

REVISTA ARGENTINA DE

CIRUGÍA CARDIOVASCULAR



ÓRGANO DE DIFUSIÓN DEL COLEGIO ARGENTINO DE CIRUJANOS CARDIOVASCULARES

Indexada en Latindex y LILACS.
Listada en ICMJE

ISSN 1667-5738 - Versión en línea: ISSN 1669-7723

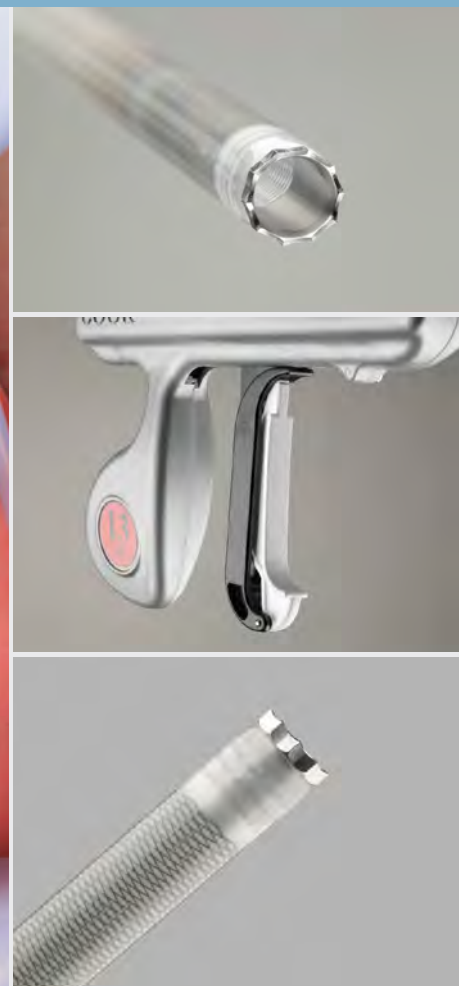
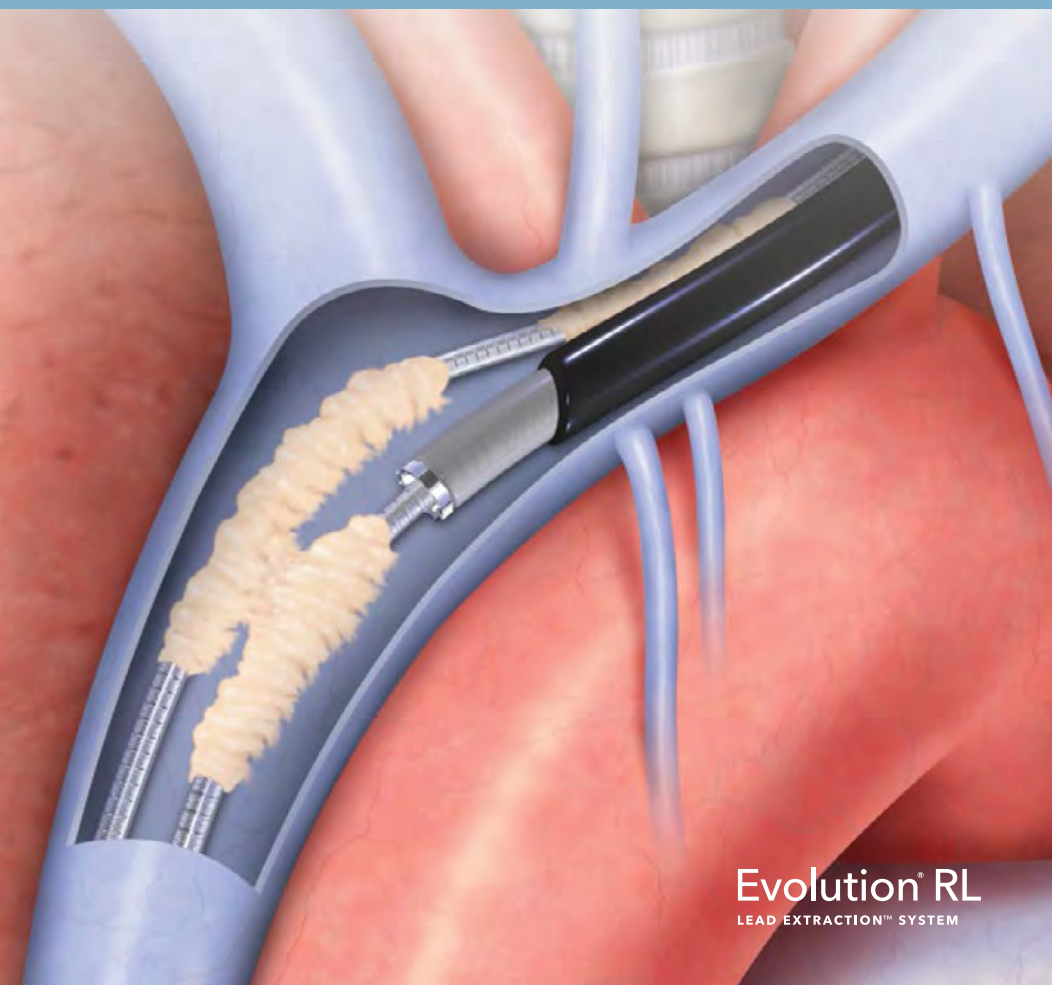


VOLUMEN XXIII - Número 3

Versión online:
www.raccv.com.ar

Septiembre - octubre - noviembre - diciembre 2025

Confianza en cada paso del procedimiento



La evolución en los procedimientos de extracción de cables con rotación controlada bidireccional

- **Evolution®**
Fuerza controlada, precisión rotacional y desempeño superior en la extracción de electrodos.
- **Liberator®**
Corte y liberación mecánica sin comprometer la integridad del tejido.
- **Vainas Bird® y Plásticas**
Acceso controlado, transición suave y soporte estructural confiable.



acher.com.ar

COMITÉ EDITOR

Editor en Jefe

FERRARI AYARRAGARAY, JAVIER
Ciudad Autónoma de Buenos Aires

Editor General

DOMENECH, ALBERTO
Ciudad Autónoma de Buenos Aires

Secretario de Redacción

RODRÍGUEZ PLANES, GERARDO
Ciudad Autónoma de Buenos Aires

Editores Eméritos

BORRACCI, RAÚL^(†)
TRAININI, JORGE CARLOS

Editores Adjuntos

CIRUGÍA CARDÍACA

ARGÜELLO, MARIO
Santa Fe (ARG)
BASTIANELLI, GUSTAVO
Ciudad Autónoma de Buenos Aires (ARG)
DEL PERCIO, HERNÁN
Buenos Aires (ARG)

FARRANDO, MARTÍN

Ciudad de Mendoza, Mendoza (ARG)

GIRELA, GERMÁN

Neuquén, Río Negro (ARG)

KOTOWICZ, VADIM

Ciudad Autónoma de Buenos Aires (ARG)

Internacional

BALAGUER, JORGE (EE. UU.)

BROZZI, NICOLÁS (EE. UU.)

CASTILLO, JAVIER (EE. UU.)

GARCÍA, OVIDIO A. (MEX)

MALDONADO, JAVIER (COLOMBIA)

NAFEH ABI-REZK, MANUEL (CUBA)

POMAR, JOSÉ LUIS (ESPAÑA)

CIRUGÍA PEDIÁTRICA CONGÉNITA

BARRETTA, JORGE

Ciudad Autónoma de Buenos Aires (ARG)

GARCÍA DELUCIS, PABLO

Ciudad Autónoma de Buenos Aires (ARG)

KREUTZER, CHRISTIAN

Buenos Aires (ARG)

Internacional

NEIROTTI, RODOLFO (EE. UU.)

CIRUGÍA FLEBOLINFOLÓGICA

AMORE, MIGUEL

Buenos Aires (ARG)

PAPENDIECK, CRISTÓBAL

Buenos Aires (ARG)

VELLETAZ, RUBEL

Buenos Aires (ARG)

ULLOA, JORGE (COLOMBIA)

CIRUGÍA VASCULAR PERIFÉRICA

Y ENDOVASCULAR

CEREZO, MARCELO

La Plata, Buenos Aires (ARG)

LAMELZA, VÍCTOR

Ciudad Autónoma de Buenos Aires (ARG)

LUCAS, FERNANDO

Ciudad Autónoma de Buenos Aires (ARG)

PAOLINI, JUAN

Ciudad Autónoma de Buenos Aires (ARG)

PATARO, MARCELO

Ciudad Autónoma de Buenos Aires (ARG)

PEIRANO, MIGUEL

Buenos Aires (ARG)

TURCO, EMILIO

Buenos Aires (ARG)

Internacional

BJORCK, MARTIN (SUIZA)

BRADBURY, ANDREW (UK)

CRIBADO, FRANK (EE. UU.)

DIAMANT, MARCELO (URUGUAY)

MILLS, JOSEPH (EE. UU.)

NAVARRO, TULLIO (BRASIL)

QUIROGA, ELINA (EE. UU.)

SHAW, PALMA (EE. UU.)

EDUCACIÓN

NIGRO, JUAN

Ciudad Autónoma de Buenos Aires (ARG)

PAOLINI, JUAN

Ciudad Autónoma de Buenos Aires (ARG)

ÉTICA

BATELLINI, ROBERTO

Buenos Aires (ARG)

BRACCO, DANIEL

Ciudad Autónoma de Buenos Aires (ARG)

TURCO, EMILIO

Buenos Aires (ARG)

COMISIÓN DIRECTIVA CACC V 2024-2025

Presidente:	DR. JORGE E. VALDECANTOS
Vicepresidente:	DR. GUILLERMO GARELLI
Secretario General:	DR. JUAN MANUEL CHICA
Secretario Gremial:	DR. JUAN PABLO CIARDI
Secretario De Actas:	DR. JUAN MOISÉS NASSIF
Tesorero:	DR. ALEXIS ESPÓSITO

Coordinación de Edición:	MARISOL REY
Diseño y diagramación:	TATIANA MAINIKE
Traducción:	HYGEA EDICIONES
Editor:	COLEGIO ARGENTINO DE CIRUJANOS CARDIOVASCULARES
Catamarca 536, Ciudad Autónoma de Buenos Aires	
Tel. (0054 11) 4931-5066 - Tel./Fax: (0054 11) 4931-2560	
www.raccv.com.ar / revista@caccv.org.ar	

Revista Argentina de Cirugía Cardiovascular - ISSN 1667-5738 - Versión en línea: ISSN 1669-7723

VOL. XXIII. NÚMERO 3. SEPTIEMBRE - OCTUBRE - NOVIEMBRE - DICIEMBRE 2025

La *Revista Argentina de Cirugía Cardiovascular* es el órgano de difusión del Colegio Argentino de Cirujanos Cardiovasculares; y comenzó a ser editada en 2003, con el fin de brindar información actualizada a través de investigaciones realizadas por especialistas de todo el mundo, y de presentar técnicas quirúrgicas, artículos históricos sobre personajes y hechos bisagra en la historia de nuestro país y el resto del mundo sobre nuestra especialidad y otros temas relacionados con la especialidad de Cirugía Cardiovascular, Cirugía Endovascular, Cirugía Cardíaca, Asistencia Circulatoria, Flebología, Linfología, hasta llegar a las nuevas tendencias, incorporando la innovación tecnológica, como el tratamiento con células madre y otros. Esta es una revista esencialmente quirúrgica de edición cuatrimestral.

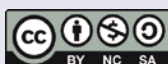
El contenido de los artículos es responsabilidad directa de sus autores y no necesariamente refleja la opinión del Consejo Editorial.

Tampoco se asume ningún tipo de responsabilidad científica o jurídica de los productos o servicios publicitados como tampoco se responderá a quejas realizadas por los responsables de estos.

Versión en línea e información complementaria: www.raccv.com.ar - E-mail: revista@caccv.org.ar

Colegio Argentino de Cirujanos Cardiovasculares. Catamarca 536, Ciudad Autónoma de Buenos Aires. Tel. (0054 11) 4931-5066

Tel./Fax: (0054 11) 4931-2560



Los documentos publicados en esta revista están bajo la licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-Compartir-Igual 2.5 Argentina

- 61** **ARTÍCULO ORIGINAL**
PREVALENCIA DE INSUFICIENCIA VENOSA CRÓNICA EN TRABAJADORES DEL HOSPITAL DE ALTA COMPLEJIDAD EL CALAFATE EN ARGENTINA
Diego P. Actis Perinetto, Virna S. Almeida
- 71** **CARTA CIENTÍFICA**
VÁLVULA AÓRTICA CUADRICÚSPIDE CON INSUFICIENCIA AÓRTICA GRAVE DE TIPO II
Jaime Arroyo, Pablo C. Sarmiento, Stefany Cabrera, Leidy T. Urueña, Juan F. Lozano
- 76** **CARTA CIENTÍFICA**
ANEURISMA DE VENA SAFENA INTERNA: SERIE DE CASOS Y ABORDAJE QUIRÚRGICO
Germán Ezequiel Pascua, Catalina Sekzer, Elizabeth Magdalena Ibáñez
- 82** **ARTÍCULO DE OPINIÓN**
REEVALUACIÓN DEL ESTUDIO MATTERHORN: UN ANÁLISIS CRÍTICO DE SUS IMPLICANCIAS METODOLÓGICAS Y CLÍNICAS
Ovidio A. García-Villarreal
- 89** **IN MEMORIAM**
DR. ENIO BUFFOLO (1941-2025)
Comité editorial
- 91** **EDITORIAL**
MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS: UNA REVISIÓN LATINOAMERICANA MUY NECESARIA
Dr. Juan Esteban Paolin
- 93** **ARTÍCULO DE REVISIÓN**
REVISIÓN LATINOAMERICANA PARA EL DIAGNÓSTICO Y EL MANEJO DE LAS ANOMALÍAS VASCULARES
Neftalí Rodríguez, Sergio Sierre, Felipe Corvalán, Alejandro Celis, Mauricio Lozano

PREVALENCIA DE INSUFICIENCIA VENOSA CRÓNICA EN TRABAJADORES DEL HOSPITAL DE ALTA COMPLEJIDAD EL CALAFATE EN ARGENTINA

Prevalence of chronic venous insufficiency in workers of the Hospital de Alta Complejidad El Calafate in Argentina

RESUMEN

Introducción: la insuficiencia venosa crónica (IVC) es una condición frecuente pero subdiagnosticada, con gran impacto en los ámbitos sanitario, social y ocupacional. La bipedestación por períodos prolongados ha sido identificada como un factor de riesgo laboral clave.

Objetivo: estimar la prevalencia de IVC sintomática en el personal de salud del Hospital de Alta Complejidad El Calafate, identificar factores de riesgo y aportar evidencia para el diseño de estrategias preventivas.

Métodos: se realizó un estudio observacional de corte transversal entre febrero y abril del 2024. Se distribuyó una encuesta digital anónima, semiestructurada y autoadministrada a todo el personal de planta permanente (n = 588). Las variables independientes incluyeron factores sociodemográficos, ocupacionales y clínicos. La variable dependiente fue la presencia autoinformada de síntomas de IVC. Se aplicaron modelos de regresión logística para evaluar asociaciones.

Resultados: se analizaron 239 respuestas válidas (tasa de respuesta: 40,6%). La mayoría de los participantes fueron mujeres (74,9%), con una mediana de edad de 40 años (rango intercuartílico: 34-47). El índice de masa corporal medio fue de 27,9 (desviación estándar: 5,27); el 27,6% cumplía criterios de obesidad, aunque solo el 17,6% se autopercibía como obeso ($p < 0,0001$). Los factores que presentaron una asociación significativa fueron el sexo femenino, la bipedestación durante 3 horas o más, historia familiar de várices e hipertensión arterial. Las mujeres informaron una mayor prevalencia de síntomas de IVC, así como una mayor exposición al tratamiento hormonal y múltiples gestas.

Conclusión: la prevalencia de síntomas de IVC en el personal de salud de un hospital de alta complejidad fue considerable, en especial entre mujeres y aquellos con factores de riesgo ocupacionales y familiares. Estos hallazgos apoyan la implementación de medidas preventivas dirigidas al personal hospitalario de alto riesgo.

Palabras clave: estudios transversales; insuficiencia venosa; personal de salud; salud laboral; Argentina.

Autores:

Diego P. Actis Perinetto¹, Virna S. Almeida²

¹Médico especialista en Cirugía General, Cirugía Vasculor Periférica y Flebología y Linfología; Jefe de Departamento Quirúrgico.

²Médica especialista en Cardiología, magíster en Epidemiología, Gestión y Políticas de Salud, Miembro de la Red Argentina de Investigadoras e Investigadores en Salud, Jefa del Departamento de Epidemiología e Información Estratégica en Salud.

Hospital de Alta Complejidad El Calafate SAMIC Gobernador Cepernic - Presidente Kirchner, El Calafate, Santa Cruz, Argentina.

Autor para correspondencia:

Diego Actis Perinetto
diegoactis1@gmail.com

ABSTRACT

Introduction: Chronic venous insufficiency (CVI) is a frequent, yet underdiagnosed condition associated with significant health, social, and occupational impact. Prolonged standing has been identified as a crucial occupational risk factor.

Objective: To estimate the prevalence of symptomatic CVI among healthcare workers at the Hospital de Alta Complejidad El Calafate (Argentina), identify risk factors, and provide evidence for preventive strategies.

Methods: A cross-sectional observational study was conducted between February and April 2024. An anonymous, semi-structured, self-administered digital survey was distributed to all permanent staff (n = 588). Independent variables included sociodemographic, occupational, and clinical factors. The dependent variable was the self-reported presence of CVI symptoms. Logistic regression models were used to assess associations.

Results: A total of 239 valid responses were analyzed (response rate: 40.6%). Participants were predominantly women (74.9%), with a median age of 40 years (interquartile range, 34-47 years). Mean body mass index was 27.9 (standard deviation: 5.27); 27.6% met criteria for obesity, although only 17.6% self-identified as obese ($p < 0.0001$). Significant associated factors included female sex, prolonged standing ≥ 3 hours, family history of varicose veins, and arterial hypertension. Women reported a higher prevalence of CVI symptoms, as well as higher exposure to hormonal therapy and multiple pregnancies.

Conclusion: The prevalence of CVI symptoms in healthcare workers at a high-complexity hospital was considerable, particularly among women and those with occupational and familial risk factors. These findings support the implementation of preventive measures tailored to high-risk hospital staff.

Keywords: *cross-sectional studies; venous insufficiencies; healthcare workers; occupational health; Argentina.*

INTRODUCCIÓN

La insuficiencia venosa crónica (IVC) se define como la incapacidad funcional del sistema venoso de los miembros inferiores para el retorno sanguíneo, debido a anormalidades en la pared venosa y/o en el aparato valvular, lo que genera estasis por reflujo sanguíneo venoso¹. La Unión Internacional de Flebología (UIP) considera a la IVC como el conjunto de cambios producidos en los miembros inferiores por hipertensión venosa sostenida, e incluye hiperpigmentación, eccema, hipodermatitis y úlceras.

Numerosas publicaciones abordan su impacto en los ámbitos sanitario, social, económico y ocupacional². Se ha documentado que la bipedestación durante períodos prolongados es un factor de riesgo clave: en posición supina, la presión venosa en los miembros inferiores es de 10 mmHg, mientras que en bipedestación asciende a 90 mmHg. Durante la marcha, esta presión se reduce a una media de 22 mm Hg en menos de una docena de pasos, gracias al impulso generado por la contracción muscular profunda.

