

ACTAS Dermo-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



E-CASOS CLÍNICOS

Malformaciones arteriovenosas digitales adquiridas. Una anomalía vascular infrecuente tratada con láser



A. Lapresta^{a,*}, E. Hermosa^b, P. Boixeda^b y R. Carrillo-Gijón^c

^a Servicio de Dermatología, Hospital San Rafael, Madrid, España

^b Servicio de Dermatología, Hospital Ramón y Cajal, Madrid, España

^c Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Ramón y Cajal, Madrid, España

PALABRAS CLAVE

Malformaciones arteriovenosas;
Láser;
Eco-doppler

Resumen Las malformaciones arteriovenosas digitales adquiridas (MAVDA) son lesiones vasculares infrecuentes, habitualmente localizadas en zonas acrales, principalmente en los dedos de las manos. Su tratamiento a menudo requiere la extirpación completa de la lesión, requiriendo reconstrucciones complejas como colgajos o injertos. Sin embargo, en los últimos años se han comunicado algunos casos tratados satisfactoriamente con láser. Nosotros aportamos una serie de 6 pacientes con MAVDA, 5 de ellos tratados con láser con buena respuesta, y otro paciente tratado quirúrgicamente. En este trabajo hacemos una revisión exhaustiva de este tipo de lesiones y concluimos que la terapia láser es una alternativa terapéutica segura y efectiva para estas malformaciones, siempre y cuando los pacientes sean diagnosticados correctamente y se encuentren en estadio I de Schöbinger.

© 2013 Elsevier España, S.L. y AEDV. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Arteriovenous
malformations;
Laser;
Echo-doppler

Acquired Digital Arteriovenous Malformations: Laser Treatment Of An Uncommon Vascular Abnormality

Abstract Acquired digital arteriovenous malformations (ADAVM) are uncommon acral vascular lesions most often affecting the finger. Treatment usually requires complete excision of the lesion with complex advancement flap or skin graft reconstruction. However, in recent years, some authors have reported satisfactory outcomes with laser treatment. We describe a series of 6 patients with ADAVM, 5 of whom received laser treatment and obtained a good response. The other patient was treated surgically. After an in-depth review of this type of lesion, we conclude that laser treatment is a safe and effective alternative for these malformations, provided the patients are appropriately diagnosed and have Schöbinger stage I lesions.

© 2013 Elsevier España, S.L. and AEDV. All rights reserved.

Introducción

Las malformaciones arteriovenosas digitales adquiridas (MAVDA) son anomalías vasculares infrecuentes localizadas habitualmente en zonas acrales, principalmente en los

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: amlapresta@gmail.com (A. Lapresta).

Tabla 1 Características clínicas de los pacientes

Paciente	Sexo	Edad (años)	Fototipo	Localización	Diámetro mayor (cm)	Clasificación de Schöbinger	Tiempo de evolución (años)	Traumatismo previo
1	Mujer	53	III	Dedo	1	I	5	Sí
2	Varón	47	II-III	Dedo	1	I	15	No
3	Varón	39	II	Dedo	2	I	5	Sí
4	Varón	32	II	Mano (eminencia hipotenar)	3	I	6	No
5	Mujer	48	III	Dedo	1,5	II	18	No
6	Mujer	57	III	Dedo	0,7	I	2 (meses)	No

dedos de las manos. Son lesiones complejas formadas por múltiples interconexiones entre arterias de mediano o gran calibre y venas sin interposición de lecho capilar. Aunque no se trata de lesiones tumorales tampoco se pueden caracterizar como lesiones benignas, ya que en ocasiones pueden crecer dando lugar a invasión de los tejidos adyacentes provocando necrosis, secuestro de flujo, absorción ósea e incluso amputación de la región donde asientan.

Aunque en la mayoría de los casos descritos la aparición de estas lesiones es espontánea, se ha descrito su asociación con traumatismos, procesos inflamatorios o quirúrgicos¹.

A menudo el tratamiento de estas lesiones requiere la extirpación completa con reconstrucciones mediante colgajos o injertos. Sin embargo, en los últimos años se han descrito algunos casos tratados exitosamente mediante terapia láser². Nosotros aportamos una serie de 6 pacientes, tratados 5 de ellos mediante láser y uno con cirugía.

