lara Pérez

Introducción

Las malformaciones venosas (MV) constituyen el 50% de las malformaciones vasculares, son un grupo heterogéneo de anomalías que ocurren durante la vasculogénesis, las cuales pueden ser esporádicas y hereditarias. Su frecuencia se ha reportado entre 0.5 y 1.5% de la población general; reconociéndose las malformaciones de predominio venoso entre las más comunes. En la actualidad se conoce a mayor profundidad su fisiopatología y evolución natural, con nuevas perspectivas al entendimiento desde el punto de vista genético y epigenético. A lo largo de la historia, se han descrito una serie de clasificaciones, las cuales están en constante evolución, al igual que innovaciones en los abordajes terapéuticos que incluyen las tecnologías de punta y un manejo multidisciplinario.¹

A lo largo del tiempo se han llevado a cabo esfuerzos de introducir una clasificación que sea útil clínicamente y que pueda ser accesible en las distintas especialidades que abordan estas patologías, por lo que algunas ya han caído en desuso. Actualmente podemos distinguir dos grandes grupos bien diferenciados: los tumores y las malformaciones vasculares. Las malformaciones vasculares a su vez se dividen por el tipo de vaso en el que predominantemente se encuentra la malformación. El presente capítulo se enfoca en las MV de predominio venoso, las diferentes clasificaciones, fisiopatología, manifestaciones clínicas, diagnóstico y diferentes modalidades terapéuticas y sus resultados.

Definición y nomenclatura

El término de anomalías vasculares se usa para describir a dos entidades patológicas: los tumores vasculares (como los hemangiomas) y las malformaciones vasculares.

Las malformaciones venosas son resultado de errores en el desarrollo de la red venosa, surgen de una falla en la angiogénesis, dando lugar a venas disfuncionales y dilatadas que son deficientes en la capa de células de músculo liso, por lo que la mayoría de éstas se presenta con un bajo flujo vascular. A pesar de que existen formas hereditarias, más del 90% de las malformaciones venosas ocurren esporádicamente. Se presentan desde el nacimiento y crecen a medida que el niño se desarrolla, por lo que se vuelven evidentes posteriormente. Los síntomas varían con la localización y extensión de los síntomas, que pueden incluir dolor,

sangrado, cambios en los tejidos adyacentes desfigurando estética y funcionalmente lo cual resulta en un impacto para la calidad de vida, morbilidad y mortalidad del paciente.^{1,2}

Por su parte, los hemangiomas son tumores vasculares originados del endotelio, aparecen en el periodo neonatal y involucionan entre los cinco y 10 años de edad.³

Clasificación

Aproximadamente al inicio del siglo xx, los doctores Klippel y Trenaunay, Parkes y Weber, Servelle y Martorell, utilizaron reportes de casos de malformaciones venosas congénitas para organizarlas. Las agruparon en síndromes cuyos nombres eran los de los doctores que las describieron por primera vez. Así se crea la clasificación por epónimos que se ha usado desde entonces para ciertas clases de MVC. Una publicación de 1983 de Mulliken y Glowaky hace una diferenciación entre hemangiomas y MVC, y nombró las malformaciones clasificándolas por el endotelio de predominio histológico, las dividió por flujos hemodinámicos en aquellas con alto y bajo flujo. En 1988 se convocó a consenso de expertos en la 7ª reunión internacional (*International Workshop on Vascular Malformations*) en Hamburgo, Alemania, y se creó la clasificación de Hamburgo en donde se establece que la palabra "Angioma" (un término usado para describir cualquier anomalía que cause una falla vascular) debe quedar en desuso por ser demasiado ambigua, y se prefiere clasificar los MVC por el vaso que se encuentra con mayor afectación (arterial, venoso, linfático) y en subtipos embriológicos (**Cuadro 41.1**).

Esta nueva clasificación demostró una superioridad de aplicación en la clínica que la clasificación de Mullikien.⁴ Posteriormente en 1992 se realiza una revisión en Denver, donde se incluyen nuevos subtipos que después fueron aprobados en la reunión de Seúl en el 2002.

En esta clasificación embriológica se visualiza la etapa embrionaria en la cual se desarrolla la malformación, dividiéndola en troncular y extratroncular.

Aquellas que son extratronculares son la variante que se presenta con mayor incidencia. Tienen lugar en una etapa más temprana del desarrollo donde el sistema vascular se

Cuadro 41.1.

Clasificación de las malformaciones vasculares congénitas. Hamburgo, 1988

A. Tipo de malformación

Arterial, de manera predominante
Venosa, de manera predominante
Linfática, de manera predominante
Arteriovenosa, de manera predominante

B. Subtipo embriológico y forma anatómica

Formas extratronculares

- Infiltrativas, difusas
- Limitadas, localizadas

Formas tronculares

- Aplásicas o con obstrucción: hipoplasia, aplasia, hiperplasia, estenosis
- Dilatadas: localizadas (aneurismas), difusas (ectasias)

Cuadro 41.2.

Clasificación de las malformaciones vasculares congénitas. Seúl, 2002

| Tipo de defecto | Forma anatómica (subtipo embriológico) | |
|-----------------------------|---|-------------------------|
| | Troncular | Extratroncular |
| Arterial, predominante | Aplasia Obstrucción Dilatación | Limitada Infiltrante |
| Venoso, predominante | Aplasia Obstrucción Dilatación | Limitada Infiltrante |
| Arteriovenoso, predominante | Fistula AV superficial Fistula AV profunda | Limitada Infiltrante |
| Linfáticos | Hemolinfática | Limitada Infiltrante |

encuentra en fase reticular. Estas lesiones se componen de remanentes embrionarios de tejido mesenquimatoso, las cuales preservan sus características de angioblastos. Por lo tanto, estas células aún tienen el potencial de proliferar ante estímulos internos como en embarazo, o externos como en traumatismo e hipoxia. La mayoría de estas lesiones causan compresión mecánica a tejidos adyacentes u órganos proximales.⁵ Las lesiones tronculares son aquellas que se forman en una etapa embrionaria más tardía, donde los troncos vasculares, las células que las componen, ya han perdido la habilidad para proliferar, por lo que se presentan como remanentes de la vasculatura fetal; se describen como aplásicas, hipoplásicas o hiperplásicas. Se subdividen en lesiones obstructivas o dilatadas. Debido al tipo de tejido de estas lesiones una vez que son resecaadas, el riesgo de recurrencia es bajo, pero se asocian con consecuencias hemodinámicas más graves⁶ (**Cuadro 41.2**).

La Sociedad Internacional para el Estudio de las Anormalidades Vasculares (ISSVA, por su sigla en inglés) simplificó la clasificación anterior agregando una sección específica para tumores (**Cuadro 41.3**).

Actualmente las clasificaciones clínicas más apropiadas orientan al clínico y lo asisten para un abordaje terapéutico acorde al tipo de lesión.⁷

Fisiopatología

El receptor de tirosincinasa TIE2 localizado en las células endoteliales (CE) y su ligando la angioproteína-1 (ANG-1) son secretados por las células de músculo liso (o los pericitos) y tienen una participación importante en la maduración y estabilidad de las venas. Se ha visto en estudios con ratas, con deficiencia de TIE2 o ANG1 que resulta en una cobertura deficiente de pericitos en la pared venosa y de división de los troncos vasculares, con una falla en el señalamiento para el crecimiento de músculo liso endotelial.⁸

Cuadro 41.3.