Desde el punto de vista fisiopatológico, el mantenimiento prolongado de la postura de pie impide la activación efectiva de las bombas musculares impulso-aspirativas, lo que favorece la elevación sostenida de la presión venosa y la aparición progresiva de signos y síntomas de la enfermedad. Esta relación biomecánica ha llevado a identificar ciertas profesiones como grupos de riesgo elevado. En particular, se ha sugerido que el trabajo hospitalario podría constituir un entorno predisponente³.

Diversos factores individuales y ocupacionales han sido asociados con la IVC: el sexo femenino, la edad avanzada, los embarazos múltiples, el sobrepeso u obesidad, el sedentarismo, el tabaquismo, la exposición laboral al calor, la historia familiar de enfermedad venosa, los antecedentes de trombosis venosa profunda, el uso de terapias hormonales y el estreñimiento crónico⁴⁻⁷.

El presente estudio tuvo como objetivo estimar la prevalencia de IVC sintomática en el personal de salud del Hospital SAMIC El Calafate, caracterizar la población de riesgo y contribuir con evidencia para el diseño de estrategias preventivas.

El hospital situado en la ciudad de El Calafate (Santa Cruz, Argentina) posee una modalidad de gestión tripartita (70% jurisdicción nacional, 25% provincial y 5% municipal) y pertenece a la Red Nacional de Hospitales de Alta Complejidad conocidos como SAMIC (Sistema de Atención Médica Integral para la Comunidad). La zona de influencia supera el área programática del departamento de pertenencia (Lago Argentino) y se extiende al corredor sanitario de la

cuenca carbonífera (Río Turbio y 28 de Noviembre). Por otra parte, dado el desarrollo profesional, de infraestructura y de tecnología, se ha convertido en centro de derivación provincial.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó un estudio observacional de corte transversal con el objetivo de investigar la asociación entre las características individuales y grupales y la presencia de signos y síntomas compatibles con insuficiencia venosa crónica (IVC) en el personal de salud del Hospital de Alta Complejidad El Calafate SAMIC.

El tamaño muestral se estimó considerando una prevalencia esperada del 50% \pm 10%, un efecto de diseño de 1,5 y diferentes niveles de confianza. Para un nivel del 95%, se requerían 125 participantes; para el 90%, al menos 92. La selección metodológica se sustentó en criterios de viabilidad, con base en datos de prevalencia publicados para personal de salud. El instrumento utilizado fue una encuesta digital semiestructurada, validada mediante prueba piloto por profesionales expertos. Se estimó una tasa de no respuesta del 31,3%, según lo informado en la Encuesta Nacional sobre Condiciones de Empleo, Trabajo, Salud y Seguridad⁸.

La encuesta fue remitida a la totalidad del personal de planta permanente (n = 588) a través del correo institucional utilizado para el envío de recibos de sueldo. Se utilizó un formulario Google autoadministrado y anónimo, disponible entre el 11 de febrero y el 17 de abril del 2024. La participación se promovió también mediante WhatsApp y presencia en los sectores. Se excluyó al personal itinerante o no incluido en el listado oficial al momento de la recopilación de datos.

Las variables independientes incluyeron: edad, sexo, tiempo prolongado de pie o sentado sin pausas activas (≥ 3 horas), actividad física, exposición a altas temperaturas, índice de masa corporal (IMC), grupo etario, antigüedad laboral, dirección orgánica, tipo de tarea, historia familiar de várices, hipertensión arterial, diabetes, tabaquismo, uso de tratamiento hormonal, uso de anticonceptivos orales y número de gestas. La variable dependiente fue la presencia autoinformada de síntomas de IVC. Se dicotomizaron variables como actividad física (activa o sedentaria) y gestas (0 a 1 versus ≥ 2), siguiendo criterios de referencia.

Se estimaron medidas de ocurrencia y asociación con sus respectivos intervalos de confianza del 95% (IC95%) y pruebas de significancia estadística. Se realizaron análisis univariados y regresión logística multivariada incluyendo aquellas variables con $p < 0,05$

en el análisis previo. Los modelos se evaluaron por su capacidad explicativa: coeficiente de determinación (pseudor R^2), el criterio de información de Akaike (AIC, por su sigla en inglés), el factor de inflación de la varianza (VIF, por su sigla en inglés) y la razón de verosimilitud.

El modelo de regresión logística multivariado en la muestra fue el siguiente:

$$\text{logit}(P(\text{pres_sint}=1) = -2,96402 + 0,0495 \cdot \text{edad} - 1,2492 \cdot \text{generoVarón} + 1,24867 \cdot \text{tres_horasSi} + 0,7333 \cdot \text{exp_tempSi} + 0,0837 \cdot \text{imc} + 1,01474 \cdot \text{antec_fliresAlMenosUnProgenitorConVárices} + 2,3888 \cdot \text{antec_fliresAmbosPadresConVárices} - 0,77418 \cdot \text{activ_fisica_biActivo/a} + 2,56521 \cdot \text{hta1}$$

Para la representación gráfica del modelo se utilizó una escala logarítmica, lo que permitió visualizar de forma comparativa y simétrica la razón de probabilidades (OR, por su sigla en inglés) y el IC95%.

El proyecto fue evaluado por el Comité de Docencia e Investigación del hospital. Según la Resolución 1480/2011 del Ministerio de Salud de la Nación, se encuadró en la excepción "B", ya que no existió posibilidad de identificar a los individuos⁹. Las respuestas fueron anónimas y los participantes constataron que sus datos no eran rastreables.

El consentimiento fue informado, voluntario y registrado mediante casillas de aceptación excluyentes (Sí o No). En caso de negativa, se impedía el envío del formulario.

El cálculo del tamaño muestral se realizó con OpenEpi® v3.01 (2013). El procesamiento de datos fue realizado con Microsoft Excel® (v16.61) y RStudio® (versión 4.3.3).

RESULTADOS

Se obtuvieron 247 respuestas, con una tasa de respuesta del 42,0% y una tasa efectiva del 40,6% correspondiente a 239 respuestas válidas. Esto permitió una representatividad adecuada para la población total de 588 miembros del personal de salud, con un nivel de confianza cercano al 99%, un error muestral del 10% y un efecto de diseño de 1,5.

De los 239 participantes, 176 fueron mujeres (74,9%) y 63 varones (25,1%). La muestra incluyó personal de distintas áreas: administración, cocina, enfermería, farmacia, esterilización, imágenes, instrumentación, kinesiología, laboratorio, lavandería, maestría, medicina, nutrición, odontología y otros servicios técnicos.

La comparación por grupo etario entre la población de origen y la población encuestada no mostró diferencias significativas (todos los valores

de p fueron $>0,1$). Sin embargo, se registró una mayor participación de mujeres en la encuesta en comparación con su proporción en la planta del hospital ($p = 0,001$).

La mediana de edad fue de 40 años (rango intercuartílico [RIC]: 34-47). El IMC medio fue de 27,9 (DE: 5,27). El 43,5% se identificó como físicamente activo, el 21,8% informó exposición a altas temperaturas en el trabajo, el 17,6% tenía hipertensión arterial, el 8,4% diabetes y el 22,6% tabaquismo. El 17,6% de las personas encuestadas se autopercebían obesas, mientras que la prevalencia de obesidad por IMC fue del 27,6%. La mitad de quienes eran obesos según el IMC no se autopercebían como tales. La asociación entre la obesidad percibida y la obesidad medida fue significativa ($p < 0,0001$).

Respecto a la historia familiar, el 31,4% no informó historia de várices, el 51,5% tenía al menos un progenitor afectado y el 17,2%, ambos. La mediana de antigüedad laboral fue de 8,4 años (RIC: 3,5-9,1). En relación con las direcciones orgánicas, el 45,2% trabajaba en la Dirección Médica (DM), el 20,1% en la Dirección de Administración y Operaciones y el 22,6% en la Dirección de los Servicios Técnicos y Asistenciales; el resto se distribuyó entre la Dirección Ejecutiva, la Dirección de Infraestructura y Tecnología y el Consejo de Administración. El 24,3% realizaba actividad física de alto impacto, el 43,1% de bajo impacto y el 18% practicaba levantamiento de pesas. El 5,9% recibía tratamiento hormonal y el 39,7% no tenía factores de riesgo cardiovascular.

En la *Tabla 1* se presentan las características por género. Se observaron diferencias significativas en la historia familiar de várices, la antigüedad laboral y el uso de hormonoterapia. También se registró una mayor proporción de mujeres sin actividad física declarada y una prevalencia más alta de síntomas de IVC también en las mujeres. Entre ellas, el 26,8% informó el uso de anticonceptivos orales y el 55,9% cursó dos o más gestaciones.

La prevalencia global de síntomas compatibles con IVC fue del 75,3% ($n = 180$; IC95%: 69,8-80,1), significativamente mayor en las mujeres (81,6%; IC95%: 75,9-87,2) que en los varones (56,7%; IC95%: 44,1-69,2), con un valor de $p < 0,001$. Las personas sintomáticas eran mayores, con mayor IMC y prevalencia de hipertensión arterial (*Tabla 2*). También presentaban más historia familiar de várices. La historia de dos o más gestas fue más frecuente en mujeres sintomáticas, aunque no alcanzó significancia estadística ($p = 0,06$). La proporción sin FRC fue menor entre quienes tenían síntomas (45,8% versus 54,2%).

TABLA 1. Características de las personas participantes según el género expresado (n = 239)

Característica	Mujeres (n = 179)	Varones (n = 60)	p
Edad (mediana, RIC)	40,00 (34,00-47,00)	40,50 (33,00-47,00)	0,907
Antecedentes familiares (n, %)			<0,001
Ninguno con várices	53 (29,6)	22 (36,7)	
Al menos un progenitor con várices	96 (53,6)	27 (45,0)	
Ambos progenitores con várices	30 (16,8)	11 (18,3)	
Índice de masa corporal (media, DS)	27,79 (5,62)	28,16 (4,10)	0,636
Antigüedad (años) (mediana, RIC)	8,66 (4,97-9,57)	6,69 (2,90-8,80)	0,016
Actividad física = activo/a (n, %)	78 (43,6)	26 (43,3)	1
Actividad de alto impacto = Sí (n, %)	40 (22,3)	18 (30,0)	0,306
Actividad de bajo impacto = Sí (n, %)	77 (43,0)	26 (43,3)	1
Levantamiento de pesas = Sí (n, %)	34 (19,0)	9 (15,0)	0,615
Exposición a temperaturas elevadas = Sí (n, %)	39 (21,8)	13 (22,0)	1
Hipertensión arterial = Sí (n, %)	33 (18,4)	9 (15,0)	0,682
Diabetes mellitus = Sí (n, %)	16 (8,9)	4 (6,7)	0,779
Tabaquismo = Sí (n, %)	41 (22,9)	13 (21,7)	0,984
Obesidad = Sí (n, %)	33 (18,4)	9 (15,0)	0,682
Hormonoterapia = Sí (n, %)	13 (7,3)	1 (1,7)	0,201
Ningún factor de riesgo cardiovascular (n, %)	61 (34,1)	34 (56,7)	0,003
Signos y síntomas de IVC = Sí (n, %)	146 (81,6)	34 (56,7)	<0,001

Fuente: elaboración propia.

DS: desviación estándar, IVC: insuficiencia venosa crónica, RIC: rango intercuartílico.

TABLA 2. Características de los participantes según la presencia de síntomas (n = 239)

Característica	Sin síntomas (n = 59)	Con síntomas (n = 180)	p
Edad (mediana, RIC)	38,00 (32,00; 44,00)	41,50 (35,00; 48,00)	0,008
Género = varón (n, %)	26 (44,1)	34 (18,9)	<0,001
Historia familiar (n, %)			<0,001
Ninguno con várices	31 (52,5)	44 (24,4)	
Al menos un progenitor con várices	25 (42,4)	98 (54,4)	
Ambos progenitores con várices	3 (5,1)	38 (21,1)	
Índice de masa corporal (media, DS)	26,51 (4,13)	28,33 (5,53)	0,021
Antigüedad laboral (años) (mediana, RIC)	8,17 (3,14; 8,96)	8,55 (4,78; 9,85)	0,265
Actividad física = activo/a (n, %)	32 (54,2)	72 (40,0)	0,078
Actividad de alto impacto = Sí (n, %)	17 (28,8)	41 (22,8)	0,445
Actividad de bajo impacto = Sí (n, %)	27 (45,8)	76 (42,2)	0,745
Levantamiento de pesas = Sí (n, %)	11 (18,6)	32 (17,8)	1
Exposición a temperaturas elevadas = Sí (n, %)	8 (13,6)	44 (24,6)	0,111
Dos gestas o más = Sí (n, %)	18 (30,5)	82 (45,6)	0,06
Hipertensión arterial = Sí (n, %)	2 (3,4)	40 (22,2)	0,002
Diabetes mellitus = Sí (n, %)	3 (5,1)	17 (9,4)	0,436
Tabaquismo = Sí (n, %)	14 (23,7)	40 (22,2)	0,952
Obesidad = 1 (n, %)	6 (10,2)	36 (20,0)	0,127
Anticonceptivos orales = Sí (n, %)	11 (18,6)	38 (21,1)	0,825
Hormonoterapia = Sí (n, %)	1 (1,7)	13 (7,2)	0,211
Ningún factor de riesgo cardiovascular (n, %)	32 (54,2)	63 (35,0)	0,014

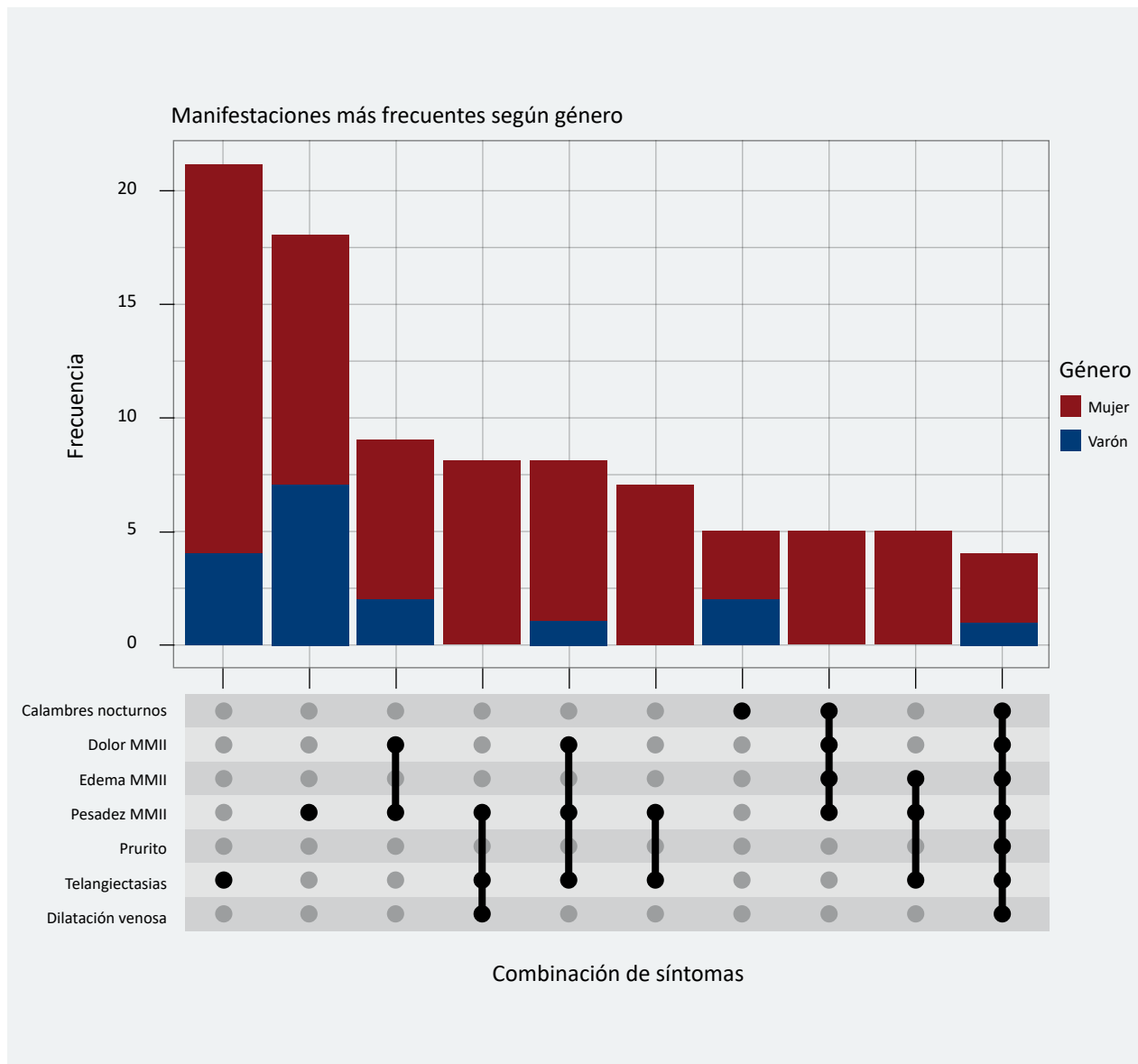
Fuente: elaboración propia.

DS: desviación estándar, RIC: rango intercuartílico.

Los síntomas se manifestaron de forma aislada o concurrente, principalmente en mujeres (*Figura 1*). La combinación más frecuente es la de dolor y pesadez en miembros inferiores (MMII), mientras que las

telangiectasias, la pesadez de MMII y los calambres nocturnos fueron los únicos síntomas que se presentaron de manera aislada. En cuanto a síntomas específicos, en la *Figura 1* se muestra su frecuencia y concurrencia.

FIGURA 1. Signos y síntomas de insuficiencia venosa crónica



Fuente: Elaboración propia

En el análisis univariado (*Tabla 3*), las variables con significancia estadística fueron edad, bipedestación sin pausas, IMC, hipertensión arterial y antecedentes familiares. La actividad física mostró una tendencia protectora (OR=0,55), aunque sin alcanzar significancia ($p = 0,074$). El antecedente de ≥ 2 gestas y el uso de anticonceptivos no se asociaron con los síntomas.

Entre las profesiones, “maestranza” presentó una frecuencia menor de IVC (OR = 0,26; IC95%: 0,09-0,64; $p = 0,005$), mientras que “cocina”, “enfermería” y “medicina” mostraron OR >1; esto sugiere una tendencia a un riesgo mayor, pero sin significancia estadística.