Casos clínicos

Pacientes y métodos

Presentamos 6 pacientes que fueron referidos al Servicio de Dermatología del Hospital Ramón y Cajal entre los años 2010 y 2012. Las características de los pacientes están recogidas en la tabla 1.

Todos los pacientes se quejaban de intenso sangrado tras mínimos traumatismos, y 2 de ellos además referían dolor intenso que limitaba sus actividades diarias.

A la palpación las lesiones eran firmes y presentaban aumento de temperatura local, pero solo uno de los casos era pulsátil. Con la vitropresión observamos un vaciado incompleto de la lesión seguido de un relleno rápido. La exploración física mostraba máculo-placas arboriformes reticuladas eritemato-violáceas con una ligera superficie queratósica cuyo diámetro mayor oscilaba entre 1 y 3 cm. La dermatoscopia mostraba varios patrones vasculares: nódulos rojo azulados, áreas rojas ovoides, puntos vasculares y vasos tortuosos de diferentes calibres que irradiaban desde un nido central.

Dos de los pacientes aportaban biopsias realizadas en otros centros, donde se observaba en la dermis superficial una neformación compuesta de estructuras vasculares con paredes finas y gruesas, separadas por un tejido conjuntivo laxo, moderadamente celular revestido por un endotelio sin atipias.

Todos los pacientes aportaban radiografías normales, sin evidencia de afectación ósea.

A todos se les realizó estudio mediante eco-doppler de 20 Mhz, donde se veían lesiones hiperecoicas bien delimitadas, localizadas en la dermis superficial. En ninguno de los casos sugería afectación de tejidos adyacentes. Desde un punto de vista anatómico se observaba comunicación directa entre arterias de calibre grueso y venas. Todos los pacientes presentaban ondas arteriales y venosas, salvo la paciente con lesión pulsátil cuya eco-doppler mostraba una lesión predominantemente de alto flujo.

Según la clasificación de Schöbinger (tabla 2) para malformaciones arteriovenosas 5 de nuestros pacientes se encontraban en estadio I y otra en estadio II.

Con estos hallazgos clínicos y exploratorios pudimos descartar de forma razonable afectación de tejido óseo y partes blandas, por lo que decidimos no realizar más pruebas complementarias como RMN.

Resultados

Los pacientes en estadio I fueron tratados con láser, con una aplicación de PDL 595 nm combinado secuencialmente con Nd-YAG 1064 nm (Cynergy with Multiplex™, Cynosure, Westford, MA, EE. UU.). Durante el tratamiento se aplicó un flujo continuo de frío (Cryo5°, Zimmer Medizinsysteme GmbH, neu-Ulm, Alemania) a su máximo nivel.

La paciente en estadio II fue derivada a otro centro para tratamiento quirúrgico, ya que presentaba una lesión compleja que si era tratada con láser tenía escasas posibilidades de respuesta, además de un elevado riesgo de

Tabla 2 Clasificación de Schöbinger

I	Mácula rosada-violácea, con la presencia de shunt arteriovenoso detectado en ecografía doppler, generalmente asintomática, presente desde el periodo de recién nacido hasta la adolescencia
II	Igual al estadio anterior pero clínicamente pulsátil con evidencia clínica de vasos tensos tortuosos en la pubertad
III	Aparecen cambios cutáneos distróficos, ulceración, sangrado y dolor continuo, incluso con necrosis y lesiones líticas óseas
IV	Fallo cardíaco

Tabla 3 Resultados

Paciente	Número de sesiones	Mejoría (% de desaparición) (1 = 0-25%; 2 = 26-50%; 3 = 51-75%; 4 = 76-100%)	Satisfacción (0 = ninguna; 10 = total)	Seguimiento (meses)	Recaída/respuesta a nueva sesión
1	1, Multiplex (10-10-7 → 15-85)	4	8	18	No
2	1, Multiplex (7-10-8 → 15-100)	3	10	18	No
3	3, Multiplex (7-10-8 → 15-60, 7-10-10 → 15-80)	3	10	27	Parcial/no tratamiento
4	1, Multiplex (7-10-10 → 15-70)	4	10	36	Parcial/no tratamiento
5	No	4	8	15	No
6	1, Multiplex (7-10-8→15-80)	3	9	15	No

Láser Multiplex (PDL spot [mm]-pulso [mseg]-fluencia [J/cm²] → delay 1 seg → Nd-YAG Pulse [mseg]-fluencia [J/cm²]).

sangrado y complicaciones. Se le extirpó la lesión sin complicaciones significativas y sin signos de recidiva en la eco-doppler realizada unos meses después.