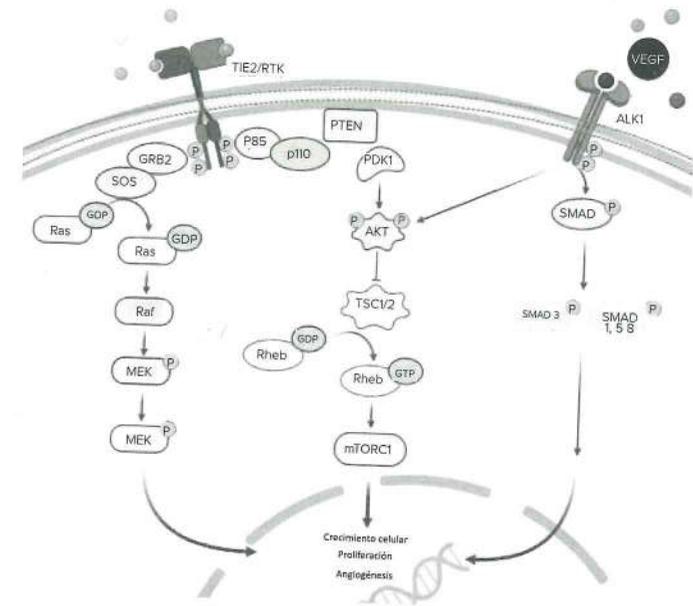
Clasificación simplificada de la Sociedad Internacional para el Estudio de las Anormalidades Vasculares (ISSVA)

| Tumores vasculares | |
|--|--|
| Benignos | Hemangioma infantil Hemangioma congénito Angioma en penacho Granuloma piógeno Otros |
| Localmente agresivos o <i>borderline</i> | Hemangioendoteloma kaposiforme Sarcoma de Kaposi Otros |
| Malignos | Angiosarcoma Otros |
| Malformaciones vasculares | |
| Simples | Capilar (C) Venosa (V) Linfática (L) Arteriovenosa (AV) |
| Combinadas | Arteriovenosa (AV) Kippel Trenaunay Capilar venosa C-V Linfática venosa L-V Capilar arterial C-A |

La unión de ANG1 a TIE2 activa la fosfatidilinositol-cinasa 3 (PIK3) con la proteincinasa B (AKT), las cuales son un blanco para la activación de la vía de señalización de rapamicina (mTOR) implicada en múltiples procesos celulares como la síntesis de proteínas, el metabolismo y la supervivencia de la célula.⁹

Al activarse la PIK3, fosforila a AKT, activándose parcialmente, pero para que se active por completo requiere una segunda fosforilación, inducida por mTORC2. Una vez activada AKT, regula positivamente la transcripción del factor transductor de señal y activador de la transcripción 1 (STAT-1), y negativamente la transcripción del factor *forkhead box protein* O1 (FOXO1). El resultado es una deficiencia de las concentraciones del factor atrayente de pericitos y del factor beta de crecimiento derivado de las plaquetas (PDGF-β). Estos procesos se encuentran ilustrados en la **Figura 41.1**.

Genética. Existen variedades de mutaciones en el gen *TEK* en el cromosoma 9p, el cual codifica para TIE2. Las mutaciones de TIE2 resultan en la activación sostenida del receptor de TIE2 independiente de ligando, y la subsecuente hiperfosforilación continua de AKT, incluso en las células adyacentes. La inhibición de AKT mediada por FOXO1 lleva a concentraciones anormalmente bajas de PDGF-β y deficiencia de espaciamiento de pericitos y de su recubrimiento. Las mutaciones en el gen de PIK3CA p110a, las cuales codifican para la subunidad de PI3K, causan alrededor de 20% de las malformaciones venosas. Las mutaciones de TIE2 resultan en una excesiva activación de AKT, lo cual lleva a niveles bajos de PDGF-β y una interrupción del recubrimiento

**Figura 41.1.**

Fisiopatología molecular de las malformaciones venosas.

[Adaptada de Wouters V, et al. Hereditary cutaneomucosal venous malformations are caused by TIE2 mutations with widely variable hyper-phosphorylating effects. Eur J Hum Genet. 2010 Apr;18(4):414-20.]

de pericitos en las células endoteliales. Existen tres mutaciones puntuales: E542K y E545K en el dominio helicoidal (exón 9), además de H1047R en el dominio de cinasas (exón 20). Las mismas se han visto en algunos tipos de cáncer. En contraste con éstas, las mutaciones de TIE2 y PIK3CA no tienden a extenderse a las venas superficiales.¹⁰⁻¹⁴

Las malformaciones glomuvenosas (GVM) son hereditarias, de carácter autosómico dominante, causadas por la pérdida de función de la glomulina debido a una mutación en el gen *GLMN* del cromosoma 1p21-22. Estas mutaciones llevan a una disfunción en la diferenciación de los pericitos, y una consecuente acumulación, a lo cual se llama "glomus". Existen algunas otras mutaciones puntuales como la duplicación del alelo mutante, y de un alelo *wild-type* que pueden llegar a dar manifestaciones similares.¹²

Las malformaciones venosas de tipo nodular se presentan como un pequeño grupo de nódulos que se dan principalmente en la cara y están asociados a malformaciones cerebrales cavernosas, causadas por mutaciones en las líneas de germinación *CCM1*, también llamada *KRIT1*.^{10,13}

El síndrome de Maffucci se caracteriza por la presencia de múltiples condromas y lesiones subcutáneas vasculares llamadas *spindle cell hemangiomas*, que clínicamente simulan malformaciones venosas, está causado por una mutación somática en el gen que codifica para la deshidrogenasa de isocitrato en los genes *IDH1-IDH2*. Se asocia con un alto riesgo para condrosarcoma y otros cánceres.¹⁴

Cuadro clínico

Las malformaciones venosas afectan principalmente las zonas subcutáneas y las mucosas, pero pueden afectar cualquier órgano, incluidos músculos, articulaciones, vísceras y el sistema nervioso.¹⁵

En la **Figura 41.2** se presenta la incidencia con: 40% de las malformaciones venosas que ocurren en extremidades, 40% en el área cervical y facial, 20% en el tronco. La mayoría se presentan unifocales y sólo 1% multifocal. Se presentan como una masa suave, compresible de coloración negra azulada.¹⁶

La presentación clínica varía con el tamaño, la localización y el efecto de masa que pueda generar en órganos adyacentes. Las localizadas en zonas cervical y facial pueden llevar a distorsión facial, asimetría, exoftalmos o movimiento de las piezas dentales.

Están presentes desde el nacimiento y suelen crecer en proporción con la edad del paciente, algunas pueden aumentar la velocidad de crecimiento con cambios hormonales y en la pubertad, en especial aquellas con localización intramuscular.¹⁷

El dolor frecuentemente se atribuye a movimientos musculares o de articulaciones, y en mujeres puede llegar a exacerbar con el periodo menstrual. El dolor suele ser de predominio matutino, al despertar, atribuido a la estasis y la inflamación local. La migraña se asocia a menudo con las malformaciones venosas localizadas en los músculos temporales. Cuando se encuentra en cavidad oral es posible que cause dificultad para el habla, para la masticación. Cuando se encuentra en músculo, puede causar hipoplasia del músculo afectado.