TABLA 3. Regresiones univariadas en ambos sexos (n = 239) y en mujeres (n = 176)

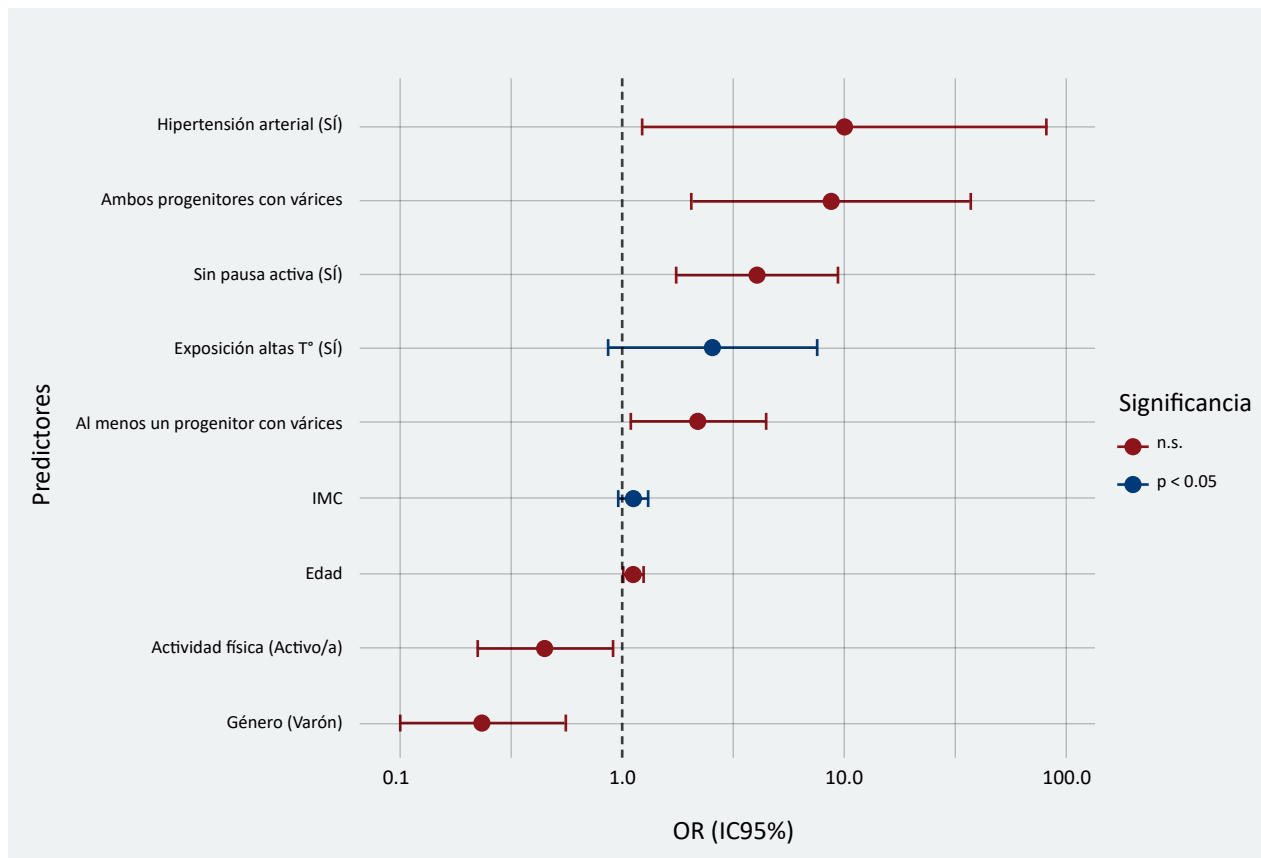
Predictor	Ambos sexos			Mujeres		
	OR	IC95%	P	OR	IC95%	P
Edad	1,05	1,01-1,08	0,001	1,07	1,02-1,13	0,005
Pausa activa = no	3,49	1,87-6,56	<0,001	3,5	1,58-7,83	0,002
Exposición a temperaturas elevadas	2,08	0,96-5,03	0,08	5,19	1,47-33,0	0,029
Índice de masa corporal	1,08	1,01-1,15	0,023	1,1	1,02-1,21	0,025
Un progenitor con várices	2,76	1,11-3,39	0,019	2,34	1,04-5,30	0,039
Ambos progenitores con várices	8,92	2,89-39,2	<0,001	12,9	2,41-239	0,016
Actividad física = activo/a	0,56	0,31-1,02	0,074	0,71	0,33-1,55	0,4
Hipertensión arterial = sí	8,14	2,39-51,0	0,033	8,5	1,71-154	0,039
Antigüedad laboral (años)	1,06	1,00-1,13	0,05	1,09	1,01-1,19,	0,032
Gestas (≥2 versus 0 a1)	-	-	-	1,13	0,52-2,45	0,7
Anticonceptivos orales = sí	-	-	-	0,64	0,28-1,49	0,3
Género (varón)	0,3	0,16; 0,56	<0,001	-	-	-

Fuente: elaboración propia.

El modelo multivariado en ambos sexos (Figura 2) mostró que ser varón fue un factor protector (OR = 0,23; $p < 0,001$), mientras que tener al menos un progenitor con várices (OR = 2,33; $p = 0,028$) y

padecer hipertensión arterial (OR = 10,08; $p = 0,032$) se asociaron significativamente con mayor riesgo. El modelo explicó el 39,6% de la variabilidad del fenómeno (pseudo-R² de Cragg-Uhler = 0,396).

FIGURA 2. Insuficiencia venosa crónica en ambos sexos (n = 233)



Fuente: Elaboración propia.

Nota: En rojo se indican los predictores con $p < 0.05$. Las barras muestran IC95%. n.s.: no significativo.

DISCUSIÓN

La insuficiencia venosa crónica (IVC) en el personal de salud constituye un campo prioritario para la medicina del trabajo. La evidencia en Argentina es limitada, a pesar de que estudios internacionales informan prevalencias elevadas en este grupo. La Organización Mundial de la Salud estima que cerca del 60% del personal de enfermería presenta IVC de miembros inferiores¹⁰.

Según Benn et al. (2023), la prevalencia media de IVC en el personal de salud es del 58,5%, superior a la de la población general. En su revisión de 15 estudios transversales, los principales factores asociados a la IVC fueron la bipedestación por períodos prolongados, el sexo femenino, la edad, la obesidad y la profesión de enfermería¹¹. En nuestro estudio, la prevalencia fue mayor (75,3%), posiblemente por el enfoque sintomático aplicado. Más del 80% de las mujeres y más del 50% de los varones manifestaron tener síntomas.

El Edinburgh Vein Study comunicó una prevalencia mayor ajustada por edad en varones (39,7%) que en mujeres (32,2%)¹². Los antecedentes familiares presentaron una asociación fuerte con la presencia

de várices. A pesar de aparentes contradicciones con otros estudios, se ha señalado que variables como el contexto, la dieta y la etnicidad influyen en las diferencias observadas por sexo¹³.

En Alemania, Kirsten et al. (2021) informaron una prevalencia del 3,6% en la población laboralmente activa, aunque con diferencias según la exposición laboral. Los factores significativos incluyeron la edad, el IMC, la historia familiar, el esfuerzo físico y la bipedestación por períodos prolongados¹⁴.

En Italia, Rosati et al. (2019) hallaron prevalencias elevadas en el personal de enfermería (37%) y en mujeres, con factores asociados similares a los nuestros: historia familiar y bipedestación por períodos prolongados¹⁵. En México, Silva-Magaña et al. detectaron que las enfermeras y las instrumentadoras quirúrgicas eran grupos especialmente vulnerables por sus condiciones de trabajo¹⁰. En Chile, un estudio previo señaló la exposición al calor en las áreas de cocina como un riesgo adicional para el desarrollo de IVC¹⁶.

A pesar de la elevada prevalencia de síntomas, el uso de medidas preventivas es bajo. Sólo el 2,7% del personal de salud usa medias de compresión a diario, pese a su eficacia demostrada¹⁷.

Nuestros resultados coinciden con la literatura previa y aportan evidencia representativa para Argentina. La asociación entre la ocupación y el riesgo de IVC mostró tendencias relevantes: “maestría” evidenció una posible protección, mientras que “cocina”, “enfermería” y “medicina” presentaron OR elevados, aunque no significativos. Esto sugiere la necesidad de estudios más específicos que consideren el entorno laboral.

Entre las fortalezas del estudio se destacan la representatividad de la muestra y el enfoque integral sobre las condiciones laborales y los factores de riesgo. Entre las limitaciones, señalamos la ausencia de diagnóstico clínico e imágenes y la posible subrepresentación de ciertos sectores.

En Argentina, el Decreto 49/2014 incluye a las várices bilaterales como enfermedad profesional cuando existen condiciones laborales que implican bipedestación durante un período prolongado¹⁸. Desde una perspectiva histórica, Ramón Carrillo ya advertía sobre el impacto de las condiciones laborales como determinantes de la morbilidad¹⁹.

En virtud de estos hallazgos, la implementación de programas preventivos en hospitales se torna crucial. Políticas institucionales que incluyan educación, pausas activas, cribado de factores de riesgo y provisión de medidas físicas de protección podrían reducir la carga de enfermedad venosa en el personal de salud.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Agradecimientos

A las médicas y los médicos residentes de Cirugía del Hospital SAMIC El Calafate, Belén Iriberry, Dahianna Sosa y Yuri López Andrade, por su participación en la etapa de difusión e implementación de la encuesta.

REFERENCIAS

1. Simkin R (Dir.). Guías latinoamericanas de terapéutica para la patología venosa. Buenos Aires: Nayarit; 2016.
2. Belczak CEQ, Godoy JMP, Seidel AC, Ramos RN, Belczak SQ, Caffaro RA. Influência da postura prevalente de trabalho no edema ocupacional dos membros inferiores. *J Vasc Bras*. 2015;14(2):153-160. doi: 10.1590/1677-5449.0079.
3. Minar E. To work in a hospital—A new risk factor for development of venous disease? *Wien Klin Wochenschr*. 2003;115(15-16):549-551. doi: 10.1007/BF03040447.
4. Singh A, Zahra F. Chronic Venous Insufficiency(Archived) [Updated 2023 Apr 27]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK587341/>.
5. Brand FN, Dannenberg AL, Abbott RD, Kannel WB. The epidemiology of varicose veins: the Framingham Study. *Am J Prev Med*. 1988;4(2):96-101.
6. Carrasco Carrasco DE, Díaz Sánchez S. Recomendaciones para el manejo de la enfermedad venosa crónica en atención primaria. Madrid: Id Médica.
7. Morais KCS de, Ferreira ACNC. O impacto da insuficiência venosa crônica no desempenho funcional em mulheres. *Revista InterScientia*. 2014;2(3). Disponible en: <https://periodicos.unipe.edu.br/index.php/interscientia/article/view/80>
8. Ministerio de Producción y Trabajo (AR). Encuesta Nacional sobre Condiciones de Empleo, Trabajo, Salud y Seguridad (ECETSS) [Internet]. Buenos Aires: MPT; 2019 [citado 2025 jul 12]. Disponible en: <https://www.argentina.gob.ar/trabajo/estadisticas/encuesta-nacional-trabajadores-sobre-condiciones-de-empleo-trabajo-salud-y>
9. Ministerio de Salud de la Nación (AR). Guía para investigaciones en salud humana [Internet]. 2011.
10. Silva-Magaña G, López ÁGH, Jiménez-Macías IU, Andrade-Monroy X, Sierra A de JS, Solorio MDM. Insuficiencia venosa periférica en personal de enfermería quirúrgica: importancia del autocuidado. *Ciencia y Salud*. 2023;7(1):17-26. doi: 10.22206/cysa.2023.v7i1.pp17-26.
11. Benn S, Moore Z, Patton D, et al. What is the prevalence of chronic venous disease among health care workers? A scoping review. *Int Wound J*. 2023;20(9):3821-3839. doi:10.1111/iwj.14222.
12. Rabe E, Guex JJ, Puskas A, Scuderi A, Fernandez Quesada F, VCP Coordinators. Epidemiology of chronic venous disorders in geographically diverse populations: results from the Vein Consult Program. *Int Angiol*. 2012;31(2):105-115.
13. Prochaska JH, Arnold N, Falcke A, et al. Chronic venous insufficiency, cardiovascular disease, and mortality: a population study. *Eur Heart J*. 2021;42(40):4157-4165. doi:10.1093/eurheartj/ehab495.
14. Lee AJ, Evans CJ, Allan PL, Ruckley CV, Fowkes FGR. Lifestyle factors and the risk of varicose veins: Edinburgh Vein Study. *J Clin Epidemiol*. 2003;56(2):171-179. doi:10.1016/S0895-4356(02)00518-8.
15. Espinóla CF, Bernau M, Aucejo M, Villalba JC. Prevalencia de várices en miembros inferiores en el personal del Hospital de Clínicas. *Rev Chil Cir*. 2007;59(5):342-347. doi:10.4067/S0718-40262007000500006.
16. Cires-Drouet RS, Fangyang L, Rosenberger S, et al. High prevalence of chronic venous disease among health care workers in the United States. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord*. 2020;8(2):224-230. doi:10.1016/j.jvsv.2019.10.017.
17. Ministerio de Economía y Finanzas Públicas (AR). InfoLEG [Internet]. 2014 [citado 2024 feb 4]. Disponible en: <https://servicios.infoleg.gov.ar/infolegInternet/anexos/225000-229999/225309/norma.htm>
18. Testa M. *Medicina del trabajo al servicio de los trabajadores: actas de las Jornadas Nacionales de Medicina del Trabajo* [Internet]. 1.ª ed. Lanús: EDUNLa-Universidad Nacional de Lanús; 2019.
19. Franco TB, Merhy EE. *Trabajo, producción del cuidado y subjetividad en salud*. Buenos Aires: Lugar Editorial; 2016.

VÁLVULA AÓRTICA CUADRICÚSPIDE CON INSUFICIENCIA AÓRTICA GRAVE DE TIPO II

Quadricuspid aortic valve with severe type II aortic regurgitation

RESUMEN

Las valvulopatías cardíacas son entidades multifactoriales con una alta carga genética y hereditaria. En estos casos, a menudo se observan alteraciones estructurales en la válvula aórtica, entre las que se encuentra un velo supernumerario que forma una válvula cuatricúspide. Esta anomalía tiene una relación estrecha con la aparición y la progresión de la insuficiencia aórtica, incluso con un manejo médico óptimo. En un número reducido de pacientes, la válvula cuatricúspide puede estar asociada con estenosis aórtica.

La válvula cuatricúspide suele descubrirse de manera incidental, a menudo en la sexta década de vida.

Se presenta el caso de una paciente de sexo femenino con válvula cuatricúspide asociada a insuficiencia aórtica grave de tipo II, en quien se realizó una intervención quirúrgica con reemplazo valvular aórtico biológico exitoso.

Palabras clave: *válvula aórtica cuatricúspide, insuficiencia aórtica, malformación cardíaca congénita.*

ABSTRACT

Heart valve diseases are multifactorial conditions with a significant genetic and/or hereditary component. In such cases, structural alterations of the aortic valve are often observed, including a supernumerary cusp that forms a quadricuspid valve. This anomaly is closely associated with the onset and progression of aortic regurgitation, even under optimal medical management. In a small proportion of patients, the quadricuspid valve may also be associated with aortic stenosis.

A quadricuspid aortic valve is usually discovered incidentally, most often in the sixth decade of life.

We report the case of a female patient with a quadricuspid valve associated with severe type II aortic regurgitation who underwent successful surgical replacement with a biological aortic prosthesis.

Keywords: *quadricuspid aortic valve, aortic regurgitation, congenital cardiac malformation.*

Autores:

Jaime Arroyo¹, Pablo C. Sarmiento², Stefany Cabrera², Leidy T. Uruña³, Juan F. Lozano⁴

¹Doctor en Medicina, Cirujano cardiovascular.

²Médico, Unidad Cardiovascular.

³Médico residente, Cirugía general.

⁴Médico, Servicio de Urgencias.

Hospital Universitario Hernando Moncaleano Perdomo de Neiva, Huila, Colombia.

Autor para correspondencia:

Pablo Sarmiento

pablosarmientoss@gmail.com

INTRODUCCIÓN

La válvula aórtica cuadrilobulada (VAC) es un defecto anatómico congénito y hereditario caracterizado por la presencia de una valva supernumeraria, con una relación estrecha con la aparición y la progresión de la insuficiencia aórtica, incluso con un manejo médico óptimo. Puede ubicarse en diferentes posiciones en relación con los ostium coronarios¹. Según un estudio realizado entre 1982 y 1988, que identificó sólo 8 casos en una población de 60.000 pacientes¹, se trata de una anomalía muy infrecuente, con una prevalencia inferior a 0,005%. En el 2001, se informó una frecuencia de 0,0059% en una población de 357.228 individuos y, en el 2014, de 0,0065% en una muestra de 431.505 personas. La edad promedio de los pacientes con esta condición es de 43,5 años¹. Además, se han informado incidencias del 0,008% en estudios cadavéricos y una prevalencia de hasta 0,55-1,46% en pacientes con intervención quirúrgica de la válvula aórtica².

El diagnóstico de la VAC suele establecerse como hallazgo incidental, generalmente mediante

ecocardiografía transtorácica. No obstante, cuando se identifica esta anomalía, puede indicarse una ecocardiografía transesofágica como evaluación complementaria, ya que proporciona una caracterización más precisa de la morfología valvular y permite una clasificación más detallada del tipo de valva cuadrilobulada^{3,4}. Este cuadro suele asociarse con regurgitación moderada a grave, aunque un grupo pequeño de pacientes puede presentar válvulas estenóticas⁵. Otros métodos diagnósticos, como la tomografía computarizada y la resonancia magnética nuclear, se utilizan para la planificación de intervenciones quirúrgicas⁶.

Esta anomalía presenta diversas variantes determinadas por la posición y el tamaño de las valvas. Existen dos clasificaciones principales para categorizar estas variantes: la de Hurwitz y Roberts (*Tabla 1*) y la de Nakamura (*Tabla 2*)^{3,6}. Diferentes estudios han mostrado una mayor prevalencia en las presentaciones tipo A y B de Hurwitz y Roberts, que representan hasta el 32% de los casos¹.

Tipo	Descripción
A	Cuatro valvas iguales.
B	Tres valvas iguales y una cuarta valva más pequeña.
C	Dos valvas grandes e iguales y dos valvas pequeñas e iguales.
D	Una valva grande, dos cúspides intermedias y una cúspide pequeña.
E	Tres valvas iguales y una valva más grande.
F	Dos valvas más grandes, iguales, y dos valvas más pequeñas, desiguales.
G	Cuatro valvas desiguales.

TABLA 1. Clasificación de la válvula aórtica cuadrilobulada de Hurwitz y Roberts.

Tipo	Descripción
I	Valva accesoria ubicada en la valva coronariana izquierda y la valva coronariana derecha.
II	Valva accesoria ubicada entre la valva coronariana derecha y la valva no coronariana.
III	Valva accesoria ubicada entre la valva coronariana izquierda y la valva no coronariana.
IV	Valva accesoria indistinguible porque la valva no coronariana está dividida en dos partes iguales.

TABLA 2. Clasificación de la válvula aórtica cuadrilobulada de Nakamura.

Aunque la asociación entre la VAC y la dilatación aórtica no es frecuente, se ha observado que hasta el 29% de los pacientes puede presentar algún grado de dilatación aneurismática. Dentro de este grupo, el 36% mostró dilatación en la raíz aórtica, otro 36% en la porción ascendente y el 29% en ambas porciones⁷.

El problema predominante en la VAC es la insuficiencia aórtica, que a menudo requiere cirugía en la quinta o sexta década de la vida⁸. La VAC estenótica pura es muy poco frecuente; se presenta en aproximadamente el 0,7 % de los pacientes⁹. La intervención quirúrgica está indicada en casos de insuficiencia o estenosis graves, especialmente cuando la función ventricular izquierda está comprometida (con una fracción de eyección del ventrículo izquierdo [FEVI] <50%). Algunas personas pueden permanecer asintomáticas hasta etapas posteriores de la vida, lo que sugiere la necesidad de un seguimiento cuidadoso y de planes de tratamiento individualizados.

La VAC puede coexistir con otros defectos congénitos, como alteraciones de la anatomía coronaria o defectos del tabique nasal, lo que puede complicar la toma de decisiones quirúrgicas. La revisión señala que otras cardiopatías congénitas pueden coexistir en el 18-32% de los pacientes¹⁰.