De los pacientes tratados con láser 4 de ellos respondieron satisfactoriamente tras la primera sesión (el dolor, el sangrado y la limitación de la funcionalidad remitieron). Uno de ellos presentó empeoramiento tras la primera sesión requiriendo 2 nuevas hasta conseguir un resultado óptimo.

Los períodos de seguimiento han sido de entre 15 y 36 meses. Tres de los pacientes no presentaron signos de recaída, sin embargo en otros 2 se apreció la presencia de vasos residuales, confirmándose mediante una nueva eco-doppler en uno de ellos. No obstante, ante la ausencia de sintomatología se decidió no realizar una nueva sesión, aunque se mantiene un seguimiento estrecho.

En la **tabla 3** se muestra un resumen de las dosis aplicadas, el grado de mejoría y satisfacción y el tiempo de seguimiento.

En las **figuras 1-3** podemos apreciar algunas de las lesiones antes y después del tratamiento.

Discusión

Las MAVDA son anomalías vasculares infrecuentes¹⁻¹⁰.

El término MAVDA fue introducido por primera vez por McCulley en 1997, quien describía la presencia de una masa pulsátil purpúrica en el dedo de una gestante. El estudio histológico mostraba una lesión vascular con arterias y venas de gran calibre y pequeños espacios endoteliales³.

Respecto a la etiopatogenia de estas malformaciones el mecanismo no es bien conocido. La mayor parte de los casos descritos en la literatura no refieren antecedentes de traumatismo, no obstante, nosotros compartimos en parte la opinión de Yang y O'Hara¹. Si bien es cierto que la aparición de estas lesiones en zonas acrales hace sospechar que pequeños traumatismos no percibidos por los pacientes pueden ser el desencadenante, deben existir otros factores implicados en el desarrollo de estas conexiones arteriovenosas que predispongan a su desarrollo.

El estudio histológico puede ser útil⁴, pero no imprescindible, además de que su obtención no está exenta de riesgos.

La eco-doppler, por otro lado, debe ser realizada a todos los pacientes en los que se sospeche una malformación

arteriovenosa^{4,5}. Esta técnica no invasiva permite delimitar anatómicamente estas lesiones y muestra la presencia de flujo arterial y venoso. Todo ello, sumado a los datos clínicos, dermatoscópicos y a una exploración cuidadosa son suficientes para establecer un diagnóstico preciso. Aunque en la literatura que hemos revisado ningún autor estadificaba a sus pacientes según la clasificación de Schöbinger para malformaciones arteriovenosas, nosotros consideramos que es importante ya que esto determina la actitud terapéutica y el pronóstico^{6,7}.

El diagnóstico diferencial de estas lesiones debe hacerse fundamentalmente con el tumor glómico (tumoración vascular benigna derivada de los cuerpos glómicos muy dolorosa y de localización principalmente acral) y con el granuloma piógeno (lesión vascular de rápido crecimiento y que sangra con facilidad). En nuestros casos el tiempo de evolución de las lesiones, así como las pruebas complementarias, especialmente la presencia de ondas arteriales y venosas en la eco-doppler descartaban de forma razonable ambas posibilidades.

Respecto al tratamiento hemos observado que la cirugía era la técnica elegida por la mayoría de los autores^{1,3,8-10}. Bekhor, en 2007, describió los 2 primeros pacientes con MAVDA tratados con láser Nd:YAG, consiguiendo una reducción de las lesiones superior al 90% mantenida a lo largo de los meses siguientes².

En nuestra serie de 6 pacientes decidimos tratar con láser a aquellos que se encontraban en estadio I, ya que en esta fase la embolización y la cirugía no estarían indicadas. Además la embolización en zonas acrales no está exenta de complicaciones, ya que puede incrementar el riesgo de necrosis, y la cirugía en estas zonas requiere reconstrucciones muy complejas que pueden alterar la funcionalidad del dedo.