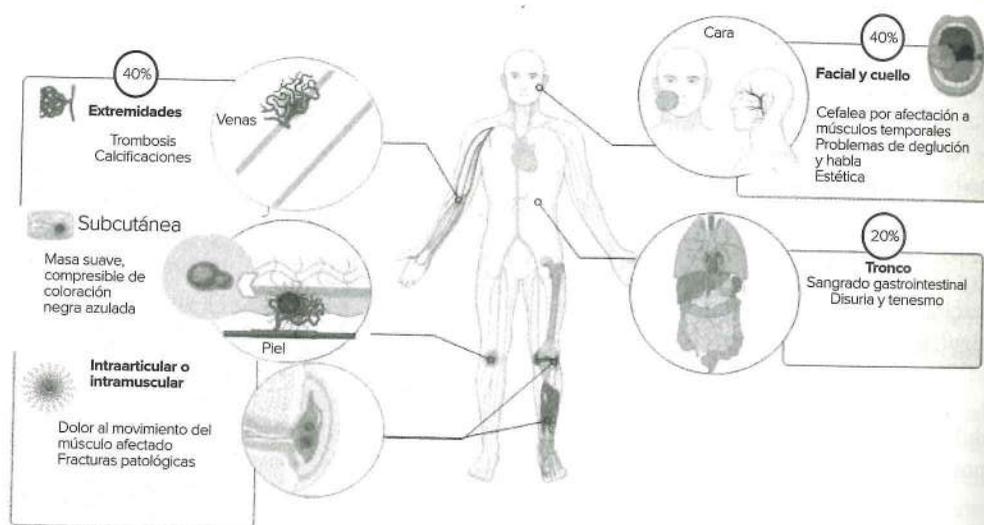


Figura 41.2.

Cuadro clínico y frecuencia de localización de las malformaciones venosas.

En algunos casos pueden afectar a estructuras vitales, por ejemplo, cuando hay compresión orofaríngea, pueden llegar a causar apneas del sueño. Cuando comprimen el sistema urogenital pueden causar tenesmo y disuria, en caso de localización gastrointestinal puede haber sangrado. En caso de involucrar huesos predisponen a fracturas patológicas.

La trombosis por la estasis de flujo en las malformaciones venosas es común, la presentación clínica es de dolor súbito con distensión e induración en el área afectada. Sin embargo, no es común que causen embolia pulmonar. Los trombos crónicos calcificados pueden resultar en la formación de flebitis palpable o visible por imagen.^{17,18}

En aquellos pacientes con malformaciones extensas, se pueden encontrar valores aumentados de dímero D, bajas concentraciones de fibrinógeno, al igual que bajo conteo plaquetario, y marcadores para coagulopatía intravascular diseminada.

Diagnóstico

Se debe sospechar de malformaciones venosas en pacientes que presentan una lesión única, de coloración azul oscura, con una masa subcutánea blanda presente desde el nacimiento; que tenga historia de crecimiento de la lesión a lo largo de la vida del paciente; se asocie a esfuerzo físico o pubertad y, en mujeres, que se asocie a periodos menstruales. Se deben interrogar siempre los antecedentes familiares de lesiones similares que puedan sugerir una forma hereditaria.¹⁷

Exploración física. Son dependientes de volumen, por lo que, al elevar la extremidad, muchas veces disminuyen su volumen, y pueden incrementar con el uso de maniobras de Valsalva. A la palpación, no presentan aumento de la temperatura, ni frémito (a menos de que se encuentre involucrado un trombo); no aumenta el dolor con la palpación.

Al ser lesiones superficiales, muchas veces no se requieren estudios de imagen para el diagnóstico. En caso de que sea una lesión extensa, se puede usar USG doppler o resonancia magnética, los cuales son métodos para su clasificación y para mantener un seguimiento adecuado. En el **Cuadro 41.4** se muestra la clasificación.¹⁹

El ultrasonido doppler como estudio inicial muestra un flujo bajo en el área de la malformación, algunas veces aumentado con maniobras de Valsalva o con la compresión. Generalmente se visualiza como áreas hipoecoicas o heterogéneas, compresibles e indoloras. La asociación con flebitis ayuda a confirmar el diagnóstico.

El estándar de oro es la resonancia magnética con contraste. Con este método se puede evaluar la infiltración a estructuras adyacentes, el contraste con gadolinio permite visualizar

Cuadro 41.4.

Clasificación mediante USG doppler o resonancia magnética

| Grado | Márgenes | Diámetro |
|----------|----------------|----------|
| Grado 1 | Bien definidos | ≤ 5 cm |
| Grado 2A | Bien definidos | > 5 cm |
| Grado 2B | Mal definidos | ≤ 5 cm |
| Grado 3 | Mal definidos | > 5 cm |

los canales difusos venosos que no se encuentran presentes en las malformaciones linfáticas, siendo así un método útil para el diagnóstico diferencial. Se recomienda usar las secuencias T1 precontraste y poscontraste, y T2. Típicamente las imágenes se presentan con hiperintensidad en T1 y en T2, se puede evaluar el contenido y la presencia de hemorragia o trombosis. Con T2 Flair, se pueden ver imágenes con flebitis donde se aprecian áreas focales de hipointensidad.

Clasificación. Las lesiones se pueden dividir en grados dependiendo del diámetro y los márgenes que presenten.

Este sistema de clasificación tiene utilidad pronóstica y puede predecir la respuesta al tratamiento con escleroterapia. Aquellas lesiones bien definidas tienen mejor respuesta que las lesiones con bordes mal definidos. Pueden ser de utilidad algunas otras herramientas de imagen: como la tomografía computada en caso de que se busque evaluar la infiltración ósea, la flebografía se usa previa al tratamiento percutáneo de escleroterapia.²⁰

Laboratorio. En pacientes con sospecha de eventos trombóticos se encuentran concentraciones de dímero D elevado ($> 0.5 \mu\text{g/mL}$), lo cual hace sospechar coagulopatía intravascular localizada, patognomónica de las malformaciones vasculares. El dímero D es un biomarcador con una alta especificidad, pero baja sensibilidad. Sin embargo, niveles normales de dímero D no descartan las malformaciones venosas. El dímero D también es de utilidad para diferenciar entre las variantes de las malformaciones venosas, distinguiéndose de otras anomalías como pueden ser malformaciones glomovenosas, linfáticas, síndrome de Maffucci y otras lesiones de rápido crecimiento.⁶