A pesar de que la VAC cuadrícuspide suele presentarse de manera aislada, en un grupo de pacientes a quienes no se les realizó cirugía se observó que el 19% presentaba prolapso de la válvula mitral; el 2%, prolapso de la válvula tricúspide; el 2%, defecto del tabique interauricular (comunicación interauricular) y el 5%, defecto del tabique interventricular (comunicación interventricular). En el grupo de quienes tuvieron cirugía, el 13% presentó cambios mixomatosos en la válvula mitral y el 10% mostró

alteraciones coronarias por malformaciones y displasia del *ostium* coronario; es más frecuente la oclusión del *ostium* izquierdo por la valva supernumeraria^{8,9}. Además, la literatura menciona la posible presencia de miocardiopatía hipertrófica, bloqueos de rama y de bloqueos auriculoventriculares completos, entre otras alteraciones^{10,11}.

Se debe enfatizar la importancia de la toma de decisiones en la selección de pacientes y en la elección del procedimiento quirúrgico, ya que no todos los pacientes con VAC requieren cirugía¹². Aproximadamente una quinta parte de los pacientes con VAC requieren intervención quirúrgica. Esto resalta la importancia de un enfoque multidisciplinario en el manejo de los casos de VAC.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un paciente de sexo femenino de 63 años, con antecedentes de hipotiroidismo, hipertensión arterial y diabetes mellitus de tipo 2, en seguimiento ambulatorio por el servicio de cirugía cardiovascular, por deterioro clínico de su clase funcional NYHA III/IV. Un ecocardiograma extrahospitalario de válvula aórtica trivalva mostraba insuficiencia grave y FEVI conservada evidenciada en ecocardiografía transtorácica; se decide su admisión para una cirugía programada de reemplazo valvular aórtico abierto.

En la ecocardiografía transesofágica intraoperatoria se evidencia una válvula aórtica cuadrícuspide (*Figuras 1 y 2*). Se realizó arteriografía coronaria, que mostró arterias epicárdicas sanas. Se realizó un reemplazo valvular aórtico con prótesis biológica n.º 23 Hancock II® de Medtronic (SN: J140961), más la ampliación del anillo aórtico. No se observaron complicaciones.



FIGURA 1. Ecocardiograma transesofágico intraoperatorio. Vista del eje corto de la válvula aórtica esofágica media con apariencia en forma de "x" o cruz durante la diástole.

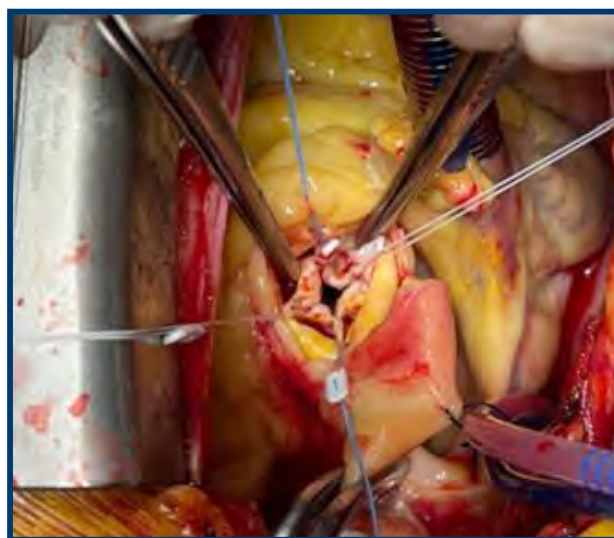


FIGURA 2. Hallazgo intraoperatorio: válvula nativa con sus cuatro velos.

Luego del procedimiento, se cita a la paciente para un control posquirúrgico dentro de un mes. Se evidencia una mejoría franca de la sintomatología, la herida quirúrgica sin signos de infección y una mejoría de la clase funcional y de la sintomatología por la cual fue intervenida.

Técnicas quirúrgicas

El abordaje quirúrgico óptimo para pacientes con VAC y estenosis o insuficiencia aórtica grave implica técnicas quirúrgicas y transcáteter, según la condición específica de cada paciente y el riesgo quirúrgico. Estudios recientes destacan la eficacia del implante transcáteter de válvula aórtica (TAVI) y las técnicas de reparación quirúrgica, que ofrecen alternativas al reemplazo valvular aórtico^{7,8}.

Reemplazo de la válvula aórtica: el reemplazo quirúrgico tradicional sigue siendo un enfoque común, especialmente en pacientes con comorbilidades significativas o que no son candidatos para reparación valvular o TAVI, como en el caso descrito en este artículo¹³.

Tricuspidización y banda anular: la elección de la técnica depende de la flexibilidad de las cúspides y de la presencia de una aorta ascendente dilatada¹³. Implica la reconstrucción de la raíz aórtica, el tratamiento de la regurgitación grave y la sustitución de la aorta ascendente dilatada.

Implante de válvula aórtica transcáteter: ha demostrado ser prometedor en pacientes considerados de alto riesgo para la cirugía tradicional. Por ejemplo, en un paciente de 83 años con estenosis aórtica grave se realizó un TAVI con una válvula autoexpandible, con una mejora significativa en la hemodinámica^{14,15}. La elección de la válvula (p. ej., Evolut R® o SAPIEN 3®) es crucial, ya que algunos diseños minimizan las fugas paravalvulares y se adaptan a la anatomía única de la válvula aórtica de VAC¹⁶.

DISCUSIÓN

La válvula aórtica cuatricúspide, descrita por primera vez por Balinton en 1862, es una anomalía congénita rara con una incidencia inferior a 0,005% en la población general¹⁴. Su edad media de presentación oscila entre los 45 y 60 años; es más frecuente en hombres que en mujeres⁴. Según la clasificación de Hurwitz y Roberts, la variante anatómica más común es el tipo A, que se asocia principalmente con un grado de regurgitación aórtica en el 75% de los casos¹⁷. En general, se presenta de manera aislada, sin anomalías congénitas asociadas ni otras alteraciones^{3,11}.

Presentamos el caso de una paciente de sexo femenino, con una edad ligeramente mayor que la edad media de presentación. La paciente presenta una válvula tipo A según la clasificación de Hurwitz y Roberts, asociada a una regurgitación aórtica grave de tipo II, lo cual es acorde con la incidencia notificada en la literatura^{16,17}, sin evidencias de otras cardiopatías congénitas estructurales al momento del diagnóstico ni durante la cirugía. La sintomatología crónica de la paciente, caracterizada por una reducción de la clase funcional, es una de las presentaciones clínicas poco frecuentes por la ausencia de síncope o dolor torácico, como se describe en la bibliografía¹⁸⁻²⁰.

Para determinar el abordaje quirúrgico óptimo en pacientes con una VAC, es necesario considerar varios factores críticos, como el estado funcional de la válvula, las anomalías congénitas asociadas y el estado general de salud del paciente. El proceso de toma de decisiones es complejo y requiere una evaluación cuidadosa de estos elementos.

Si bien la TAVI ofrece una opción menos invasiva con resultados favorables en pacientes de alto riesgo, se prefieren las técnicas de reparación quirúrgica cuando las condiciones anatómicas permiten una reconstrucción eficaz. La elección depende, en última instancia, de las características individuales del paciente y de la experiencia del equipo quirúrgico. De la misma manera, los estudios por imágenes, como la ecocardiografía transesofágica, son esenciales para evaluar la morfología valvular y las anomalías asociadas.

En conclusión, la valvulopatía aórtica cuatricúspide es una condición hereditaria que, según la literatura, se presenta con mayor frecuencia entre la quinta y la séptima década de vida y se asocia claramente con mecanismos de insuficiencia aórtica. Sin embargo, se requiere una mayor recopilación estadística para determinar otras asociaciones, como el impacto del sexo, la relación con patologías concomitantes, la evolución gradual de la insuficiencia y la estenosis, así como la morbilidad y la mortalidad en pacientes con intervención quirúrgica o con tratamiento médico óptimo.

CONSIDERACIONES ÉTICAS

En este estudio se ha contemplado el cumplimiento de los principios de respeto a la dignidad humana, confidencialidad, beneficencia, no maleficencia y justicia. Los resultados se utilizarán exclusivamente con fines científicos y académicos, en el marco de buenas prácticas de investigación clínica.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

REFERENCIAS

1. Tsang MY, Abudiab MM, Ammash NM, Naqvi TZ, Edwards WD, Nkomo VT, et al. Quadricuspid Aortic Valve: Characteristics, Associated Structural Cardiovascular Abnormalities, and Clinical Outcomes. *Circulation*. 2016;133(3):312-9. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.115.017743
2. Bouza MG, Ramchandani B. Válvula aórtica cuádrícúspide. *Cir Cardiovasc*. 2016;23(3):145. doi: 10.1016/j.circv.2015.10.010.
3. Dencker M, Stagmo M. Quadricuspid aortic valve not discovered by transthoracic echocardiography. *Cardiovasc Ultrasound*. 2006;4:41. doi: 10.1186/1476-7120-4-41.
4. Levin R, Degrange M, Pérez Bazterrica G, Salvagio F, Porcile R. Estenosis aórtica severa con válvula tetracúspide: un trébol de cuatro hojas, reporte de caso. *Insuf Card*. 2019;14(3):129-133.
5. Cheng CL, Chang HH, Wang WC, Huang PJ, Lin SY. New morphological classification of congenital quadricuspid aortic valve and its histopathologic features. *Cardiovasc Pathol*. 2018;35:8-11. doi: 10.1016/j.carpath.2018.03.005.
6. Vasudev R, Shah P, Bikkina M, Shamoan F. Quadricuspid aortic valve: a rare congenital cause of aortic insufficiency. *J Clin Imaging Sci*. 2016;6:10.
7. Suraci NP, Kerner B, Poliwoda S, Santana O, Rosen G. Quadricuspid aortic valve associated with aortic insufficiency contributors. *Ann Card Anaesth*. 2019;22(1):99-100. doi: 10.4103/aca.ACA_151_18.
8. Yuan SM. Quadricuspid Aortic Valve: A Comprehensive Review. *Braz J Cardiovasc Surg*. 2016;31(6):454-60.
9. Saran J, Wąsowicz M. Quadricuspid aortic valve. *Anaesthesiol Intensive Ther*. 2019;51(5):420. doi:10.5114/AIT.2019.90986.
10. Berger T, Zimmer E, Kondov S, Siepe M. The David procedure for quadricuspid aortic valve repair. *Multimed Man Cardiothorac Surg*. 2022. doi:10.1510/mmcts.2022.022.
11. Gulyasy B, López-Candales A, Reis SE, Levitsky S. Quadricuspid aortic valve: an unusual echocardiographic finding and a review of the literature. *Int J Cardiol*. 2009 Feb 20;132(2):e68-71. doi: 10.1016/j.ijcard.2007.08.023.
12. Paemelaere JM, Desveaux B, Maillard L, Quilliet L, Moini C, Sirinelli A, Rouchet S, Majou E, Gratia P, Raynaud P. A rare cause of pure isolated chronic aortic insufficiency: congenital quadricuspid aortic valve. Apropos of 2 cases. *Arch Mal Coeur Vais*. 1996;89(1):91-93. Disponible en: <https://europepmc.org/article/MED/8678744>.
13. Lin TY, Huang WM, Tsai Y. Quadricuspid aortic valve and its rare association with left main obstruction: case report and literature review. *Future Cardiol*. 20(11-12):605-611. doi: 10.1080/14796678.2024.2400855.
14. Yu Y, Huang R, Ding Z, Shi E, Gu T. Surgical Repair of a Quadricuspid Aortic Valve With Severe Regurgitation Utilizing "Tricuspidization" and Annular Banding: A Case and Technique Details Report. *Front Cardiovasc Med*. 2022;9. doi:10.3389/fcvm.2022.871818.
15. Aoyama R, Futami S, Tanaka J, Takeda K, Nishimura T, Tobaru T. Transcatheter aortic valve implantation using Evolut R in quadricuspid aortic valve with severe stenosis and regurgitation. *Cardiovasc Interv Ther*. 2019;34(3):285-287. doi:10.1007/S12928-018-0544-7.
16. Bruschi G, De Marco F, Klugmann S. Transcatheter valve implantation in a stenosed quadricuspid aortic valve. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*. 2014;22(5):627. doi:10.1177/0218492312475230.
17. Tohoku S, Shirai S, Hayashi M, Isotani A, Ando K. Successful transcatheter aortic valve implantation in a quadricuspid aortic valve with severe stenosis and moderate regurgitation. *Cardiovasc Interv Ther*. 2018;33(4):400-1. doi:10.1007/S12928-017-0495-4.
18. Gallego P, Chaparro M, Méndez I, Castro A, Martínez-Torres MA, Gómez-Domínguez R. Valoración ecocardiográfica de la anatomía funcional de la insuficiencia aórtica durante la cirugía de reparación valvular. *Cir Cardiovasc*. 2014;21(3):181-189. doi: 10.1016/j.circv.2014.02.010.
19. Kutucularoğlu MG, Çelebi AS, Özcan Ö, Diker E. An anomalous left coronary artery detected by multislice computed tomography. *Anatol J Cardiol*. 2007 ;7(4):5007-5007.
20. Tutarel O. The quadricuspid aortic valve: a comprehensive review. *J Heart Valve Dis*. 2004;13(4):534-537.

ANEURISMA DE VENA SAFENA INTERNA: SERIE DE CASOS Y ABORDAJE QUIRÚRGICO

Great saphenous vein aneurysms: a case series and surgical approach

Autor:

Germán Ezequiel Pascua¹,
Catalina Sekzer¹, Elizabeth
Magdalena Ibáñez²

¹Médicos residentes de Cirugía General.

²Médica especialista en Cirugía General y en Flebología y Linfología, Sector de Flebología y Heridas.

Servicio de Cirugía General, Hospital Central de San Isidro Melchor A. Posse, San Isidro, Argentina.

Autor para correspondencia:

Germán Ezequiel Pascua
germanezequielpascua@gmail.com

RESUMEN

Los aneurismas de la vena safena magna (AVSM) son infrecuentes y representan un desafío diagnóstico, ya que a menudo se los confunde con otras masas en la región inguinal. Su prevalencia es baja y existe un riesgo potencial de complicaciones graves como la trombosis local y el tromboembolismo pulmonar, por lo que su detección y manejo correcto son cruciales. En este artículo se presenta una serie de tres casos de AVSM en pacientes con síndrome de insuficiencia venosa crónica diagnosticados mediante ecografía Doppler color. En todos los casos, se optó por un manejo quirúrgico proactivo, con resultados posoperatorios favorables. Este trabajo subraya la importancia de incluir los AVSM en el diagnóstico diferencial, teniendo en cuenta que la detección temprana y un tratamiento quirúrgico definitivo son la estrategia de elección para mitigar el riesgo de complicaciones y garantizar un pronóstico favorable a largo plazo.

Palabras clave: aneurisma venoso, insuficiencia venosa, embolia pulmonar.

ABSTRACT

Great saphenous vein aneurysms (GSVA) are an uncommon condition that presents a diagnostic challenge, often mistaken for other inguinal masses. Given their low prevalence and the potential risk of serious complications such as local thrombosis and pulmonary embolism, their correct identification and management are crucial. This article presents a series of three cases of GSVA in patients with chronic venous insufficiency, diagnosed using color Doppler ultrasound. In all cases, a proactive surgical approach was employed, resulting in favorable postoperative outcomes. This work highlights the importance of including GSVA in the differential diagnosis. It advocates that early detection and definitive surgical treatment are the preferred strategy to mitigate the risk of complications and ensure a favorable long-term prognosis.

Keywords: venous aneurysm, venous insufficiency, pulmonary embolism.

INTRODUCCIÓN

Los aneurismas venosos (AV) representan una dilatación localizada, anormal y permanente de un segmento de una vena, caracterizada por la presencia de las tres capas histológicas que conforman la pared vascular¹. A diferencia de sus contrapartes arteriales, los aneurismas venosos son una entidad clínica rara y, a menudo, subdiagnosticada. Aunque pueden afectar a cualquier vena del organismo, su aparición en el sistema venoso superficial, en particular en la vena safena mayor o menor, es de especial interés clínico debido a que representa un diagnóstico diferencial a tener en cuenta. Cuando se encuentran en la región inguino-crural, pueden llevar a confusión diagnóstica con otras afecciones, como hernias inguinales o lesiones de tejidos blandos.

Aunque se atribuye a Osler la primera descripción de esta entidad en sus necropsias de 1915, el primer caso documentado de un aneurisma venoso sintomático que condujo a tromboembolismo pulmonar fue notificado por Dahl et al.², e involucraba a un aneurisma de vena poplítea.

Históricamente, los aneurismas venosos han sido descritos en la literatura médica de forma esporádica, lo que contribuye a su baja prevalencia reconocida y a la falta de series de casos extensas.

La etiología de los aneurismas venosos es multifactorial y no siempre clara. Abbot et al.³ fueron los primeros en aproximarse a una clasificación y los agruparon en primarios (congénitos o degenerativos por debilidad de la pared venosa) o secundarios a traumas, infecciones, fístulas arteriovenosas o estados de hiperflujo venoso crónico. En el contexto de la vena safena magna o mayor (VSM), la relación con el síndrome de insuficiencia venosa crónica (SIVC) es un área de estudio importante, ya que ambos pueden coexistir y potenciar el desarrollo de estas dilataciones.

A pesar de su rareza, la detección y el manejo correcto de los aneurismas venosos de la safena son cruciales debido al riesgo potencial de complicaciones significativas. Estas incluyen la trombosis local (con la consecuente aparición de dolor, inflamación y endurecimiento de la masa), la rotura (aunque infrecuente, es una emergencia que puede causar hemorragia) y, más preocupante, el riesgo de embolia pulmonar debido a la migración de trombos formados dentro del saco aneurismático.

El advenimiento de técnicas de imágenes no invasivas, como la ecografía Doppler color, ha revolucionado el diagnóstico de estas lesiones, ya que permiten una visualización detallada del flujo sanguíneo y confirmar la naturaleza venosa de la dilatación. Esta herramienta diagnóstica es fundamental para diferenciar el

aneurisma venoso de otras masas y para planificar el tratamiento adecuado.

El presente artículo tiene como objetivo presentar una serie de casos de pacientes con SIVC que consultaron por tumefacciones en miembros inferiores y recibieron tratamiento en nuestra institución. Se destacan los desafíos diagnósticos y los resultados del tratamiento quirúrgico.

A través de esta revisión, se busca mejorar la comprensión de esta infrecuente pero importante patología vascular, para contribuir a un diagnóstico temprano y a la implementación de estrategias de tratamiento que minimicen las complicaciones y mejoren el pronóstico de los pacientes afectados.

PRESENTACIÓN DE CASOS

Caso 1

Paciente de sexo masculino de 62 años, sin historial médico de relevancia, consulta por dolor persistente en miembros inferiores en el contexto de síndrome de insuficiencia venosa crónica.

Al examen físico, se evidencian colaterales varicosas, en forma de golfos, en la cara interna de la pierna izquierda.

Se solicita un ecodoppler color venoso de miembros inferiores que muestra incompetencia y dilatación de la vena safena interna (VSI) de 8 mm, con un cayado safeno de 12 mm.

Se programa la safenectomía interna izquierda y la resección de las colaterales varicosas (*Figuras 1A y B*).



FIGURA 1. A: marcación quirúrgica preoperatoria. Se observa una tumefacción marcada con un óvalo en la cara interna del muslo derecho.



FIGURA 1. B: pieza quirúrgica en donde se observa la dilatación aneurismática de la vena safena mayor.

El informe anatomopatológico reveló la presencia de dos áreas de aspecto sacular de 0,8 cm en la vena safena interna, compatibles con aneurismas venosos, con engrosamiento de la íntima reemplazada por tejido fibroconectivo.

Caso 2

Paciente de sexo femenino de 68 años, sin historial médico relevante, acude por una tumoración en el miembro inferior derecho acompañada de dolor. Una ecografía de piel y partes blandas previa de la región inguinal sugiere probable aneurisma de vena safena interna.