Decidimos tratar con un láser combinado como el Multiplex, ya que si utilizábamos un láser más superficial y a dosis insuficientes, como el de colorante pulsado (LCP), no solo no se llega a tratar el componente más profundo de la lesión, sino que puede desencadenar la progresión de la malformación. El láser de Nd:YAG puede resultar efectivo, tal y como demuestran Bekhor et al., pero requiere el uso de fluencias elevadas para conseguir un resultado óptimo, lo que a su vez incrementa el riesgo de complicaciones².

El láser Multiplex permite actuar al mismo tiempo sobre estructuras localizadas a distintos niveles dérmicos. Por un

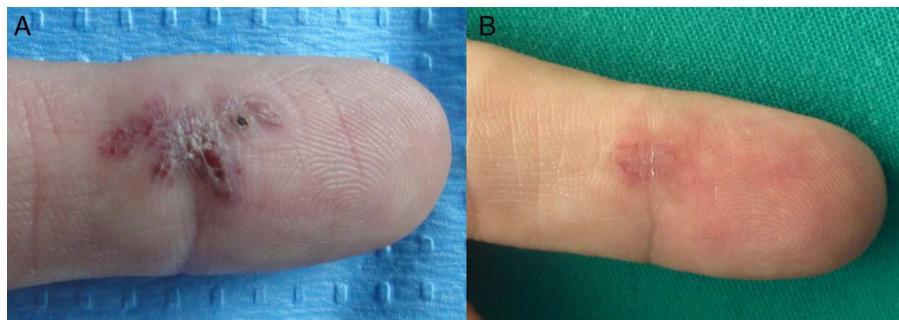


Figura 1 A. Paciente número 3 con malformación arteriovenosa digital adquirida dolorosa y sanguínea localizada en la región palmar del 2.º dedo de la mano derecha. B. Resolución parcial tras 3 sesiones de tratamiento. Durante el seguimiento se apreció recidiva de los vasos, pero no de la sintomatología, por lo que se descartó una nueva sesión.

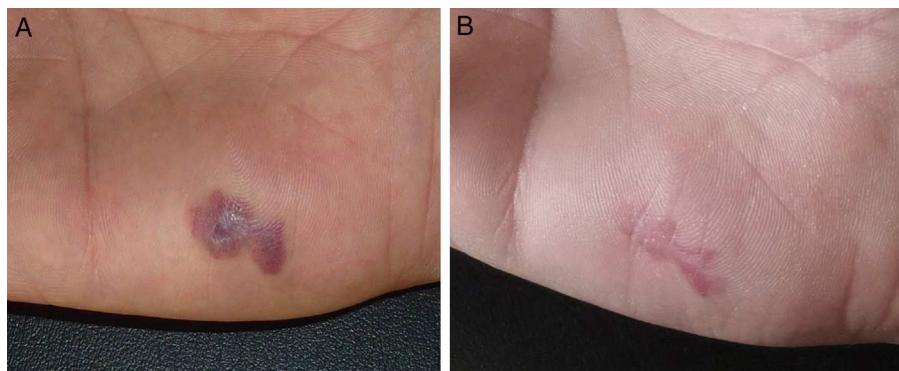


Figura 2 A. Paciente número 4 con malformación arteriovenosa digital adquirida intensamente dolorosa localizada en la región hipotenar. Se trató con una única sesión. B. Mejoría significativa del aspecto morfológico y ausencia de síntomas tras 2 años del tratamiento.

lado utiliza el LCP, cuya profundidad aproximada es de 1 mm para las estructuras más superficiales, y por otro lado el Nd:YAG, cuya profundidad alcanza hasta 5-6 mm. Además, el LCP reduce la oxihemoglobina a metahemoglobina, lo cual incrementa la absorción por parte del Nd:YAG, permitiendo el uso de menores fluencias, lo que a su vez reduce los efectos secundarios como necrosis o cicatrices atróficas, o en el caso de nuestros pacientes distrofia ungueal. Aunque se trata de un láser novedoso ya ha demostrado su eficacia en el

manejo de manchas en vino de Oporto resistentes¹¹, malformaciones venosas¹² y hemangiomas infantiles residuales¹³. Las principales complicaciones del tratamiento con láser son, por un lado, el dolor y sangrado durante la aplicación, y por otro lado, la posibilidad de dejar vasos residuales que desencadenen crecimiento de la lesión. En caso de que esto suceda los pacientes deben ser vigilados estrechamente, ya que si la lesión progresara deberán ser tratados mediante cirugía o embolización.