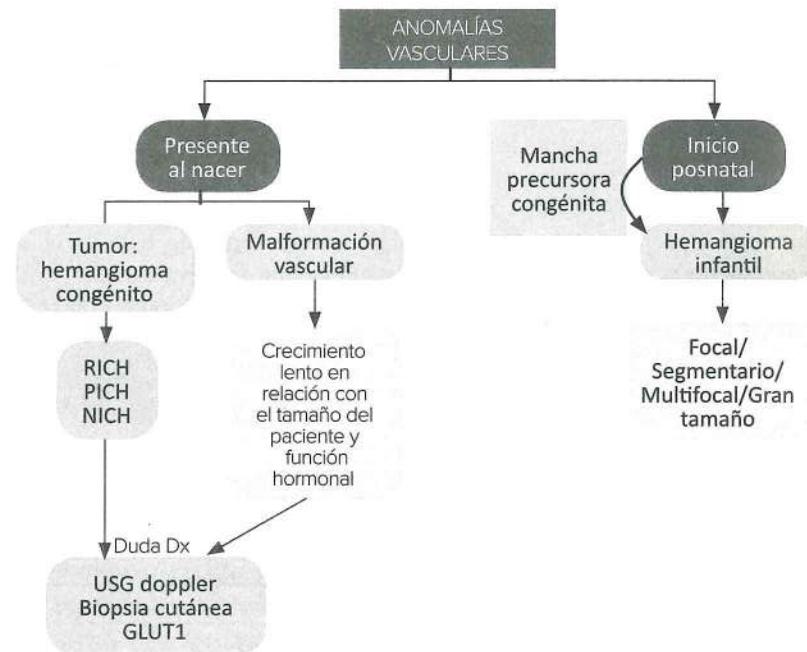


Figura 41.3. Algoritmo del abordaje diagnóstico ante la presencia de una lesión vascular.

En la **Figura 41.3** se expone un algoritmo para el abordaje diagnóstico y los posibles diagnósticos diferenciales que puedan verse involucrados.

Síndromes asociados:

- Síndrome de Klippel Trenaunay (KT)
- Síndrome de Blue Rubber Bleb Nevus (BRBN)
- Malformación mucocutánea venosa familiar
- Malformación glomovenosa
- Síndrome de Maffucci
- Síndrome de Proteus
- Síndrome de Bannayan-Riley-Ruvalcaba
- Síndrome de CLOVE¹⁴

Tratamiento no invasivo o mínimamente invasivo

El manejo de estos pacientes debe ser multidisciplinario incluyendo especialidades como dermatología, hematología, radiología intervencionista, cirugía plástica, cirugía vascular, y dependiendo de los órganos que pueda invadir, algunas otras especialidades. Pacientes con malformaciones vasculares pequeñas que tengan sintomatología mínima se recomienda manejo expectante y seguimiento. Las indicaciones para su manejo pueden ser en caso de que ocasione molestias estéticas, que comprometan la funcionalidad o que el paciente refiera dolor.

Existen diversos tratamientos que incluyen compresión, escleroterapia, resección quirúrgica pero no hay suficiente evidencia para recomendar un tratamiento sobre los otros. Debe ser un tratamiento individualizado que tome en cuenta la localización, el tamaño, y las molestias del paciente. Las opciones terapéuticas actuales son: manejo médico, resección quirúrgica, embolización y escleroterapia (**Figura 41.4**).

Compresión

Se pueden utilizar vendas, medias o prendas de compresión, pues se ha visto que reducen el dolor y el riesgo de trombosis. La compresión está contraindicada en malformaciones glomovenosas porque en este caso aumenta el dolor.²¹ En una revisión retrospectiva por Yun *et al.*, 207 pacientes de cohorte, 32% experimentaron progresión de la MV y los autores encontraron que el único factor de riesgo independiente para la progresión es la presencia de una malformación capilar mixta o linfática.²⁸

Tratamiento médico

La observación puede ser una estrategia válida en aquellas MV pequeñas que no generan síntomas o problemas estéticos, sobre todo en las de difícil acceso quirúrgico. En pacientes pediátricos con MV que no comprometen los huesos suelen observarse hasta que el paciente cumple 6 años de edad o hasta que toleran la realización de estudios diagnósticos. Por otro lado, algunos medicamentos pueden ser de utilidad para el control del dolor, riesgo trombótico o disminución del edema. Se han utilizado antiagregantes plaquetarios, así como anticoagulantes, con la finalidad de reducir el riesgo de tromboflebitis por estasis, pero con resultados poco estudiados.

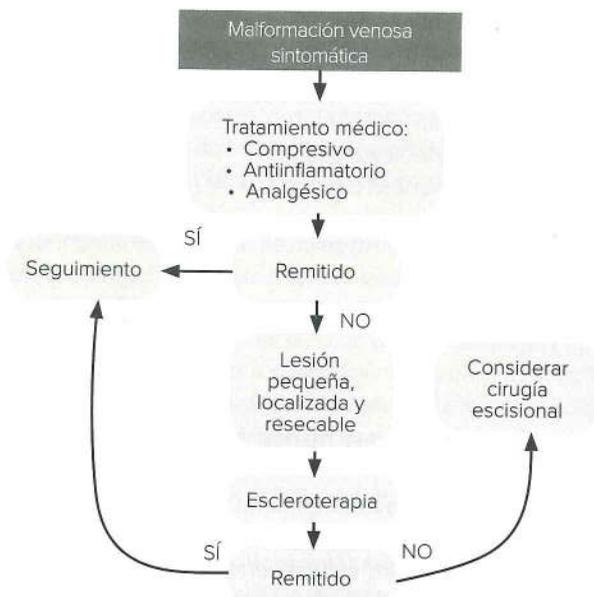


Figura 41.4.
Algoritmo de tratamiento de las malformaciones venosas.

Control del dolor. En pacientes con persistencia de dolor aun con la terapia compresiva, o con lesiones en sitios donde no es posible la compresión, se pueden dar aspirina o AINE.

Cuando se han visto asociados cuadros de coagulopatía intravascular localizada, se recomienda el uso de heparina de bajo peso molecular por 20 días después del cuadro.

Control de la coagulopatía. Se debe hacer seguimiento de las concentraciones séricas de dímero D y de fibrinógeno para la evaluación preoperatoria en estos pacientes, por lo que la evidencia de un dímero D > 0.5 µg/mL implica un riesgo elevado de coagulación intravascular y sangrado. El tratamiento preventivo de sangrado en estos pacientes es el uso de heparina de bajo peso molecular a una dosis profiláctica, que debe ser iniciada 24 h antes de cualquier procedimiento quirúrgico y mantenida por siete días postratamiento.

Los inhibidores del mTOR como el sirólimus han presentado mejoría clínica y radiológica en una media de 10 semanas de tratamiento. Su mayor utilidad estriba en la disminución de síntomas como el dolor, edema, ulceraciones o afección ósea. Existen protocolos establecidos para la administración del sirólimus en los cuales el régimen mayormente aceptado es a dosis de 0.4-0.8 mg/m² SC, con el objetivo de lograr concentraciones séricas del medicamento de 10-15 ng/mL. Los periodos de administración del medicamento van de uno a dos años y puede darse como coadyuvante a otros tratamientos, como la escleroterapia.¹⁹

Escleroterapia

Es la primera línea de tratamiento para las malformaciones venosas. Se utiliza para disminuir el volumen de las malformaciones previo al tratamiento quirúrgico o para disminuir los sín-

tomos de edema, dolor, sangrado o disfunción de la zona afectada. Además, se puede usar como tratamiento principal en aquellas lesiones no resecables, principalmente superficiales. Previo a la escleroterapia con cualquier esclerosante es necesaria una evaluación completa mediante el uso de flebografía percutánea, con lo cual se determina la arquitectura, el flujo, la distribución del contraste y el drenaje que tiene la lesión. Es importante valorar el inicio de escleroterapia en pacientes sintomáticos con MV, principalmente localizadas en cara y genitales, para prevenir complicaciones.