Al examen físico, presenta vena safena mayor derecha palpable en toda su extensión, la cual impresiona aumentada de tamaño y asociada a tumoración en región inguino-crural.

El ecodoppler venoso revela un cayado de la vena safena interna derecha de 14 mm con incompetencia y dilatación a lo largo de su trayecto, además de una dilatación aneurismática de 25 mm en el tercio medio del muslo (Bush II). También se observa una vena perforante dilatada e insuficiencia a 18 cm del margen plantar en el lado interno. Además, se identifica incompetencia de la vena safena externa (VSE) de 3 cm e incompetencia en toda la longitud de la vena safena interna izquierda, con un cayado de 3 mm.

Se programa safenectomía interna derecha y resección de colaterales varicosas.

El informe de la anatomía patológica revela hallazgos vinculables a la vena safena con ectasia y dilatación luminal.

Caso 3

Paciente de sexo femenino, de 70 años, consulta por una masa en la región inguinal izquierda, sin síntomas específicos asociados. Se realizó una ecografía de partes blandas en la región crural izquierda, la cual reveló una estructura vascular dilatada con características aneurismáticas, con un tamaño aproximado de 30 × 15 mm. Se recomendó una evaluación adicional mediante estudio Doppler y se derivó a la paciente al servicio de flebología.

Se constató una tumoración inguinal de consistencia duroelástica, irreductible, que presenta modificación en sus dimensiones ante el cambio de posición de la paciente.

El informe de la ecografía Doppler venosa revela los siguientes hallazgos:

Lado derecho: unión safeno-femoral de 7 mm, insuficiente; safena magna de 6 mm insuficiente, presencia de colaterales en el muslo y la pierna, con reentrada en vena perforante a 34 cm de la planta del pie. Safena parva de 2 mm competente. Buena suficiencia venosa de territorio profundo.

Lado izquierdo: Unión safeno-femoral de 10 mm, insuficiente. A 14 cm de la unión safeno-femoral, la vena safena magna presenta un aneurisma de 34 × 23 mm (Bush Ia) (Figuras 2A y B), insuficiente desde el cayado hasta el nivel infrapatelar. En el tercio superior del muslo, la vena safena magna emite una colateral epifascial que recorre la cara interna del muslo y la pierna. Se observa una vena perforante insuficiente en la cara interna del muslo, a 54 cm de la planta del pie, que descarga en la vena safena magna a

ese nivel. En la cara interna de la rodilla, la vena safena magna se encuentra dilatada (12 mm), insuficiente, con presencia de colaterales en el muslo y la pierna. Una de ellas descarga en la vena safena parva a 30 cm de la planta del pie, y se vuelve insuficiente desde este nivel. Se observa una vena perforante de reentrada en

la cara posterior de la pierna a 28 cm de la planta del pie. En la cara interna, se observan venas perforantes de reentrada a 32, 24 y 15 cm. La vena safena parva mide 2 mm, es competente hasta que recibe la colateral mencionada (30 mm). Se registra una buena suficiencia venosa en el territorio profundo.

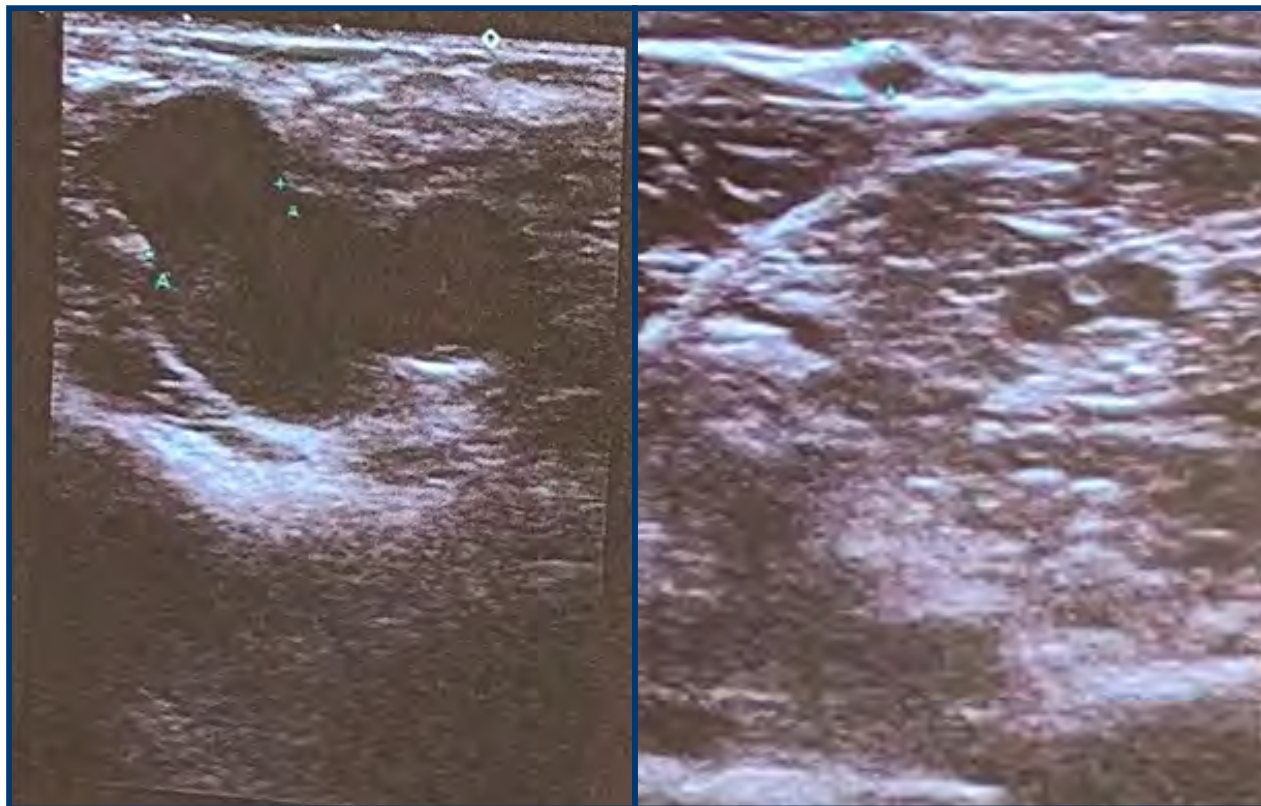


FIGURA 2. A: corte axial de unión safeno-femoral; se observa una dilatación aneurismática del lado derecho. B: corte longitudinal que denota una dilatación de la pared venosa compatible con aneurisma.

Se programa la cirugía para la safenectomía interna izquierda y la resección de colaterales varicosas (Figuras 3A y B).

DISCUSIÓN

Los aneurismas venosos, en particular los que afectan al sistema venoso superficial, como el aneurisma de la vena safena magna, son una entidad poco frecuente y suelen representar un desafío diagnóstico. Aunque la vena poplítea es el sitio más prevalente, se estima que las lesiones en el sistema venoso superficial representan un 0,1%⁴. Debido a esta prevalencia baja, es común que sean subdiagnosticados e interpretados como masas de origen herniario; incluso pueden presentarse como masas solitarias sin insuficiencia venosa asociada. La diversa presentación de los casos 1, 2 y 3 subraya la importancia de la identificación y el manejo quirúrgico oportunos para lograr buenos resultados posoperatorios.

Una herramienta útil para la caracterización de estas lesiones es la de Bush et al.⁵, que engloba los



FIGURA 3. A: aneurisma de la vena safena mayor *in situ*.



FIGURA 3. B: pieza quirúrgica post-safenectomía interna y aneurismectomía.

aneurismas del sistema venoso superficial en seis grupos (Tabla 1). Los casos presentados en este trabajo describen dilataciones verdaderas, pertenecientes a los grupos Ia (unión safeno-femoral) y II (porción media o distal de la vena safena magna), y coinciden con la distribución predominante de casos notificados en la literatura. La etiología de estas dilataciones es

multifactorial. Irwin et al.⁶ evaluaron 8 pacientes con aneurismas venosos para determinar la expresión de metaloproteinasas en ellos, y sugirieron un posible rol causal de estas en su patogénesis. Se concluyó que su sobreexpresión aumenta la degradación de las fibras elásticas promoviendo a la dilatación aneurismática de la pared del vaso.

TABLA 1. Clasificación de aneurismas venosos superficiales.

Clasificación	Descripción
Ia	Afectan la unión safeno-femoral.
Ib	Lesiones distales a la válvula subterminal.
II	Afectan porción media o distal de la vena safena magna.
IIIa	Diverso grado de afectación de la unión safeno-femoral.
IIIb	
IVa	Afectan la unión safeno-poplítea.
IVb	Lesiones más distales a la unión safeno-poplítea.
Va	Afectan la vena safena accesoria anterior proximal.
Vb	Afectan la vena safena accesoria anterior distal.
VI	No agrupados dentro de ninguna de las otras categorías.

Fuente: adaptado de Bush y Bush, 2014.

El diagnóstico de los aneurismas de vena safena magna depende fundamentalmente de su sospecha, de una semiología detallada y el uso de técnicas por imágenes. La ecografía Doppler color de miembros inferiores continúa siendo el patrón de oro de los exámenes complementarios. Este estudio informa acerca del tamaño, el flujo y la relación con el sistema venoso profundo. En nuestros casos, si bien la ecografía determinó la caracterización inicial de la lesión, el diagnóstico diferencial con aneurisma venoso de vena safena interna se estableció durante el examen físico. La angiogramografía computarizada (angio-TC) y la flebografía por resonancia magnética (angio-RM)

pueden ser útiles, tal como sugieren Sessa et al.⁷, para confirmar el diagnóstico y planificar el abordaje quirúrgico (sobre todo para evaluar la relación con la unión safeno-femoral).

A nivel anatomopatológico, los hallazgos pueden ser muy variables, desde normales hasta la desorganización de las capas intermedias de la vena asociada o no a inflamación, hipertrofia de la pared (antes del incremento del flujo) y, por último, dilatación y esclerosis (calcificación)⁸.

Si bien existen diversas opciones de tratamiento, no hay consenso claro en la literatura debido a la baja prevalencia de la patología. Friedman et al.⁹

mencionan procedimientos como la aneurismectomía con anastomosis termino-terminal o la venorrafia. Sin embargo, en nuestros pacientes que presentaron insuficiencia venosa crónica concomitante, se optó por la resección completa del aneurisma, con safenectomía interna. Esta decisión se basa en la evidencia que presentaron Sessa et al.⁷, quienes sugieren que la dilatación aneurismática podría estar vinculada al estado de hiperflujo crónico y a la ectasia venosa subyacente. Además, en el año 2022, Patel et al.¹⁰ concluyó que los aneurismas que ocupan más del 25% de la luz poseen alto riesgo de presentar complicaciones tromboembólicas; en estos pacientes, es particularmente necesaria la indicación quirúrgica.

CONCLUSIÓN

Los aneurismas de la vena safena interna son una afección poco frecuente (0,1%) que debe incluirse en el diagnóstico diferencial de las tumoraciones inguinales. Nuestra serie de casos demuestra que, a pesar de una presentación clínica variable, el diagnóstico temprano mediante ecografía es fundamental para su caracterización. Pueden presentar complicaciones graves, como la trombosis local y el tromboembolismo pulmonar. Por lo tanto, el manejo quirúrgico proactivo, que consiste en la resección del aneurisma junto con la safenectomía en casos de insuficiencia venosa concomitante, se establece como el tratamiento de elección para garantizar un pronóstico favorable y mejorar la calidad de vida de los pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

REFERENCIAS

1. Calligaro KD, Ahmad S, Dandora R, Dougherty MJ, Savarese RP, Doerr KJ, McAfee S, DeLaurentis DA. Venous aneurysms: surgical indications and review of the literature. *Surgery*. 1995 Jan;117(1):1-6. doi: 10.1016/s0039-6060(05)80222-3.
2. Dahl JR, Freed TA, Burke MF. Popliteal vein aneurysm with recurrent pulmonary thromboemboli. *JAMA*. 1976 Nov 29;236(22):2531-2532.
3. Abbott OA, Leigh TF. Aneurysmal dilatations of the superior vena caval system. *Ann Surg*. 1964 Jun;159(6):858-72. doi: 10.1097/00000658-196406000-00004.
4. Taveira, T. S. (2015). Aneurisma de Vena Tibial Posterior: Relato de Caso. *ABC imagem cardiovasc*, 8(1):54-56. doi: 10.5935/2318-8219.20150009
5. Bush RG, Bush P. (2014). Aneurysms of the superficial venous system: classification and treatment. *Veins and Lymphatics*. 2014 Nov. 6;3(1):60-63. doi: 10.4081/vl.2014.4503.
6. Irwin C, Synn A, Kraiss L, Zhang Q, Griffen MM, Hunter GC. Metalloproteinase expression in venous aneurysms. *J Vasc Surg*. 2008 Nov;48(5):1278-1285. doi: 10.1016/j.jvs.2008.06.056.
7. Sessa C, et al. Management of symptomatic and asymptomatic popliteal venous aneurysms: a retrospective analysis of 25 patients and review of the literature. *J Vasc Surg*. 2000 Nov;32(5):902-912. doi: 10.1067/mva.2000.110353.
8. Castañeda Espinoza R. (2006). Aneurisma de safena interna a nivel del muslo. *Revista mexicana de angiología*;34(1):26-29.
9. Friedman SG, Krishnasastry KV, Doscher W, Deckoff SL. Primary venous aneurysms. *Surgery*. 1990 Jul;108(1):92-5.
10. Patel R, et al. Contemporary management and outcomes of peripheral venous aneurysms: A multi-institutional study. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord*. 2022 Nov;10(6):1352-1358. doi: 10.1016/j.jvsv.2022.06.011.

ARTÍCULO DE OPINIÓN

REEVALUACIÓN DEL ESTUDIO MATTERHORN: UN ANÁLISIS CRÍTICO DE SUS IMPLICANCIAS METODOLÓGICAS Y CLÍNICAS

*Re-evaluating the MATTERHORN trial: a critical analysis of its
methodological and clinical implications*

Autor:

Ovidio A. García-Villarreal

*Colegio Mexicano de Cirugía
Cardiovascular y Torácica, Ciudad de
México, México.*

Autor para correspondencia:

Dr. Ovidio A. García-Villarreal Juan
Badiano 1, Int 1; Sección XVI;
Tlalpan; Ciudad de México, México
CP: 14080

ovidiocardiotor@gmail.com

RESUMEN

El estudio MATTERHORN es el único ensayo controlado aleatorizado hasta la fecha que compara la cirugía de la válvula mitral con la reparación transcatóter de borde a borde para la insuficiencia mitral funcional en pacientes sintomáticos no aptos para cirugía de revascularización coronaria. Este estudio presenta limitaciones significativas. La exclusión de la cirugía de revascularización coronaria es una omisión crítica, ya que es la intervención principal para mejorar la supervivencia en estos pacientes, mientras que la cirugía aislada de la válvula mitral aborda principalmente los síntomas y la calidad de vida. Además, numerosas deficiencias metodológicas y defectos inherentes comprometen la validez interna del ensayo y su aplicabilidad más amplia en la práctica clínica. Por lo tanto, es esencial realizar una reevaluación exhaustiva que destaque estos sesgos, deficiencias metodológicas y limitaciones, sobre todo ante la posible aparición de guías clínicas nuevas.

Palabras clave: *válvula mitral; cirugía de la válvula mitral; insuficiencia mitral funcional; ensayo controlado aleatorizado; insuficiencia mitral secundaria; reparación transcatóter de borde a borde.*

ABSTRACT

The MATTERHORN trial, the sole randomized controlled trial to date comparing mitral valve surgery with transcatheter edge-to-edge repair for functional mitral regurgitation in symptomatic patients ineligible for coronary artery bypass grafting, presents significant limitations. The exclusion of coronary artery bypass grafting is a critical omission, as it is the primary intervention for improving survival in these patients, with isolated mitral valve surgery predominantly addressing symptoms and quality of life. Moreover, numerous methodological deficiencies and inherent flaws compromise the trial's internal validity and its broader applicability in clinical practice. Therefore, a comprehensive re-evaluation, highlighting these biases, methodological shortcomings, and constraints, is essential, particularly as new clinical guidelines are anticipated.

Keywords: *mitral valve; mitral valve surgery; functional mitral regurgitation; randomized controlled trial; secondary mitral regurgitation; transcatheter edge-to-edge repair.*

Introducción

El majestuoso Matterhorn, imponente pico de prominencia inigualable en los Alpes, da nombre a un ensayo clínico reciente, el estudio MATTERHORN, cuyos hallazgos merecen un examen minucioso por parte de la comunidad cardiológica. Este artículo de opinión realiza una evaluación crítica de los datos presentados por Baldus et al.¹, procedentes del ensayo MATTERHORN (NCT02371512), un ensayo controlado aleatorizado (ECA) patrocinado por Abbott Vascular².

El estudio MATTERHORN tuvo como objetivo evaluar la eficacia y la seguridad comparativas entre la reparación mitral transcáteter borde a borde (TEER, por sus siglas en inglés) y la reparación o sustitución quirúrgica de la válvula mitral (VM) en pacientes con insuficiencia cardíaca (IC) e insuficiencia mitral funcional (IMF) que permanecían sintomáticos a pesar de recibir el tratamiento médico recomendado por las guías (GDMT, por sus siglas en inglés).

El criterio de valoración principal de eficacia fue un compuesto de eventos clínicos a un año, mientras que el criterio de valoración principal de seguridad contempló eventos adversos mayores dentro de los primeros 30 días. Específicamente, el compuesto de eficacia a un año incluyó muerte, rehospitalización por IC, reintervención sobre la VM, implante de dispositivo de asistencia ventricular izquierda o accidente cerebrovascular. El hallazgo principal del ensayo concluyó la no inferioridad de TEER respecto a la cirugía de la VM en relación con este compuesto a un año¹.

Dado que el MATTERHORN representa el único ECA que compara estas dos modalidades terapéuticas para la IMF, resulta imprescindible una evaluación crítica y detallada de sus resultados. En el presente trabajo se destacarán las limitaciones metodológicas y las implicancias clínicas que podrían comprometer la fiabilidad y generalización del estudio, y que, por ende, podrían impactar en la práctica clínica futura.

Inconsistencias en la presentación de resultados: discrepancias entre los datos del registro y los resultados publicados

Para comenzar, el registro oficial del ensayo MATTERHORN revela una discrepancia entre el cronograma previsto del estudio y la publicación efectiva de sus resultados. Iniciado en el 2015, el ensayo tenía como fecha estimada de finalización el año 2019; sin embargo, la última actualización registrada de datos se realizó en el 2017, y desde entonces no se han notificado modificaciones en el registro. De acuerdo con los protocolos establecidos, un registro que permanece inactivo durante un período

prolongado (más de 2 años) sin actualizaciones informadas se considera cerrado, lo que justifica la asignación del estatus de “desconocido”². Esta anomalía resulta particularmente llamativa al compararse con la afirmación de Baldus et al.¹, quienes sostienen que la aleatorización de pacientes en el estudio MATTERHORN se extendió desde febrero del 2015 hasta diciembre del 2022, abarcando un total de 210 pacientes. Este período prolongado de inclusión contrasta de manera notable con la información pública disponible en el registro³, lo cual pone de manifiesto una disparidad marcada entre ambas fuentes.

Además, considerando el lapso prolongado entre el inicio del enrolamiento en el 2015 y la publicación del estudio (9 años), resulta llamativo que el período de seguimiento se limite a tan solo un año. Sería razonable esperar un seguimiento más prolongado, de al menos cinco años, para brindar una comprensión más profunda y robusta de los resultados obtenidos.