Figura 3 A. Paciente número 6 con malformación arteriovenosa digital adquirida dolorosa localizada próxima al pliegue periumegal lateral. B. Mejoría significativa sin cicatriz ni deformidad de la uña tras una sesión de tratamiento.

El tratamiento con láser para este tipo de lesiones en estadio I de Schöbinger ha resultado una alternativa efectiva y segura en esta serie de 6 pacientes, con buena tolerancia y escasas recidivas. No obstante, los pacientes deben ser diagnosticados y estadificados con precisión y seleccionados correctamente para evitar posibles complicaciones y riesgos.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes y que todos los pacientes incluidos en el estudio han recibido información suficiente y han dado su consentimiento informado por escrito para participar en dicho estudio.

1.1. Derecho a la privacidad y consentimiento informado

Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflictos de intereses

Los autores declaran que no tienen ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Yang CH, Ohara K. Acquired digital arteriovenous malformation: A report of three cases and study with epiluminescence microscopy. *Br J Dermatol.* 2002;147:1007–11.
2. Bekhor PS, Ditchfield MR. Acquired digital arteriovenous malformation: Ultrasound imaging and response to long-pulsed neodymium:yttrium-aluminum-garnet treatment. *J Am Acad Dermatol.* 2007;56:S122–4.
3. McCulley S, Fourie L, Hull SM. Spontaneous digital arteriovenous malformation in a 28-year-old pregnant female. *Br J Dermatol.* 1997;136:472–3.
4. Cuesta Montero L, Soro P, Bañuls J. Acquired digital arteriovenous malformation: Clinical, dermoscopy, ultrasound and histological study. *Eur J Dermatol.* 2012;22:138–9.
5. Yoon SY, Cho SH, Lee JD. Digital arteriovenous malformation. *Acta Derm Venereol.* 2006;86:82–3.
6. Kohout MP, Hansen M, Pribaz JJ, Mulliken JB. Arteriovenous malformations of the head and neck: Natural history and management. *Plast Reconstr Surg.* 1998;102:643–54.
7. Redondo P. Vascular malformations (I). Concept, pathogenesis and clinical features. *Actas Dermosifiliogr.* 2007;98: 141–58.
8. Niechajev IA, Sternby NH. Cutaneous keratotic hemangioma. *Scand J Plast Reconstr Surg.* 1983;17:153–4.
9. Kadono T, Kishi A, Onishi Y, Ohara K. Acquired digital arteriovenous malformation: A report of six cases. *Br J Dermatol.* 2000;142:362–5.
10. Hung CH, Kuo HW, Chiu YK, Huang PH. Intravascular pyogenic granuloma arising in an acquired arteriovenous malformation: Report of a case and review of the literature. *Dermatol Surg.* 2004;30:1050–3.
11. Borges da Costa J, Boixeda P, Moreno C, Santiago J. Treatment of resistant port-wine stains with a pulsed dual wavelength 595 and 1064 nm laser: A histochemical evaluation of the vessel wall destruction and selectivity. *Photomed Laser Surg.* 2009;27:599–605.
12. Alcántara-González J, Boixeda P, Pérez-García B, Truchuelo-Díez MT, González-Muñoz P, Jaén-Olasolo P. Venous malformations treated with dual wavelength 595 and 1064 nm laser system. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2013;27: 727–33.
13. Alcántara-González J, Boixeda P, Truchuelo-Díez MT, Pérez-García B, Alonso-Castro L, Jaén Olasolo P. Infantile hemangiomas treated by sequential application of pulsed dye laser and Nd:YAG laser radiation: A retrospective study. *Actas Dermosifiliogr.* 2013;104:504–11.