Existen diversos esclerosantes que pueden emplearse para obliterar los vasos. Son irritantes que causan daño al endotelio con subsecuente inflamación y fibrosis.

El etanol al 100% se ha considerado el esclerosante más efectivo, pero tiene algunos efectos adversos, entre 8 y 28%, presentándose complicaciones locales como necrosis, hematomas y daño a nervios locales con dolor transitorio y contracción muscular; así como efectos sistémicos: trombosis venosa profunda y tromboembolia pulmonar. Se ha encontrado una reducción en el tamaño y los síntomas de la MV hasta en un 74% con su uso.

La etilcelulosa (etanol gelificado) tiene ventajas: cuando se administra es atrapada por la celulosa en la lesión, lo que resulta en mayor tiempo de contacto del etanol con el endotelio. Su eficacia es similar al etanol puro. Otra ventaja es que puede ser aplicada con anestesia local, en comparación con el etanol puro, que debe ser usado bajo anestesia general.

Otros esclerosantes incluyen al polidocanol y el tetradecilsulfato de sodio (STS), morruato de sodio, oleato de etanolamina y alcohol solución de zeina, que no han probado efectividad superior contra el etanol puro.²² Además, sabemos por metaanálisis que no hay una diferencia significativa en cuanto a efectividad entre los diferentes tipos de esclerosantes, sin embargo, el uso de etanol cuenta con más reportes de complicaciones.²³

Por su parte, la bleomicina sola o combinada con polidocanol también ha demostrado buena eficacia. La dosis por sesión no debe exceder las 15 U, o la dosis de 0.5 U/kg de peso. Las complicaciones por bleomicina se manifiestan principalmente a nivel pulmonar, pudiendo desarrollar fibrosis.

Respecto al resultado de la escleroterapia como tratamiento de las MV, no hay un consenso para medir el éxito de ésta. Asdahl *et al.*,²⁴ realizaron un metaanálisis para evaluar 45 estudios (la mayoría eran reportes de casos o estudios de cohorte) encontrando variabilidad importante respecto a los agentes usados, la dosis y el número de inoculaciones, así como las características de las lesiones tratadas, los métodos empleados y los tiempos de seguimiento.

Una de las herramientas con mayor difusión (pero no validada) para medir el resultado terapéutico de la escleroterapia en las MV es la escala visual análoga y la escala de calificación numérica informada por el paciente (PROMS, por su sigla en inglés). Finalmente, los reportes de la escleroterapia como tratamiento de las MV, en términos generales, son favorables para la disminución de síntomas en pacientes bien seleccionados, van de 71 a 100%.²³

Se reporta evidencia del uso de escleroterapia y su efectividad por Rivas *et al.*, y en una serie por Hein *et al.* Señalan una mejoría clínica de 100 y 72%, respectivamente. En otra serie de casos de 42 pacientes que recibieron tratamiento no invasivo, 17 de ellos presentaron falla del tratamiento, la conclusión es que el tratamiento conservador está limitado en los pacientes muy sintomáticos. En una revisión por Yun *et al.*, donde se analizó específicamente a los 158 pacientes que presentaron resultados favorables a la escleroterapia, reveló que los factores independientes más favorables fueron: el tamaño < 5 cm ($p = 0.037$), retraso del

drenaje o ningún drenaje de la MV hacia la circulación venosa ($p = 0.042$) y el sexo femenino ($p = 0.042$). Una revisión sistemática realizada por Gurgacz de 14 estudios nivel IV sobre la eficacia y seguridad de la escleroterapia para el tratamiento de MV reportó que el etanol es el esclerosante más popular y efectivo, con una tasa de respuesta que varía de entre 21 a 95%.²⁸

Técnica

Se recomienda realizar la escleroterapia en una sala de angiografía. El paciente deberá posicionarse sobre la mesa de tal manera que el área de interés sea accesible para el médico que efectuará el procedimiento. Posteriormente es recomendable iniciar con un rastreo de los sitios de acceso vascular con ayuda del ultrasonido; después, se procederá a realizar asepsia y antisepsia del área a puncionar. Se recomienda administrar antibiótico profiláctico antes de comenzar el procedimiento, el antibiótico más utilizado es cefazolina IV y en pacientes alérgicos a penicilina, vancomicina o clindamicina.

Después de haber seguido las indicaciones mencionadas se procede a realizar la punción ecoguiada directamente en la MV con aguja 21 ó 22 G, el número de punciones depende del número de lesiones aisladas. Posteriormente se confirma la colocación intravascular de la aguja, aspirando. En seguida se realiza una angiografía en sustracción digital (DSA), estimando la capacidad de la lesión y para visualizar las venas con drenaje rápido, pues éstas deberán cerrarse de primera instancia con Coils o Glue; esta maniobra le permitirá que el esclerosante permanezca un tiempo óptimo intralesional para cumplir adecuadamente el objetivo de su empleo. El esclerosante es inyectado con técnica de contraste negativo bajo visión de fluoroscopia y el tiempo de permanencia es de 15 a 20 min. Transcurrido ese tiempo se desconecta la aguja y se realiza una DSA para evaluar el retorno venoso. Si se observa enfermedad residual, se recomienda realizar una nueva inyección de esclerosante. Cuando finalmente se observa el cierre completo de la MV, se retira la aguja y se coloca un vendaje compresivo²⁶ (Figuras 41.5, 41.6, y 41.7).

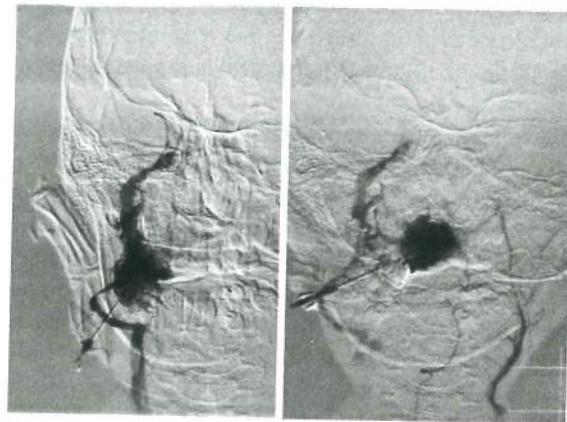


Figura 41.5.

Aplicación de contraste en malformación venosa previo a la escleroterapia. Se identifican las venas de drenaje que pueden ser clausuradas previo al tratamiento para maximizar el buen resultado y evitar complicaciones por migración del agente esclerosante a la circulación pulmonar.

[Imágenes propiedad del Autor, con autorización de los padres de la paciente.]



Figura 41.6.

Malformación venosa facial con afección en mejilla, esclerótica y labio superior. Resultado tras dos sesiones de escleroterapia con polidocanol al 1.5%.

[Imágenes propiedad del Autor, con autorización de los padres de la paciente.]