Cuestiones metodológicas: el espejismo de la no inferioridad

El diseño metodológico del ensayo MATTERHORN presenta varias preocupaciones significativas, en particular por su dependencia del principio de análisis por intención de tratar (ITT, por sus siglas en inglés). Si bien el análisis ITT asegura la inclusión de todos los pacientes aleatorizados, independientemente de su adherencia al protocolo o eventual retiro —incluso los fallecidos—, y permite una evaluación pragmática, también puede diluir los verdaderos efectos del tratamiento, sobre todo en ensayos de no inferioridad. Baldus et al.¹ informaron 19 eventos (18,2%) en el grupo TEER (sobre un total de 104 pacientes) y 26 eventos (25%) en el grupo de cirugía mitral (sobre 104 pacientes) para el criterio de valoración primario de eficacia al año. Esto se tradujo en un valor de p no significativo de 0,234, con una diferencia del 6,8% (intervalo de confianza del 95% [IC95%]: -4,42% a 17,84%).

Un aspecto crucial en los ensayos de no inferioridad es el umbral estadístico. Es habitual utilizar un valor de p unilateral de 0,025, en lugar del convencional bilateral de 0,05, debido a la naturaleza direccional de la hipótesis³. Sin embargo, en este caso, con un valor de p de 0,234, nuestro análisis sugiere que las diferencias observadas entre la TEER y la cirugía mitral son atribuibles con mayor probabilidad al azar que a un efecto estadísticamente significativo.

Además, la interpretación de los estudios de no inferioridad exige un delicado equilibrio entre la significación estadística (valor de p) y la relevancia clínica (tamaño del efecto e IC95%). El margen de no

inferioridad es fundamental para esta interpretación, y su determinación requiere un análisis riguroso. Los autores asumieron una incidencia media del 35% de eventos adversos para su criterio de valoración primario, lo que condujo a un margen de no inferioridad de 0,175¹. La falta de claridad respecto a la base de datos o evidencia que sustenta esta tasa de eventos del 35% resulta preocupante. Una tasa de eventos asumida artificialmente elevada puede ampliar el margen de no inferioridad de manera artificiosa e inclinar los resultados a favor de la no inferioridad. Esto parece ser un problema central en el ensayo MATTERHORN.

El puntaje de riesgo predictivo de mortalidad de la Sociedad de Cirujanos Torácicos (STS-PROM, por sus siglas en inglés) informado fue del 2,2%¹, lo que indica una cohorte de bajo riesgo. Datos actuales, como los de Newell et al.⁴, muestran que pacientes con reparación valvular mitral y STS-PROM $\leq 2\%$ presentan una tasa compuesta de mortalidad y morbilidad del 8,03%, muy inferior al 19,24% observado en pacientes con STS-PROM $> 2\%$. Incluso si se asumiera que la cohorte de MATTERHORN tenía un STS-PROM $> 2\%$, su tasa esperada de eventos no superaría el 19,24%, quedando considerablemente por debajo del umbral del 35% propuesto por los investigadores.

La inclusión de criterios de valoración "blandos" puede inflar la tasa de eventos y, por ende, ampliar el margen de no inferioridad; de esta manera, se favorece de manera artificial el resultado del ensayo. En MATTERHORN, el criterio de valoración compuesto de eficacia al año estuvo impulsado principalmente por las tasas de reintervención (7,6% para la TEER frente al 18,5% para la cirugía; diferencia de proporciones = -0,12 [-0,23; -0,01]) y rehospitalización por cualquier causa¹. Un examen más detallado de las tasas de reintervención revela inconsistencias entre los informes a 30 días y a un año: el grupo quirúrgico tuvo más reintervenciones a los 30 días (10 casos) que el grupo TEER (7 casos), pero al año, el patrón se invirtió, con solo 2 casos en cirugía frente a 5 en el grupo TEER. La ausencia de especificación sobre las causas de las reintervenciones tempranas compromete aún más la solidez de estos datos.

Por otro lado, aunque la rehospitalización por cualquier causa mostró una diferencia estadísticamente significativa entre la TEER y la cirugía (24,7% frente al 39%; diferencia de proporciones = -0,14 [-0,28; -0,004]), un análisis más profundo de las causas revela que solo la categoría de "otras causas" (no relacionadas con insuficiencia cardíaca ni eventos cardiovasculares) alcanzó significancia estadística (13,9% frente a 15,9%;

diferencia de proporciones = -0,02 [-0,13; 0,09])¹. Esto plantea dudas sobre la idoneidad de incluir eventos inespecíficos en un criterio compuesto de eficacia. La dilución de especificidad —al convertir la rehospitalización por IC (3% frente a 6,9%, $p = 0,1969$ al año) en "rehospitalización por cualquier causa"— subraya la importancia crítica de una selección rigurosa y bien definida de los criterios de valoración, especialmente en estudios de no inferioridad.

A esto se suma la disparidad de implicancias del margen de no inferioridad para procedimientos de reparación mitral frente a reemplazo valvular, lo cual hace problemática su combinación en un único análisis, sobre todo considerando que el 28% de los casos requirió implante de prótesis mitral¹. Asimismo, la amplia variabilidad en las técnicas quirúrgicas de reparación mitral informadas en este ECA introduce factores de confusión que pueden comprometer la validez interna del estudio.

Es ampliamente reconocido que los análisis ITT, cuando no se complementan con análisis por protocolo, pueden enmascarar diferencias reales entre los grupos de tratamiento debido a desviaciones del protocolo³. Los ensayos de no inferioridad exigen, en condiciones ideales, conclusiones consistentes entre ambos tipos de análisis. Sin embargo, el estudio MATTERHORN se basó exclusivamente en un análisis ITT para declarar la no inferioridad, una elección metodológica que puede comprometer la validez y credibilidad general de sus resultados.

Limitaciones en la fenotipificación de la insuficiencia mitral funcional

Una limitación crítica de este estudio radica en sus criterios de inclusión no diferenciados en relación con la IMF. Los criterios actuales —que abarcan parámetros ecocardiográficos cuantitativos (área efectiva del orificio regurgitante [EROA, por sus siglas en inglés], volumen regurgitante, vena contracta y fracción regurgitante)—, antecedentes de hospitalizaciones recurrentes por IC, fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) $\geq 20\%$, evaluación del riesgo quirúrgico elevado por el equipo multidisciplinario (Heart Team) y síntomas en clase II-IV de la New York Heart Association a pesar del GDMT, no distinguen adecuadamente entre la IMF de tipo auricular y la de tipo ventricular.

La falta de una fenotipificación precisa es significativa, ya que la IMF auricular y la ventricular representan entidades fisiopatológicas distintas, con pronósticos divergentes, sobre todo luego de una intervención en la válvula mitral, ya sea mediante TEER, o reparación o reemplazo quirúrgico. Los pacientes con diagnóstico de IMF de tipo

ventricular presentan resultados clínicos mucho más desfavorables en comparación con los pacientes con IMF de tipo auricular. Específicamente, la IMF de tipo ventricular se asocia con una incidencia mayor de mortalidad por todas las causas (cociente de riesgos instantáneos [HR, por sus siglas en inglés]) ajustado = 1,73; IC95%: 1,54-1,94; $p < 0,001$], así como con tasa de hospitalización por IC más alta (HR ajustado = 1,23; IC95%: 1,15-1,32, $p < 0,001$)⁵. La evaluación ecocardiográfica utilizada en este ECA no permite esta diferenciación crucial, lo que podría enmascarar el impacto real de las intervenciones sobre los distintos subtipos de IMF.

La población de pacientes del estudio MATTERHORN es compleja. Si bien el 43,7% presentaba cardiopatía isquémica que no requería cirugía de revascularización miocárdica (CRC), lo que sugiere miocardiopatía dilatada isquémica, el alcance de la miocardiopatía dilatada no isquémica sigue sin esclarecerse. En cuanto a los mecanismos de insuficiencia mitral, el 46,9% presentó tracción del ventrículo izquierdo (tipo IIIb de Carpentier), mientras que el 53,1% mostró dilatación anular (tipo I de Carpentier)¹. Es probable que este último grupo se solape con el 51% de los pacientes con antecedentes de fibrilación auricular, lo que indica IMF de tipo auricular. Esta distinción es fundamental, ya que la IMF de tipo auricular suele tener un pronóstico más favorable que la de tipo ventricular, especialmente tras una intervención. Por lo tanto, es probable que la alta proporción (53,1%) de casos que parecen corresponder a IMF de tipo auricular detectados en el estudio MATTERHORN —y que representan una población de menor riesgo— haya favorecido el hallazgo de no inferioridad; lo anterior limita e, incluso, excluye en gran medida la aplicabilidad de sus resultados a los casos más frecuentes de IMF de tipo ventricular secundaria a cardiopatía isquémica que requieren CRC.

Alto riesgo quirúrgico: mal utilizado como justificación terapéutica

Es importante señalar que, si bien el alto riesgo quirúrgico —determinado por el equipo multidisciplinario (Heart Team)— constituye un criterio de inclusión en el estudio MATTERHORN, este no debería guiar la elección específica del tratamiento para la IMF. De hecho, ni las guías de la American Heart Association (AHA) y el American College of Cardiology (ACC) del 2020 (AHA/ACC 2020) para el manejo de pacientes con enfermedad valvular cardíaca (VHD, por sus siglas en inglés)⁶, ni las guías de la European Society of Cardiology (ESC) y la European Association for Cardio-Thoracic

Surgery (EACTS) del 2021 (ESC/EACTS 2021) sobre el tratamiento de la VHD⁷ fundamentan las decisiones terapéuticas para la IMF en función del riesgo quirúrgico.

Limitaciones en la aplicabilidad clínica: un ensayo desvinculado de la práctica real

La posición singular del estudio MATTERHORN como el único ECA que compara la cirugía valvular mitral (VM) con la TEER para la IMF plantea interrogantes sobre su justificación de base. Es probable que las indicaciones limitadas para la cirugía aislada de la válvula mitral en el contexto de IMF —en ausencia de CRC— expliquen esta brecha en la evidencia⁸.

Las guías clínicas actuales, tanto las AHA/ACC 2020⁶ como las ESC/EACTS 2021⁷ para la VHD distinguen con claridad el manejo de la IMF grave en función de la presencia de revascularización miocárdica concomitante (CRC). La cirugía de la válvula mitral (VM) recibe una indicación clase I cuando se realiza junto con CRC, mientras que la reparación borde a borde transcatóter (TEER), que no implica CRC, recibe una indicación clase IIa. En cambio, la cirugía aislada de la VM sin CRC tiene apenas una indicación clase IIb^{6,7}.

De forma sorprendente, el estudio MATTERHORN no incluyó ningún paciente que se hubiera sometido a CRC, y excluyó explícitamente a aquellos que lo hubieran realizado dentro del mes previo a la inclusión. En esencia, los investigadores intentaron demostrar la no inferioridad de una intervención con indicación clase IIa (TEER) frente a otra con indicación clase IIb (cirugía de VM sin CRC), una comparación que parece tanto cuestionable como clínicamente innecesaria.

Complicando aún más el análisis del grupo quirúrgico, Chikwe et al.⁹ y García-Villarreal et al.¹⁰ observaron que, si bien el 72% de la cohorte quirúrgica se sometió a reparación de la VM y el 28% a reemplazo, no se brindaron detalles sobre el tipo específico de prótesis utilizada (mecánica o biológica) en el 53,6% de los casos¹. La elección de la técnica quirúrgica quedó a criterio del cirujano, lo que constituye un enfoque poco estandarizado y, posiblemente, laxo para un ensayo multicéntrico en el que la consistencia metodológica es fundamental. La proporción de reparaciones versus reemplazos podría sesgar el recuento final de eventos, dado que las tasas de reoperación son mayores tras la reparación mitral que tras el reemplazo (34% al año, 59% a los dos años)^{11,12}. Esta disparidad podría afectar de manera desproporcionada el desenlace compuesto primario, favoreciendo de forma inherente a la TEER.

Lancellotti et al.¹³ han destacado la importancia de aplicar criterios ecocardiográficos estrictos para garantizar el éxito de la reparación de la VM en la IMF. Sin embargo, el estudio MATTERHORN no especificó los criterios utilizados para decidir el tipo de reparación mitral. Esto resulta especialmente relevante cuando la CRC no forma parte del tratamiento y el riesgo de recurrencia de la insuficiencia mitral es alto. Si bien la técnica de reparación debería estar determinada por el remodelado del ventrículo izquierdo (anular o subvalvular, con o sin intervención sobre cuerdas o papilares)⁸, el estudio MATTERHORN no aportó detalles al respecto. Del mismo modo, aunque el tipo específico de anillo de anuloplastia puede no ser decisivo, existe un amplio consenso en favor de los anillos completos, considerando en particular la deformación anteroposterior típica de la válvula mitral en la IMF. Los anillos diseñados específicamente según la etiología han mostrado eficacia en mantener la ausencia de insuficiencia mitral en el largo plazo¹⁴⁻¹⁸. Cabe señalar que el estudio MATTERHORN no ofreció información al respecto.

Criterios de inclusión y de gravedad cuestionables de la insuficiencia mitral

Otra preocupación importante gira en torno al criterio de inclusión de una EROA ≥ 20 mm². Tanto las guías AHA/ACC 2020⁶ como las ESC/EACTS 2021⁷ para la enfermedad valvular cardíaca especifican que solo los pacientes con IMF grave —definida por una EROA ≥ 40 mm², volumen regurgitante ≥ 60 mL y fracción regurgitante $\geq 50\%$ — son candidatos a tratamiento intervencionista. En el estudio MATTERHORN, la EROA basal promedio fue de 20 ± 10 mm², con un rango de 17 a 28 mm², lo que indica insuficiencia mitral leve (1+) o leve a moderada (2+).

De manera crítica, el estudio no proporcionó resultados específicos según los subgrupos de gravedad de la insuficiencia mitral (leve [< 20 mm²], leve a moderada [$21-29$ mm²], moderada a grave [$30-39$ mm²] y grave [≥ 40 mm²]), como recomiendan Lancellotti et al.¹³ y Zoghbi et al.¹⁹. Al inicio, el 59,8% de los pacientes presentaba IMF moderada a grave (3+; $30-39$ mm²), y solo el 37,3% tenía IMF grave (4+; ≥ 40 mm²)¹. Wang et al.²⁰ también señalaron que aproximadamente el 60% de los pacientes del MATTERHORN tenían IMF no grave. Esto implica, estrictamente, que solo alrededor de un tercio de los participantes del ensayo cumpliría con los criterios actuales de las guías clínicas para intervención sobre la válvula mitral^{6,7}, lo que plantea serias dudas sobre

la aplicabilidad real del estudio en pacientes que requieren algo más que tratamiento médico.

Deficiencias metodológicas y falta de información

Chikwe et al.⁹ señalaron, además, deficiencias metodológicas graves; entre ellas, una tasa considerable de abandono de pacientes (11,9%) y datos faltantes relevantes (p. ej., 16,3% de mortalidad a los 30 días en el grupo quirúrgico). De manera similar, Baldus et al.¹ informaron en el anexo de material suplementario una pérdida significativa de datos ecocardiográficos al año para parámetros como la vena contracta (62,5% para la vista de 2 cámaras, 64,4% para la de 3 cámaras), presión sistólica de la arteria pulmonar (53,8%), diámetro telesistólico del VI (43,2%), diámetro telediastólico del VI (43,2%), fracción de eyección del VI (43,2%) y volumen telediastólico del VI (44,2%). Esta pérdida extensiva de datos durante el seguimiento compromete gravemente la fiabilidad y generalizabilidad del estudio.

Deficiencias en la adherencia al GDMT

Además, la adherencia al tratamiento comunicada en el estudio MATTERHORN parece ser subóptima. La ablación concomitante se realizó solo en el 35,4% de los pacientes con fibrilación auricular preoperatoria, y apenas el 10,5% de los pacientes quirúrgicos recibió terapia triple para IC⁹. Las guías de la AHA, el ACC y la Heart Failure Society of America (HFSA) del 2022 para el manejo de pacientes con insuficiencia cardíaca con fracción de eyección reducida (ICFER), presente en más del 50% de los pacientes con IMF, recomiendan un GDMT que incluya cuatro clases fundamentales de medicamentos: antagonistas del receptor mineralocorticoide (MRA), betabloqueantes (BB), inhibidores del receptor de angiotensina-neprilina (ARNi) e inhibidores del cotransportador sodio-glucosa de tipo 2 (SGLT2i, por sus siglas en inglés), todos con recomendación clase IA²¹. Fonarow et al.²² demostraron que retrasar u omitir el GDMT en pacientes con ICFER incrementa de manera significativa los resultados adversos; las omisiones de SGLT2i, ARNi y MRA se asocian con una a mayor mortalidad por cualquier causa y hospitalización por IC.

Baldus et al.¹ mostraron que solo el 19,3% del total de la cohorte recibió GDMT triple al alta (27,5% en el grupo TEER frente al 10,5% en el grupo de cirugía mitral). Los MRA se prescribieron en el 26,4%, no se informaron las proporciones de ARNi, y los inhibidores SGLT2 estuvieron ausentes¹, a pesar de su aprobación para ICFER desde mayo del 2020²³ y de que la inclusión de pacientes en el ensayo MATTERHORN se extendió hasta

diciembre del 2022, según los autores¹. Además, el éxito posprocedimiento tanto de la reparación y el reemplazo quirúrgico como de la TEER depende en gran medida de la titulación ascendente, la continuidad y la alta calidad del GDMT²⁴.

Omisiones críticas y métricas no consideradas en la evaluación de resultados

El ensayo MATTERHORN también omitió evaluar resultados posprocedimiento cruciales, como la insuficiencia mitral residual o los gradientes transmitrales, como criterios de eficacia primarios. Los resultados óptimos de la TEER dependen de alcanzar ciertos objetivos hemodinámicos, entre ellos: insuficiencia mitral residual $\leq 1+$, área valvular mitral $>2,0 \text{ cm}^2$, gradiente transmitral medio $<5 \text{ mmHg}$ y tiempo de semipresión <100 milisegundos tras el procedimiento²⁵. La ausencia de datos sobre los gradientes transmitrales posTEER o el área valvular mitral en el estudio MATTERHORN representa una omisión significativa.

Por último, las tasas de falla estructural de la reparación mitral, tanto quirúrgica como percutánea, se han convertido en una métrica de calidad más robusta que las tasas de reoperación, ya que estas últimas están influenciadas por múltiples variables del paciente y del equipo tratante²⁶. La omisión de la tasa de falla estructural como criterio duro dentro del desenlace compuesto primario de eficacia del MATTERHORN resulta muy cuestionable.

Conclusiones

Aunque lleva el nombre de una montaña de gran altitud, el ensayo MATTERHORN no logra alcanzar una altura científica equivalente. En resumen, para los pacientes con IMF, sobre todo si se considera que la variante isquémica ventricular es el fenotipo predominante en la práctica clínica, los beneficios de la cirugía mitral aislada son en gran medida paliativos, centrados en aliviar los síntomas y mejorar la calidad de vida. Por el contrario, la revascularización coronaria sigue siendo el principal factor asociado a mejoras en la supervivencia en esta población⁸.

El estudio excluye la CRC, clasifica de manera incorrecta la gravedad de la insuficiencia mitral, no diferencia en forma adecuada los fenotipos de IMF, subutiliza el tratamiento médico basado en guías y omite resultados clínicos críticos, por lo que ofrece una orientación limitada para la práctica clínica real. Su metodología se ve afectada por limitaciones significativas que impiden una modificación importante de los paradigmas actuales en el manejo de la IMF. Por lo tanto, la comparación entre la majestuosa cumbre del

Matterhorn y el ensayo homónimo parece ser débil, con una correspondencia escasa con las realidades complejas de la práctica clínica.