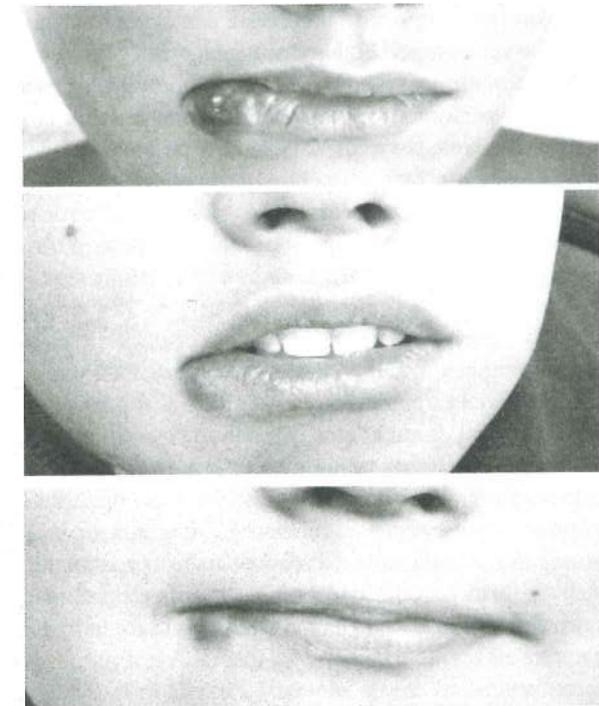


Figura 41.7.

Malformación venosa de labio inferior, resultado tras dos sesiones de escleroterapia con polidocanol al 1.5%.

[Imágenes propiedad del Autor, con autorización de los padres del paciente.]

Cuidados posprocedimiento y complicaciones

Posterior al procedimiento, los síntomas más frecuentes son dolor inflamatorio y edema. Las complicaciones se deben principalmente a la extravasación del esclerosante, las cuales son: irritación, ampollas, úlceras en piel y mucosas. El tratamiento para estos síntomas dependerá del sitio de lesión intervenida; en general consiste en la elevación de la extremidad, colocación de hielo local y administración de esteroides, sobre todo en lesiones localizadas en cara y cuello, así como en áreas susceptibles a un síndrome compartimental. En caso de presentarse lesiones cutáneas, es recomendable procurar un cuidado avanzado de las heridas, así como prescribir antibiótico tópico o sistémico.

La hematuria es otra complicación derivada de hemólisis causada por la administración de un gran volumen de esclerosante y su asociación al medio de contraste utilizado durante el procedimiento. El manejo esencial de esta complicación es la hidratación oral o intravenosa.

El síndrome compartimental es una complicación poco frecuente pero no menos importante, desencadenada por el proceso inflamatorio de la zona tratada y relacionada directamente con la localización de la lesión (cuando ésta se encuentra en un compartimento limitado por fascias) que requiere de descompresión quirúrgica.²⁶

Láser y dispositivos con emisión de luz

La fotocoagulación con láser es una opción para el tratamiento de malformaciones venosas localizadas en cara y asimismo, se puede combinar con la terapia esclerosante para tratar lesiones conformadas por venas superficiales y profundas.²⁶

Algunas lesiones hipercrómicas o equimóticas, así como los denominados "lagos venosos" (lesiones frecuentes en personas de la tercera edad, de aparición en zonas de exposición al sol), han sido tratados mediante láser Nd:YAG, láser de argón, láser de CO₂ y otros dispositivos basados en la emisión de luz. Estos dispositivos se consideran opciones terapéuticas factibles y seguras, sin embargo, no hay estudios de comparación entre dispositivos ni se cuenta con ensayos clínicos aleatorizados o investigaciones que les comparen con otras opciones de tratamiento, por lo que su uso deberá ser tomado con cautela.²⁵

Embolización

A diferencia de la escleroterapia, cuya finalidad es el cierre paulatino de las venas mediante el daño endotelial, el objetivo de la embolización es el cierre abrupto de la luz vascular mediante la implantación endoluminal de un dispositivo sólido o semilíquido que promueva trombosis. Puede realizarse mediante la aplicación directa al nido venoso o a las venas principales (cuando la MV es superficial) incluso con la ayuda del ultrasonido. Sin embargo, en caso de MV profundas, la embolización se realizará mediante flebografía, en sala de hemodinamia.

Dentro de los agentes embolizantes se describen principalmente los Coils y el Glue (N-butilcianoacrilato). Su principal utilidad es la reducción del volumen de la MV previo a la resección quirúrgica, buscando reducir la morbilidad, el sangrado y promover la escisión quirúrgica completa.

Uno de los campos clínicos donde más se ha utilizado la embolización endovascular de MV es en la neurocirugía, donde las lesiones son potencialmente complicables y de difícil acceso quirúrgico, como terapia concomitante a la microcirugía. Sin embargo, el análisis de sus resultados no es tema para tratarse en el presente capítulo.²⁶

Embolización guiada por ultrasonido, tomografía y resonancia magnética

El requerimiento de apoyo visual mediante RM o tomografía intervencionista es muy importante, principalmente cuando la malformación venosa se encuentra debajo de una cicatriz, en zonas profundas del abdomen o debajo de estructuras óseas, donde es difícil su visualización con USG. Esta técnica se basa en la adquisición de imágenes precisas, estables, basada en gradientes de densidad, que proporcionan en tiempo real la orientación de la aguja y el monitoreo de la distribución del esclerosante. Se requiere material especial para poder realizarla, así como la adquisición de una curva de aprendizaje, por lo que su uso no se ha popularizado.^{26,27}

Crioablación

Es una terapia alternativa para las malformaciones venosas resistentes a la escleroterapia. Se ha descrito en varios estudios que la sonda de ablación puede colocarse a lo largo del eje de la MV y éstas deberán ser superficiales. Además, debe haber una distancia de 5 mm entre la criosonda y la piel o estructuras importantes, para evitar lesiones. Los estándares de selección de pacientes, características anatómicas de las MV, así como la eficacia a largo plazo, aún no están bien definidos.

Tratamiento quirúrgico

El tratamiento quirúrgico tiene como objetivo una resección completa de la malformación venosa. Cuando no se logra el objetivo principal, el resultado será una recurrencia. Por lo anterior, generalmente se requiere de una cirugía extensa con alta morbilidad.²⁶

No obstante, indicaciones para anteponer la cirugía sobre la escleroterapia, como son: las malformaciones venosas de menos de 4 cm, accesibles y que no envuelven estructuras vitales. También debe tomarse en cuenta la localización de la lesión, ya que existen zonas específicas más apropiadas para la resección quirúrgica como lo es la región submandibular o del músculo temporal, pues la escleroterapia en estos lugares puede provocar lesión nerviosa.²⁷ En el caso de las MV sintomáticas está indicado el procedimiento quirúrgico. También se realiza para mejorar el aspecto cosmético o en el caso de alguna discapacidad funcional.

Al realizar la resección quirúrgica es importante preservar estructuras arteriales, venas profundas y nervios. Respecto a la reconstrucción de la zona intervenida, es importante hacer colgajos óptimos para cubrir adecuadamente la herida y tienen que realizarse sin desvascularizar el mismo.

Respecto al abordaje quirúrgico, tiene amplias indicaciones en el tratamiento de malformaciones vasculares combinadas o asociadas a síndromes, pues en ocasiones se requieren intervenciones quirúrgicas y endovasculares, múltiples y extensas. Por ejemplo, el SKT se encuentra asociado a la presencia de venas aberrantes insuficientes en extremidades inferiores. Estas venas pueden llegar a causar un evento tromboembólico, hasta un 13%, por lo que se recomienda su tratamiento; la opción terapéutica más aceptada en pacientes pediátricos es la ablación mecanicoquímica. Además, las venas aberrantes de extremidades inferiores se pueden acompañar de malformaciones a nivel del sistema reproductor externo femenino (a nivel de labios o clitoris, recomendándose la escleroterapia como terapéutica) y el masculino (a nivel de escroto). En estas últimas lesiones se recomienda la resección quirúrgica sobre la escleroterapia²⁶ (Figura 41.8).