Conflicto de intereses

El autor declara no tener conflictos de interés.

REFERENCIAS

- Baldus S, Doenst T, Pfister R, et al; MATTERHORN Investigators. Transcatheter Repair versus Mitral-Valve Surgery for Secondary Mitral Regurgitation. *N Engl J Med*. 2024;391(19):1787-1798. doi: 10.1056/NEJMoa2408739.
- ClinicalTrials.gov [Internet]. A Multicenter, Randomized, Controlled Study to Assess Mitral Valve Reconstruction for Advanced Insufficiency of Functional or Ischemic Origin (MATTERHORN). *ClinicalTrials.gov*; [consultado el 3 de junio de 2025]. Disponible en: <https://clinicaltrials.gov/study/NCT02371512>
- Leung JT, Barnes SL, Lo ST, Leung DY. Non-inferiority trials in cardiology: what clinicians need to know. *Heart*. 2020;106(2):99-104. doi: 10.1136/heartjnl-2019-315772.
- Newell P, Tartarini R, Hirji S, et al. Observed versus expected morbidity and mortality in patients undergoing mitral valve repair. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2022;35(5):ivac241. doi: 10.1093/icvts/ivac241.
- Chen QF, Zhou X, Katsouras CS, et al. Atrial and ventricular functional mitral regurgitation: prevalence, characteristics, outcomes, and disease progression. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2025;26(3):545-556. doi: 10.1093/ehjci/jeae309.
- Otto CM, Nishimura RA, Bonow RO, et al. 2020 ACC/AHA Guideline for the Management of Patients With Valvular Heart Disease: Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. 2021;143(5):e35-e71. doi: 10.1161/CIR.0000000000000932.
- Vahanian A, Beyersdorf F, Praz F, et al. 2021 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease. *Eur Heart J*. 2022;43(7):561-632. doi: 10.1093/eurheartj/ehab395.
- García-Villareal OA. Is there still a role for isolated mitral valve surgery in functional mitral regurgitation? A contemporary review. *Gac Med Mex* 2025; 161:1-9. doi: 10.24875/GMM.25000018.
- Chikwe J, Kittleson MM. Transcatheter Repair or Surgery for Functional Mitral Regurgitation. *N Engl J Med*. 2024 Nov 14;391(19):1850-1851. doi: 10.1056/NEJMe2411217.
- García-Villarreal OA, Rodríguez-Durán LE. A study that fails to move the needle: MATTERHORN and the confirmation of the obvious in a highly selective population. *Cir Card Mex*. 2025;10(2):31-34. doi:10.35366/119667.
- Acker MA, Parides MK, Perrault LP, et al; CTSN. Mitral-valve repair versus replacement for severe ischemic mitral regurgitation. *N Engl J Med*. 2014;370(1):23-32. doi: 10.1056/NEJMoa1312808.
- Goldstein D, Moskowitz AJ, Gelijns AC, et al; CTSN. Two-Year Outcomes of Surgical Treatment of Severe Ischemic Mitral Regurgitation. *N Engl J Med*. 2016;374(4):344-53. doi: 10.1056/NEJMoa1512913.
- Lancellotti P, Tribouilloy C, Hagendorff A, et al; Scientific Document Committee of the European Association of Cardiovascular Imaging. Recommendations for the echocardiographic assessment of native valvular regurgitation: an executive summary from the European Association of Cardiovascular Imaging. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2013;14(7):611-644. doi: 10.1093/ehjci/jet105.
- Daimon M, Fukuda S, Adams DH, et al. Mitral valve repair with Carpentier-McCarthy-Adams IMR ETlogix annuloplasty ring for ischemic mitral regurgitation: early echocardiographic results from a multi-center study. *Circulation*. 2006;114(1 Suppl):I588-593. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.105.001347.
- Mosquera VX, Bouzas-Mosquera A, Estévez F, et al. Mitral valve repair for ischemic mitral regurgitation using the Carpentier-McCarthy-

- Adams IMR ETlogix® ring: medium-term echocardiographic findings. *Rev Esp Cardiol.* 2010;63(10):1200-4. English, Spanish. doi: 10.1016/s1885-5857(10)70235-8.
16. Gatti G, Pinamonti B, Dell'Angela L, et al. Mitral annuloplasty with IMR ETlogix ring for ischemic mitral regurgitation and left ventricular dysfunction. *J Heart Valve Dis.* 2012 Sep;21(5):556-563.
17. Timek TA, Malinowski M, Hooker RL, et al. Long-term outcomes of etiology specific annuloplasty ring repair of ischemic mitral regurgitation. *Ann Cardiothorac Surg.* 2021;10(1):141-148. doi: 10.21037/acs-2020-mv-fs-0166.
18. Mitral Valve Repair Center [Internet]. Carpentier-McCarthy-Adams IMR ETlogix Annuloplasty Ring; [consultado el 3 de junio de 2025]. Disponible en: <https://www.mitralvalverepair.org/carpentier-mccarthy-adams-imr-etlogix-annuloplasty-ring>
19. Zoghbi WA, Adams D, Bonow RO, et al. Recommendations for Noninvasive Evaluation of Native Valvular Regurgitation: A Report from the American Society of Echocardiography Developed in Collaboration with the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance. *J Am Soc Echocardiogr.* 2017;30(4):303-371. doi: 10.1016/j.echo.2017.01.007.
20. Wang H, Gammie JS. A Slippery Slope: Extrapolating MATTERHORN's Findings to Clinical Practice. *Ann Thorac Surg.* 2025:S0003-4975(25)00405-9. doi: 10.1016/j.athoracsur.2025.04.023.
21. Heidenreich PA, Bozkurt B, Aguilar D, et al; ACC/AHA Joint Committee Members. 2022 AHA/ACC/HFSA Guideline for the Management of Heart Failure: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation.* 2022;145(18):e895-e1032. doi: 10.1161/CIR.0000000000001063.
22. Fonarow GC, Greene SJ. Rapid and Intensive Guideline-Directed Medical Therapy for Heart Failure: Strong Impact Across Ejection Fraction Spectrum. *J Am Coll Cardiol.* 2023;81(22):2145-2148. doi: 10.1016/j.jacc.2023.04.006.
23. Heart Failure Society of America. FDA approves new treatment for a type of heart failure [Internet]. 2020, may 5 [consultado el 3 de junio de 2025]. Disponible en: <https://wayback.archive-it.org/7993/20201226154106/https://www.fda.gov/news-events/press-announcements/fda-approves-new-treatment-type-heart-failure>.
24. Adamo M, Tomasoni D, Stolz L. Impact of Transcatheter Edge-to-Edge Mitral Valve Repair on Guideline-Directed Medical Therapy Uptitration. *JACC Cardiovasc Interv.* 2023;16(8):896-905. doi: 10.1016/j.jcin.2023.01.362.
25. García-Villarreal OA. Elevated mitral valve gradient after transcatheter edge-to-edge repair: a risk falling through the cracks. Narrative review. *Gac Med Mex* 2024 [Internet]. 27 de diciembre de 2024 [consultado el 3 de junio de 2025];160(6): 585-591. doi: 10.24875/gmm.m24000908.
26. García-Villarreal OA. Reoperation Rate Versus Failure Rate as Quality Indicators in Transcatheter Edge-to-Edge Repair for Mitral Regurgitation. *Am J Cardiol.* 2024;231:70-71. doi: 10.1016/j.amjcard.2024.08.036.



DR. ENIO BUFFOLO (1941-2025)

Hoy rendimos homenaje a un gigante de la cirugía cardiovascular: el doctor Enio Buffolo, cuya partida deja un hondo vacío en la medicina brasileña y en quienes conocieron su trayectoria.

Nacido el 9 de diciembre de 1941 en São Paulo, Brasil. Ingresó en 1960 a la Escola Paulista de Medicina (EPM) graduándose en medicina en 1965, figurando entre los primeros puestos de su clase. Realizó su residencia en cirugía cardiovascular, estancias de formación en el exterior (en la Cleveland Clinic) y perfeccionó las técnicas de revascularización coronaria.

Con el paso del tiempo, Enio se convirtió en uno de los referentes de la cirugía cardíaca en Brasil. Desarrolló técnicas pioneras en la revascularización miocárdica sin circulación extracorpórea (“cirugía de corazón latiendo”) y en el tratamiento endovascular de los aneurismas de aorta. Su grupo operó a miles de pacientes, formó generaciones de cirujanos cardiovasculares y consolidó la cirugía cardíaca brasileña en el escenario internacional.

Profesor titular de la disciplina de Cirugía Cardiovascular en UNIFESP, publicó más de 100 artículos, más de 100 en PubMed y alcanzó el cargo de presidente de la Sociedade Brasileira de Cirurgia Cardiovascular y de la Sociedade de Cirurgia Cardiovascular do Estado de São Paulo, además de ser vicepresidente de la Sociedade Brasileira de Cardiología.

Asiduo amigo de nuestro Colegio Argentino de Cirujanos Cardiovasculares, Enio formó parte de innumerables charlas y mesas de trabajo en nuestros congresos y encuentros cardiovasculares, lo que evidenció no solo su estilo vanguardista, sino también el de un hombre comprometido con sus pacientes, con la docencia y con su comunidad.


En su participación en el mundo hípico, este “tifoso del turf” mostraba otra faceta de su vida fuera del quirófano.

El doctor Enio Buffolo falleció el 6 de octubre de 2025, a los 83 años. Su partida fue anunciada por múltiples entidades médicas y deportivas, que reconocen no solo al maestro de la cirugía, sino también al ciudadano ejemplar. Quienes tuvimos la oportunidad de conocer su obra e inspirarnos en ella sabemos que el mejor homenaje que podemos ofrecer es **continuar su ruta**: trabajar con excelencia, humanidad e innovación, siempre mirando al paciente como un ser integral. Así, el doctor Enio Buffolo seguirá vivo en los latidos de la cirugía cardiovascular.



El Dr. Enio Buffolo, referente internacional en cirugía cardíaca, durante su visita a Mar del Plata en 1998 para el Encuentro Hispano-Luso-Americano de Cirujanos Cardiovasculares.

MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS: UNA REVISIÓN LATINOAMERICANA MUY NECESARIA

Dr. Juan Esteban Paolini 
Presidente ALCVA 2023-2025

En 1863, Rudolf Virchow, en su *Angioma in Die Krankhaften Geschwülste*, clasificó las anomalías vasculares con base en la microscopia: en angioma simple, angioma cavernoso y angioma racemoso¹. Por su parte, Wagner, colaborador de Virchow, clasificó las anomalías linfáticas en linfangioma simple, cavernoso y cistoide². Tras más de un siglo, Mulliken y Glowacki propusieron una clasificación binaria de las displasias vasculares, diferenciándolas en: (1) hemangiomas: como neoplasias vasculares benignas con proliferación patológica del endotelio y (2) malformaciones vasculares: morfogénesis vascular defectuosa con una tasa normal de proliferación endotelial³. Recientemente, el desarrollo de estudios genéticos agregó a las clasificaciones existentes mutaciones en la transcripción, enzimas, receptores, etc.⁴.

Su incidencia es del 0,1 al 4% en la población general y presenta un ligero predominio en los hombres con un pico de aparición entre los 20 y 30 años y, con frecuencia, la población más afectada son recién nacidos, niños pequeños y adultos jóvenes. Pueden involucrar cualquier territorio de la economía. Estos trastornos del desarrollo del sistema vascular embriológico pueden ser difusos o localizados, originándose entre la cuarta y décima semana de vida intrauterina.

Las malformaciones arteriovenosas son una entidad poco conocida y, en numerosas ocasiones, mal diagnosticada. Su abordaje requiere un enfoque multidisciplinario tanto desde el punto de vista diagnóstico como terapéutico, obligándonos a buscar de forma constante la detección precoz de este gran número de enfermedades que comprometen el sistema vascular, así como la mejor opción terapéutica para evitar cirugías invalidantes. A lo largo del tiempo, la gran cantidad de clasificaciones provocó muchas veces una mala decisión con consecuencias devastadoras para los pacientes.

Desde la creación de la Asociación Latinoamericana de Cirugía Vascular y Angiología (ALCVA), en Cartagena de Indias en noviembre de 2011, fomentamos la interacción e integración de proyectos en común entre los países miembros. Como representantes en la World Federation of Vascular Societies (WFVS) desde 2013, hemos participado activamente en distintos consensos, uno de ellos se plasmó en la creación de las guías globales para el tratamiento de la isquemia amenazante de las extremidades^{5,6}.

En la “Revisión latinoamericana para el diagnóstico y el manejo de las anomalías vasculares” los doctores Neftalí Rodríguez y Alejandro Celis de México; Felipe Corbalán de Chile; Mauricio Lozano de Colombia y Sergio Sierra de Argentina

ofrecen una comprensión de un tema tan complejo como las malformaciones vasculares. Resumen, de forma actualizada, tanto el diagnóstico como las opciones terapéuticas.

Es un honor para la Asociación Latinoamericana de Cirugía Vascul y Angiología (ALCVA) el haber sido invitados a evaluar tan excelente trabajo. Esta revisión demuestra, una vez más, que los profesionales latinoamericanos, cuando trabajan en conjunto con objetivos claros, generan documentos y recomendaciones que impactan de forma directa en nuestra población generando soluciones acordes a las falencias y las necesidades.

Agradecemos especialmente a la Dra. Alejandra González De la Vega (México) quien nos estimuló activamente para la publicación de este trabajo y, sobre todo, al Colegio Argentino de Cirujanos Cardiovasculares (CACCV) que, junto al Comité Editorial de la *Revista Argentina de Cirugía Cardiovascular* (RACCV), permitió la publicación de este artículo, iniciando una etapa de confraternidad y crecimiento para con nuestra especialidad para toda Latinoamérica.

REFERENCIAS

1. Virchow R. *Angioma*. In: Die Krankhaften Geschwülste. Hirschwald; 1863.
2. Wegner G. Ueber lymphangiome. *Arch Klin Chir*. 1877;20:641.
3. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg*. 1982;69:412-22. doi:10.1097/00006534-198203000-00002
4. Wassef M, Blei F, Adams D, Alomari A, Baselga E, Berenstein A, Burrows P, Frieden IJ, Garzon MC, Lopez-Gutierrez JC, et al.; ISSVA Board and Scientific Committee. Vascular anomalies classification: recommendations from the International Society for the Study of Vascular Anomalies. *Pediatrics*. 2015;136:e203-14. doi:10.1542/peds.2014-3673
5. Conte MS, Aboyans V, et al. Global vascular guidelines on the management of chronic limb-threatening ischemia. *J Vasc Surg*. 2019;69(6 Suppl):3S-125S.e40.
6. Conte MS, et al. Global Vascular Guidelines on the Management of Chronic Limb-Threatening Ischemia. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2019;58(1 Suppl):S1-S109.e33.

REVISIÓN LATINOAMERICANA PARA EL DIAGNÓSTICO Y EL MANEJO DE LAS ANOMALÍAS VASCULARES

Autores:

Neftalí Rodríguez¹, Sergio Sierre², Felipe Corvalán³, Alejandro Celis⁴, Mauricio Lozano⁵

¹ Hospital Ángeles, México

² Hospital Austral, Argentina

³ Clínica Santa María, Chile

⁴ Hospital Ángeles del Carmen, Guadalajara México

⁵ Clínica Universitaria, Bogotá, Colombia

Autor para correspondencia:

Alejandro Celis

celisj3@gmail.com

JUSTIFICACIÓN

El manejo y el diagnóstico de las malformaciones vasculares resultan complejos debido a las diversas manifestaciones clínicas y a los distintos sistemas de clasificación que se emplean.

El diagnóstico clínico, así como los diversos métodos de imagen para su investigación, permite estudiar su extensión y caracterizarlo mejor para su clasificación.

Las malformaciones vasculares son, probablemente, uno de los campos en los que la medicina muestra una mayor diversidad de criterios clínicos y de falta de conocimiento por parte de los profesionales de la salud, tanto en lo que se refiere a su clasificación y nomenclatura como a las diferentes posibilidades diagnósticas y de tratamiento que deben aplicarse en cada caso. Por otra parte, es importante tener en cuenta las múltiples especialidades médicas y quirúrgicas que deberían participar en su diagnóstico y tratamiento.

En la actualidad, persisten limitaciones en el manejo de este amplio grupo de entidades. La terminología para definir los diferentes cuadros clínicos es confusa, la dificultad de lograr la curación con el tratamiento curativo y el hecho de que estos pacientes suelen tener su consulta inicial con profesionales de diversas especialidades dan como resultado una falta de coordinación en el diagnóstico y el tratamiento, con la consiguiente dificultad para un manejo adecuado de la patología.

Por las razones antes expuestas, la atención de los pacientes con malformaciones vasculares sigue siendo un desafío en América Latina, no solo por su complejidad, sino también porque la valoración del especialista y el tratamiento efectivo se extienden por un período prolongado.

Aún hoy hay pocas unidades que dispongan de medios técnicos y profesionales especializados suficientes para realizar la valoración y el tratamiento. Esta escasez de recursos es el fundamento del desarrollo de este trabajo, considerando que es de vital importancia aplicar a estos pacientes un protocolo de seguimiento en unidades especializadas y multidisciplinarias para garantizar un manejo eficiente.

Como mencionamos antes, las malformaciones vasculares son entidades patológicas complejas y de difícil abordaje terapéutico, dada su extraordinaria variabilidad en la forma en que se presentan, tanto en su composición como en su localización. Son entidades patológicas con un componente genético que favorece su cronicidad y recidiva, por lo que un diagnóstico inicial preciso y un enfoque terapéutico secuencial son fundamentales para su control. La evolución

y el pronóstico de los pacientes dependen del diagnóstico y de la elección del mejor manejo posible.

En función de su localización anatómica, las malformaciones vasculares pueden representar desde un riesgo vital para el paciente, como en el caso de las malformaciones intracraneales, hasta una incapacidad grave para llevar una vida normal. Esto último es más frecuente en pacientes que presentan malformaciones en áreas específicas, como las manos y las piernas, con una gran limitación de la movilidad y diezmando la calidad de vida.

Las malformaciones vasculares son más frecuentes en recién nacidos, niños pequeños y adultos jóvenes. Pueden involucrar cualquier territorio de la economía. Son anomalías difusas o localizadas del desarrollo embriológico del sistema vascular que se originan entre la cuarta y la décima semana de vida intrauterina. Por lo tanto, están presentes desde el nacimiento, aunque pueden no ser evidentes hasta semanas, meses o años después y causar problemas clínicos relevantes hasta que, en la mayoría de los casos, los individuos llegan a la adultez.

CLASIFICACIÓN

A pesar de múltiples esfuerzos para difundir y utilizar una clasificación estándar de las anomalías vasculares, la nomenclatura y la terminología siguen resultando confusas para el pediatra general.

El término “hemangioma” o “angioma” se utiliza con frecuencia de forma inadecuada en la práctica clínica habitual para referirse, de manera indiscriminada, a malformaciones vasculares y tumores vasculares, a pesar de la diferente etiología, evolución natural y eventual tratamiento de cada una de estas entidades.

En 1982, Mulliken y Glowacki describieron la clasificación más aceptada para la denominación y el estudio de estas lesiones. Se trata de una clasificación biológica basada en la existencia de proliferación celular, características histológicas y hallazgos clínicos¹.

Esta clasificación divide, de manera general, las anomalías vasculares en tumores y malformaciones vasculares.