Figura 41.8.

Paciente con malformación venosa facial. Se realiza embolización local con alcohol etilvinílico preoperatorio y posteriormente, resección de la misma.

[Imágenes propiedad del Autor, con autorización de los padres del paciente.]

Tratamiento posoperatorio y complicaciones posoperatorias

Al haber realizado una resección quirúrgica, se recomienda el uso de drenajes cerrados y éstos se retiran cuando se obtiene un gasto total de 10 a 15 mL en 24 h. Dentro de las complicaciones de la resección quirúrgica se encuentra el sangrado, el dolor intenso, limitaciones de la función, sobrecrecimiento de extremidades, deformidades estéticas graves, así como la recurrencia. Por esto último, es importante en el posquirúrgico valorar si el paciente amerita de algún tratamiento complementario, como una segunda intervención quirúrgica, escleroterapia o embolización.

Por su parte, cuando se realizó escleroterapia se recomienda iniciar hidratación durante y posterior al procedimiento. Al encontrar datos de hemoglobinuria u oliguria coloque sonda Foley para vigilar diuresis.²⁶ Hay que recordar que el tratamiento deberá ser multidisciplinario, el perioperatorio no es la excepción. Las complicaciones de la escleroterapia principalmente son menores, incluidas necrosis de tejido, formación de ampollas en la piel y lesión nerviosa transitoria. Sin embargo, pueden producirse complicaciones importantes como infección, lesión nerviosa permanente, insuficiencia renal aguda, trombosis venosa profunda, necrosis focal y embolia pulmonar.⁶

Seguimiento y pronóstico

El seguimiento de las MV es requisito durante toda la vida, independiente al tipo de tratamiento otorgado (conservador o invasivo). Para el seguimiento será necesario realizar estudios no invasivos de primera instancia y estudios invasivos cuando lo amerite.

El seguimiento estará determinado por el comportamiento de cada malformación, dependiendo de la etapa de la embriogénesis donde se produce su desarrollo. Todas las lesiones

extratranculares tienden a crecer cuando están expuestas a un estímulo. En mujeres este riesgo es mayor debido a la menarca, a los embarazos y al reemplazo hormonal. Las cirugías o el politrauma, por ejemplo, pueden ser estímulos para el rápido crecimiento de una malformación venosa. Las MV localizadas en las extremidades deberán tener un seguimiento periódico por el especialista en pediatría, hasta que cierre la placa epifisiaria de los huesos largos.

En la mayoría de las malformaciones venosas donde se decide realizar terapia esclerosante como tratamiento único se necesitarán varias sesiones, las cuales deberán programarse cada seis a ocho semanas posteriores a la intervención previa. El seguimiento posprocedimiento es de una semana, para evaluar complicaciones potenciales. Además, es recomendable realizar una resonancia magnética que evalúe sobre todo la fase T2, en un lapso de uno a dos meses posprocedimiento, donde se tiene que revisar el tamaño de la lesión y mejoría de los síntomas. Es importante mencionar que en lesiones multifocales puede requerirse de procedimientos adicionales.²⁶

Conclusiones

Las malformaciones venosas representan un grupo complejo de alteraciones con un impacto significativo en la vida de los pacientes, siguen siendo una entidad clínica difícil de diagnosticar y tratar debido a su rareza, variabilidad y alta morbilidad. El tratamiento da mejores resultados cuando es llevado por varios especialistas.

Referencias

1. Nguyen HL, Bonadurer GF 3rd, Tollefson MM. Vascular Malformations and Health-Related Quality of Life: A Systematic Review and Meta-analysis. *JAMA Dermatol.* 2018 Jun 1;154(6):661-669. DOI: 10.1001/jamadermatol.2018.0002. PMID: 29562060; PMCID: PMC5876813.
2. Campos-Cabrera, Blanca Lucina; Morán-Villaseñor, Edna; García-Romero et al. Anomalías vasculares más frecuentes en pacientes pediátricos. Parte 2: Malformaciones vasculares. *Acta Pediatr Mex.* 2020;41(2):85-98.
3. Johnson AB, Richter GT. Vascular Anomalies. *Clin Perinatol.* 2018 Dec;45(4):737-749. DOI: 10.1016/j.clp.2018.07.010. Epub 2018 Sep 18. PMID: 30396415.
4. Maksimovic Z, Maksimovic M, Maksimovic M, Koncar I, Ilic N, Dragas M. Second look at congenital vascular malformations: current classification, diagnostic and treatment principles. *Int Angiol.* 2013 Aug;32(4):424-32. PMID: 23822946.
5. Finn MC, Glowacki J, Mulliken JB. Congenital vascular lesions: clinical application of a new classification. *J Pediatr Surg.* 1983 Dec;18(6):894-900. doi: 10.1016/s0022-3468(83)80043-8. PMID: 6663421.
6. Carqueja IM, Sousa J, Mansilha A. Vascular malformations: classification, diagnosis and treatment. *Int Angiol.* 2018 Apr;37(2):127-142. doi: 10.23736/s0392-9590.18.03961-5. Epub 2018 Feb 8. PMID: 29424187.
7. Eifert S, Villavicencio JL, Kao TC, Taute BM, Rich NM. Prevalence of deep venous anomalies in congenital vascular malformations of venous predominance. *J Vasc Surg.* 2000 Mar;31(3):462-71. PMID: 10709058.
8. Uebelhoer M, Nätyki M, Kangas J, Mendola A, Nguyen HL, Soblet J et al Venous malformation-causative TIE2 mutations mediate an AKT-dependent decrease in PDGFB. *Hum Mol Genet.* 2013 Sep 1;22(17):3438-48. doi: 10.1093/hmg/ddt198. Epub 2013 Apr 30. PMID: 23633549; PMCID: PMC3736867.
9. Soblet J, Limaye N, Uebelhoer M, Boon LM, Vikkula M. Variable Somatic TIE2 Mutations in Half of Sporadic Venous Malformations. *Mol Syndromol.* 2013 Apr;4(4):179-83. doi: 10.1159/000348327. Epub 2013 Mar 26. PMID: 23801934; PMCID: PMC3666452.
10. Wouters V, Limaye N, Uebelhoer M, Irrthum A, Boon LM, Mulliken JB et al. Hereditary cutaneomucosal venous malformations are caused by TIE2 mutations with widely variable hyper-phosphorylating effects. *Eur J Hum Genet.* 2010 Apr;18(4):414-20. doi: 10.1038/ejhg.2009.193. Epub 2009 Nov 4. PMID: 19888299; PMCID: PMC2841708.
11. Limaye N, Kangas J, Mendola A, Godfraind C, Schlögel MJ, Helaers R et al. Somatic Activating PIK3CA Mutations Cause Venous Malformation. *Am J Hum Genet.* 2015 Dec 3;97(6):914-21. doi: 10.1016/j.ajhg.2015.11.011. PMID: 26637981; PMCID: PMC4678782.
12. Cahill AM, Nijls EL. Pediatric vascular malformations: pathophysiology, diagnosis, and the role of interventional radiology. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2011 Aug;34(4):691-704. doi: 10.1007/s00270-011-0123-0. Epub 2011 Mar 16. PMID: 21409475.

13. Handbook of Clinical Neurology, Vol. 143 (3rd series) Arteriovenous and Cavernous Malformations R.F. Spetzler, K. Moon, and R.O. Almefty, Editors <http://dx.doi.org/10.1016/B978-0-444-63640-9.00026-6> © 2017 Elsevier B.V.
14. Queisser A, Boon LM, Vikkula M. Etiology and Genetics of Congenital Vascular Lesions. *Otolaryngol Clin North Am.* 2018 Feb;51(1):41-53. doi: 10.1016/j.otc.2017.09.006. PMID: 29217067.
15. Behravesh S, Yakes W, Gupta N, Naidu S, Chong BW, Khademhosseini A, et al. Venous malformations: clinical diagnosis and treatment. *Cardiovasc Diagn Ther.* 2016 Dec;6(6):557-569. doi: 10.21037/cdt.2016.11.10. PMID: 28123976; PMCID: PMC5220204.
16. Alonso San Pablo, M., 2021. Anomalías Vasculares. [online] *Pediatriaintegral* <<https://www.pediatriaintegral.es/publicacion-2016-04/anomaliasvasculares/>> [11 enero 2021].
17. Huang, J. T., & Liang, M. G. (2010). Vascular Malformations. *Pediatric Clinics of North America*, 57(5), 1091-1110. DOI:10.1016/j.pcl.2010.08.003
18. Soblet J, Kangas J, Nätyнки M, Mendola A, Helaers R, Uebelhoer M et al. Blue Rubber Bleb Nevus (BRBN) Syndrome Is Caused by Somatic TEK (TIE2) Mutations. *J Invest Dermatol.* 2017 Jan;137(1):207-216. DOI: 10.1016/j.jid.2016.07.034. Epub 2016 Aug 9. PMID: 27519652.
19. Hage AN, Chick JFB, Srinivasa RN, Bundy JJ, Chauhan NR, Acord M et al. Treatment of Venous Malformations: The Data, Where We Are, and How It Is Done. *Tech Vasc Interv Radiol.* 2018 Jun;21(2):45-54. doi: 10.1053/j.tvir.2018.03.001. Epub 2018 Mar 8. PMID: 29784122.
20. Soulez G, Gilbert Md Frcpc P, Giroux Md Frcpc MF, Racicot Md Frcpc JN, Dubois J. Interventional Management of Arteriovenous Malformations. *Tech Vasc Interv Radiol.* 2019 Dec;22(4):100633. DOI: 10.1016/j.tvir.2019.100633. Epub 2019 Oct 16. PMID: 31864530.
21. Yesil S, Tanyildiz HG, Bozkurt C, Cakmakci E, Sahin G. Single-center experience with sirolimus therapy for vascular malformations. *Pediatr Hematol Oncol.* 2016 Apr;33(3):219-25. doi: 10.3109/08880018.2016.1160170. Epub 2016 Apr 29. PMID: 27128161.
22. Hoeger PH, Harper JI, Baselga E et al. Treatment of infantile haemangiomas: recommendations of a European expert group. *Eur J Pediatr.* 2015; 174: 855-65
23. Horbach SE, Lokhorst MM, Saeed P, de Gouyon Matignon de Pontouraud CM, Rothová A, van der Horst CM. Sclerotherapy for low-flow vascular malformations of the head and neck: A systematic review of sclerosing agents. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2016 Mar;69(3):295-304. doi: 10.1016/j.bjps.2015.10.045. Epub 2015 Nov 18. PMID: 26723834.
24. Asdahl KR, Hedelund L, Keller J, Baad-Hansen T, Damsgaard T. Outcome Measures After Sclerotherapy of Venous Malformations: A Systematic Review. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2018 Aug;41(8):1141-1151. doi: 10.1007/s00270-018-1919-y. Epub 2018 Feb 28. PMID: 29492631.
25. Mlacker S, Shah VV, Aldahan AS, McNamara CA, Kamath P, Nouri K. Laser and light-based treatments of venous lakes: a literature review. *Lasers Med Sci.* 2016 Sep;31(7):1511-9. doi: 10.1007/s10103-016-1934-7. Epub 2016 Apr 7. PMID: 27056704.
26. Perler B. Congenital Vascular Malformations, En: Sidawy AN. *Rutherford's Vascular Surgery and Endovascular Therapy*, 9th edition. Washington. 2018. P:171-73.
27. Wieck MM, Nowicki D, Schall KA, Zeinati C, Howell LK, Anselmo DM. Management of pediatric intramuscular venous malformations. *J Pediatr Surg.* 2017 Apr;52(4):598-601. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2016.08.019. Epub 2016 Sep 1. PMID: 27622586.
28. Morgan P, Keller R, Patel K. Evidence-Based Management of Vascular Malformations. *Facial Plast Surg.* 2016 Apr;32(2):162-76. DOI: 10.1055/s-0036-1581141. Epub 2016 Apr 20. PMID: 27097138.

42. Registros de enfermedad tromboembólica venosa

Rodrigo Lozano Corona
Ana Sabsil López Rocha
Jesús Herminio Rivera Bañuelos
Vicente Andrés Alvarado Vélez

Introducción

Según los últimos datos proporcionados por la página web del Instituto Nacional de Estadística y Geografía (INEGI), en 2018 se reportaron 1 699 muertes relacionadas con enfermedades venosas.¹ Sin embargo, en 2019 la enfermedad tromboembólica venosa (EDEV) no se encontraba dentro de las primeras 20 causas de morbilidad en México, según reportes del anuario de morbilidad 1984-2019 del gobierno de México.¹ Los autores coincidimos en que existen altas posibilidades de un subregistro, además de un desconocimiento completo o parcial de las características demográficas y epidemiológicas de la población que padece la EDEV.

Por esto, el empleo de herramientas que permitan capturar una gran cantidad de datos en tiempo real y a gran escala, con un objetivo y estructura previamente delimitados en un marco metodológico y científico, permitirán no sólo aumentar la eficiencia en el desarrollo de mecanismos para tratar este padecimiento, sino también proporcionarán información sobre una patología que es muy frecuente y potencialmente complicable, pero también prevenible.

En el presente capítulo se aborda la importancia de los registros de pacientes, así como el método ideal para registrar a los pacientes con EDEV. Se hace un recuento de los registros existentes a nivel mundial, los cuales han permitido dar un nuevo enfoque en el tratamiento de la EDEV.²

Definición de un registro de pacientes

Los registros de pacientes son instrumentos de exploración, que funcionan a manera de expediente, archivador o conjunto de datos, metodológicamente organizados, sobre características médicas relacionadas a pacientes que padecen una afección de interés, factor de riesgo, o cualquier particularidad que merezca la atención necesaria no sólo para la investigación médica. También suelen usarse para darle seguimiento, durante un periodo específico, a fin de ampliar el conocimiento sobre esta patología. Estas bases de datos tienen diferentes grados de complejidad, y están disponibles para investigadores, participantes y diferentes organizaciones que necesiten de la información que compilan.³