Las malformaciones vasculares están presentes al nacimiento y se caracterizan por canales vasculares displásicos con proliferación celular normal; crecen al ritmo del crecimiento del niño y no presentan involución espontánea.

Estas malformaciones se subdividen según el tipo de canal vascular que afecten: arteriales, venosas, linfáticas, capilares o una combinación de ellas; cada tipo presenta particularidades clínicas que definen su presentación, seguimiento y tratamiento específicos.

Posteriormente, en 1993, se propuso una clasificación radiológica basada en el flujo y la hemodinámica de cada malformación. Las malformaciones vasculares se clasifican en de alto flujo (fístulas arteriovenosas y malformaciones arteriovenosas) y de bajo flujo (malformaciones capilares, venosas y linfáticas).

De esta manera, toda malformación vascular que tenga compromiso de un canal arterial es de alto flujo y las que no lo tienen son de bajo flujo.

Aunque las malformaciones vasculares están presentes al nacer, no siempre son evidentes. En su evolución, pueden crecer al ritmo del crecimiento corporal del paciente, con la certeza de que no desaparecen ni involucionan. Muchas de ellas se ponen de manifiesto en la pubertad, ya que dichas malformaciones presentan receptores hormonales que las hacen sensibles a las variaciones de estrógeno y testosterona.

VALORACIÓN CLÍNICA

En la práctica diaria, existe un grupo de malformaciones vasculares que sigue un curso clínico típico, con características claras al examen físico y que no requieren estudios por imágenes para su diagnóstico, mientras que otras son lesiones atípicas,

profundas, cubiertas de piel sana, o comprometen estructuras vitales, donde el diagnóstico clínico no es claro o es insuficiente. En este último grupo, los estudios por imágenes juegan un papel fundamental para un diagnóstico preciso, la elección de la terapéutica específica y el asesoramiento a los padres sobre el pronóstico de la enfermedad. Los avances científicos y tecnológicos que experimentaron el campo del diagnóstico por imágenes, la cirugía y la radiología intervencionista en estos años permiten disponer de un amplio abanico de recursos para el diagnóstico y tratamiento de las malformaciones vasculares.

En este documento se revisan las entidades más frecuentes en América Latina, mediante la consolidación de la evidencia científica y la experiencia profesional del grupo de expertos involucrados en su elaboración. El objetivo es brindar al profesional que atienda la primera consulta una guía para el abordaje y manejo de estas entidades, a fin de asegurar el abordaje multidisciplinario que este tipo de pacientes habitualmente requiere. Se elaboraron recomendaciones sobre las siguientes entidades diagnósticas:

1. Hemangioma infantil
2. Hemangioendotelioma kaposiforme
3. Malformaciones venosas
4. Malformaciones linfáticas
5. Malformaciones arteriovenosas
6. Malformaciones capilares
7. Malformaciones mixtas

1. HEMANGIOMA INFANTIL

Claves para el diagnóstico

Los hemangiomas infantiles (HI) son los tumores vasculares benignos más comunes en pacientes pediátricos. Se estima que están presentes en el 4% de los recién nacidos^{1,2}. Estos tumores se ven con frecuencia en la cabeza, la cara y el cuello, aunque el 60% se localiza únicamente en la cabeza y el cuello. Rara vez hay hallazgos que indiquen la presencia de HI; los HI que se manifiestan clínicamente lo hacen, en promedio, 2 semanas después del nacimiento. Algunos pacientes presentan enrojecimiento de la piel, telangiectasias o equimosis²⁻⁴. La incidencia del HI es mayor en las niñas. Es más prevalente en bebés prematuros y de bajo peso al nacer (<1000 g), con una incidencia del 23%, y en bebés nacidos de partos múltiples^{3,5}.

El diagnóstico del hemangioma infantil se establece por la clínica, con base en las tres etapas de su desarrollo: 1) proliferativa (desde el nacimiento hasta los 8 meses), 2) meseta (desde los 6 hasta los 12 meses), y 3) involutiva (desde los 8 meses hasta los 5 a 10 años) (*Figura 1*). Si bien existen tumores o malformaciones vasculares similares, solo el HI presenta esta evolución clínica, por lo que su historia natural permite identificarlo.

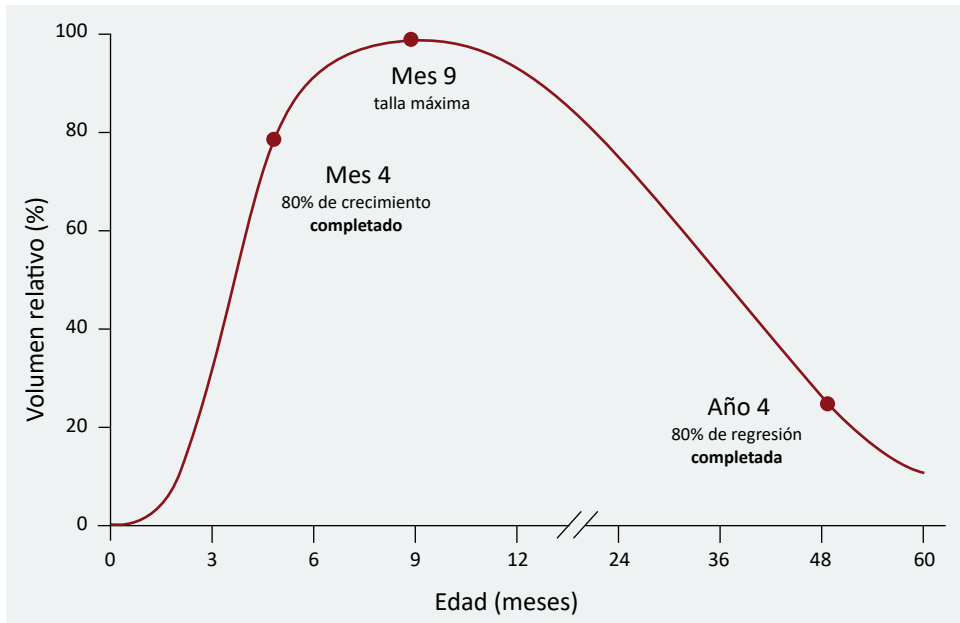


FIGURA 1. Historia natural del hemangioma infantil

Cuando existe duda sobre el diagnóstico, el estudio de elección es la ecografía Doppler, en el cual se puede evidenciar el flujo arterializado del tumor. La tomografía computada y la resonancia magnética (ambas con contraste) para la planificación de algún procedimiento invasivo. Su mayor utilidad de la tomografía y resonancia es para determinar posibles lesiones asociadas a hemangiomas, como los siguientes síndromes:

- PHACES: acrónimo en inglés de malformaciones de la fosa posterior, hemangiomas, anomalías de grandes arterias, defectos cardíacos, anomalías oculares y defectos esternales o rafe supraumbilical.

P	H	A	C	E	S
Posterior fossa malformations	Hemangiomas	Arterial anomalies	Cardiac defects	Eye abnormalities	Sternal cleft or supraumbilical raphe

- LUMBAR: acrónimo en inglés de hemangiomas lumbares, anomalías urológicas, mielopatía, anomalías óseas, malformaciones anorrectales y anomalías renales.

L	U	M	B	A	R
Lumbar hemangiomas	Urologic abnormalities	Myelopathy	Bony abnormalities	Anorectal malformations	Renal anomalies

La asociación más común para el desarrollo del síndrome de PHACES es con los hemangiomas segmentarios en el cráneo. Al notar este tipo de hemangiomas, se sugiere realizar un estudio seccional (tomografía o resonancia magnética) para descartar anomalías de la fosa posterior.

La presencia de más de cinco hemangiomas en la superficie corporal hace mandatoria una ecografía hepática por una posible asociación con hemangiomas hepáticos.

Si se realiza un estudio histopatológico, la clave para diferenciarlo de otros tumores o anomalías vasculares es la presencia del marcador inmunohistoquímico GLUT1+. Sin embargo, no se recomienda la biopsia de rutina en este tipo de tumores, ya que el diagnóstico se realiza clínicamente.

Tratamiento médico

Anteriormente, se consideraba adoptar un régimen de tratamiento conservador y mantener una estrecha vigilancia de los IH a lo largo del tiempo hasta lograr la remisión. Sin embargo, el 10-15% de los IH no involucionan de manera espontánea, lo que lleva a desfiguración cosmética, ulceración, cicatrización y, desde el punto de vista funcional, a pérdida de visión, compromiso de las vías respiratorias, falla cardíaca congestiva y muerte^{2,5}. Por esta razón, los pacientes con HI potencialmente letales o que causan desfiguración deben iniciar la terapia sistémica⁶.

En un estudio de Leaute-Laubre *et al.* del 2008, se describe el tratamiento con corticoides en un paciente con un hemangioma capilar nasal que desarrolló una cardiomiopatía hipertrófica. Por este motivo, se inició el tratamiento con propranolol. Al día siguiente del inicio de este betabloqueante, se observó una disminución del tamaño de la lesión y cambios en su coloración. A partir de ese momento, el propranolol se convirtió en el fármaco de elección para el tratamiento del HI^{6,8}.

El oropranolol es un fármaco bloqueador no selectivo de los receptores betaadrenérgicos cardíacos. El mecanismo de acción del propranolol en el tratamiento del HI no se comprende por completo; sin embargo, se sabe que reduce el flujo sanguíneo en los capilares del HI. Algunas teorías proponen mecanismos de vasoconstricción, apoptosis de células endoteliales mediante la señalización de la vía betaadrenérgica y de la caspasa, y la regulación a la baja de los factores de crecimiento vascular^{2,6,7}. Antes del uso del propranolol como fármaco de elección para IH, se utilizó tratamiento sistémico con varios agentes, como corticosteroides, ciclofosfamida, vincristina e interferón, con diversos efectos adversos⁶.

En la *Tabla 1* se presenta el esquema de tratamiento con propranolol. La dosis objetivo es de 2 a 3 mg/kg al día, dividida en dos o tres tomas. Se recomienda que estas tomas se realicen justo antes o con la alimentación con el fin de evitar períodos prolongados de ayuno que puedan predisponer a la hipoglicemia.

En pacientes menores de 3 meses, se recomienda un esquema progresivo para alcanzar la dosis objetivo.

Dosis	Duración
1 mg/kg	7 días
1,5 mg/kg	7 días
2 mg/kg ^a	Mantener la dosis hasta obtener el resultado deseado

TABLA 1. Esquema de tratamiento con propranolol para los hemangiomas infantiles

^a La dosis máxima es de 3 mg/kg.

Los hemangiomas superficiales (los que solo afectan a la porción superficial de la piel y tienen el aspecto de una mancha) se pueden tratar con timolol tópico o con láser de colorante por impulsos.

Manejo endovascular

Existen características de hemangiomas que no permiten esperar la respuesta al tratamiento médico. Por esta razón se justifica un manejo invasivo, como lo son la cirugía o el tratamiento endovascular. Las técnicas endovasculares disminuyen la morbimortalidad; en este caso, la embolización selectiva es el procedimiento de elección para el tratamiento de los hemangiomas infantiles. Mediante la embolización selectiva, es posible acelerar la fase de involución y favorecer una cicatrización rápida, e incluso constituir una opción para frenar hemorragias en hemangiomas ulcerados.

Es importante saber que, aunque es un tratamiento mínimamente invasivo, no está exento de complicaciones. Como en cualquier embolización, la complicación más temida es la migración del agente embólico a un sitio no deseado. La localización más frecuente de los hemangiomas es en el cuello y la cara, donde suele haber comunicaciones arteriales entre las ramas de la circulación extracraneal y la intracraneal, sobre todo en la línea media del rostro. Por tal motivo, se debe tener especial cuidado con los procedimientos en estas zonas u optar por otro tipo de manejo, ya que la migración del material embólico a la circulación intracraneal puede derivar en eventos cerebrales isquémicos, afecciones visuales por embolización de las arterias centrales de la retina e incluso en la muerte.

Los HI tienen un componente tumoral, por lo que el agente embólico de elección para tratarlos son las microesferas o micropartículas en su variedad de materiales. En general, los diámetros de 300-500 micras son ideales para lograr la embolización intralesional y preservar la circulación adyacente al tumor. Se pueden utilizar otro tipo de agentes embólicos permanentes (*coils*, *plugs*, etilen-vinil-alcohol [EVOH, por su sigla en inglés]) con fines de delimitación prequirúrgica, o en caso de encontrar ramas comunicantes que representen un riesgo alto de embolización de microesferas o micropartículas.

En la *Figura 2* se muestra un hemangioma ulcerado con sangrado y su evolución tras el procedimiento de microembolización.



FIGURA 2. A: hemangioma ulcerado con sangrado, B: arteriografía inicial, C: arteriografía final, D: hemangioma involucionado con úlcera sanada 7 días después del procedimiento.

Para lograr una embolización satisfactoria, se recomienda el uso de microcatéteres para la canulación selectiva de cada arteria nutricia del tumor y, además, para minimizar el riesgo de embolismos no deseados.

Tratamiento quirúrgico

Aunque el propranolol ha sido el manejo de elección en los últimos 15 años, con una involución prácticamente completa de los hemangiomas infantiles, es común encontrar que, sobre todo en los hemangiomas profundos o mixtos, persiste algún remanente graso. En esta etapa, por cuestiones estéticas, suele indicarse la resección de este remanente. En estos casos, se puede anticipar el proceso para contar con una mayor cantidad de tejido laxo graso y cutáneo, lo que facilite la cirugía, sobre todo cuando el hemangioma se encuentra en el cuero cabelludo.

La cirugía también puede realizarse en fases no involutivas. En los hemangiomas ulcerados, la terapia quirúrgica debe ser una vía más rápida para alcanzar la curación y evitar los riesgos de mantener un hemangioma ulcerado; en el tratamiento con propranolol, suelen pasar de días a semanas antes de lograr el control de la ulceración.

Los hemangiomas de gran tamaño con compromiso hemodinámico también se benefician del tratamiento quirúrgico.

Se prefiere siempre la resección se completa con el cierre directo, un injerto cutáneo o un colgajo sobre la ligadura de arterias nutricias principales. Aunque la última puede favorecer la involución del hemangioma, no garantiza que se corrija su microcirculación, que incluso puede proliferar.

2. HEMANGIOENDOTELIOMA KAPOSIIFORME

Claves para el diagnóstico

El hemangioendotelioma kaposiforme (KHE, por su sigla en inglés) es un tumor vascular raro que se caracteriza por una angiogénesis anormal con y evolución rápida y agresiva. A menudo se asocia con el fenómeno de Kasabach-Merritt (KMP, por su sigla en inglés), que se define como una coagulopatía consumidora que se presenta con hipofibrinogenemia, trombocitopenia y anemia microangiopática. Este fenómeno puede manifestarse como hemorragia intralesional, así como- como hemorragias en otros sistemas de órganos; su tasa de mortalidad es alta. El KHE a menudo se puede diagnosticar erróneamente como un hemangioma infantil debido a sus similitudes macroscópicas; sin embargo, este último no se asocia con KMP y, desde el punto de vista macroscópico, no suele manifestarse con lesiones cutáneas como pápulas eritematosas a púrpuras, placas, nódulos o tumores indurados. Aunque el estándar de oro para el diagnóstico es la biopsia, las características clínicas y radiológicas en la resonancia magnética, como la demostración de una masa hipervascular con vasos de alimentación, el grosor cutáneo y la presencia de linfedema según el área del tumor suelen ser suficientes.

En los análisis de laboratorio, se observa alteración de la línea roja (trombocitopenia y anemia) y el KMP se presenta en más del 70% de los casos, con un recuento de plaquetas menor $15\,000/\text{mm}^3$, con un riesgo alto de eventos hemorrágicos. También suele encontrarse elevación del dímero D y del fibrinógeno.

Tratamiento médico

El consenso previo y el conocimiento actual guían el tratamiento farmacológico con corticosteroides más sirolimús o vincristina. Ambas terapias duales muestran resultados prometedores a largo plazo, aunque la vincristina como monoterapia tiene éxito en el 60-70% de los pacientes. El sirolimús ha demostrado ser un tratamiento eficaz y seguro. Aumenta el recuento de plaquetas y disminuye el tamaño del tumor después de un período de tratamiento promedio de 6 meses,

aunque muchos pacientes aún muestran disminución del recuento de plaquetas y aumento progresivo del tumor incluso inmediatamente después de iniciar el curso de tratamiento con sirolimús. Aunque el propranolol también se ha propuesto como un tratamiento farmacológico adyuvante debido a sus propiedades vasoconstrictoras y su inhibición hacia el factor de crecimiento endotelial vascular, no es efectivo en el KHE.

La dosis promedio de sirolimús se calcula en 0,4-0,8 mg/m² por vía subcutánea cada 12 horas. La concentración plasmática deseada del sirolimús es de 8-15 ng/ml. Sin embargo, no guarda una correlación directa con la respuesta clínica, ya que es común observar una buena respuesta con concentraciones más bajas. La determinación de la concentración plasmática se utiliza, entonces, para evitar la administración de dosis elevadas, que pueden asociarse a mayores efectos adversos.

En cuanto a la dosis de la vincristina, en los lactantes con peso inferior a 10 kg se administra una dosis semanal de 0,025-0,05 mg/kg. Para los lactantes con peso mayor a 10 kg, la dosis semanal es de 1,0-1,5 mg/m² durante 2 meses, por vía intravenosa mediante un acceso venoso central.

No se recomiendan las transfusiones plaquetarias de rutina, ya que las plaquetas tienden a consumirse casi de inmediato y aumenta el riesgo de reacción a la transfusión. Se recomienda transfundir solo en caso de presentar sangrado o cuando sea necesario realizar algún procedimiento invasivo.

Manejo endovascular

El tratamiento endovascular se realiza mediante la embolización transarterial. Se realiza un cateterismo mediante un acceso arterial en otro sitio anatómico. En estos casos, se trata de pacientes pediátricos y el acceso de elección es alguna de las arterias femorales comunes, que suelen tener el diámetro necesario para colocar introductores vasculares 3-5 Fr. Luego, se realiza la navegación con catéteres y microcatéteres hasta llegar lo más cerca posible de las arterias nutricias del tumor vascular, para efectuar la embolización de manera selectiva.

En general, el objetivo es lograr la curación mediante la embolización, bloqueando la circulación limitada solo al tumor; sin embargo, esto no siempre se logra en la primera intervención. Por este motivo, los agentes embólicos ideales para este procedimiento son las microesferas o micropartículas, que penetran en el estroma tumoral sin bloquear las ramas de acceso.

Si el objetivo es realizar una cirugía de resección con menor riesgo de sangrado, se pueden utilizar otros agentes permanentes que ocluyan las ramas nutricias y delimiten el campo quirúrgico. Algunos ejemplos serían los agentes mecánicos como *coils* (Concerto®), *plugs* vasculares (MVP®), o agentes líquidos como el EVOH (Onyx®).

Tras lograr una embolización satisfactoria, con una reducción del flujo vascular tumoral mayor al 90%, se esperan cambios inmediatos, tanto físicos (palidez del área tratada) como bioquímicos (aumento inmediato de la cifra de plaquetas). El fenómeno de Kassabach-Merrit asociado a los KHE suele corregirse, con un recuento plaquetario normal en las primeras 48 horas tras realizar el procedimiento. La disminución del riesgo de sangrados espontáneos permite indicar el tratamiento médico estándar. La involución tumoral también se acelera notablemente ya en los primeros días y semanas.

La embolización, junto con el tratamiento médico, da resultados mejores y más rápidos que cuando se realiza solo este último, cuya duración es de 4 a 6 semanas.

En la *Figura 3* se muestra la reducción del riesgo sanguíneo tras la microembolización.

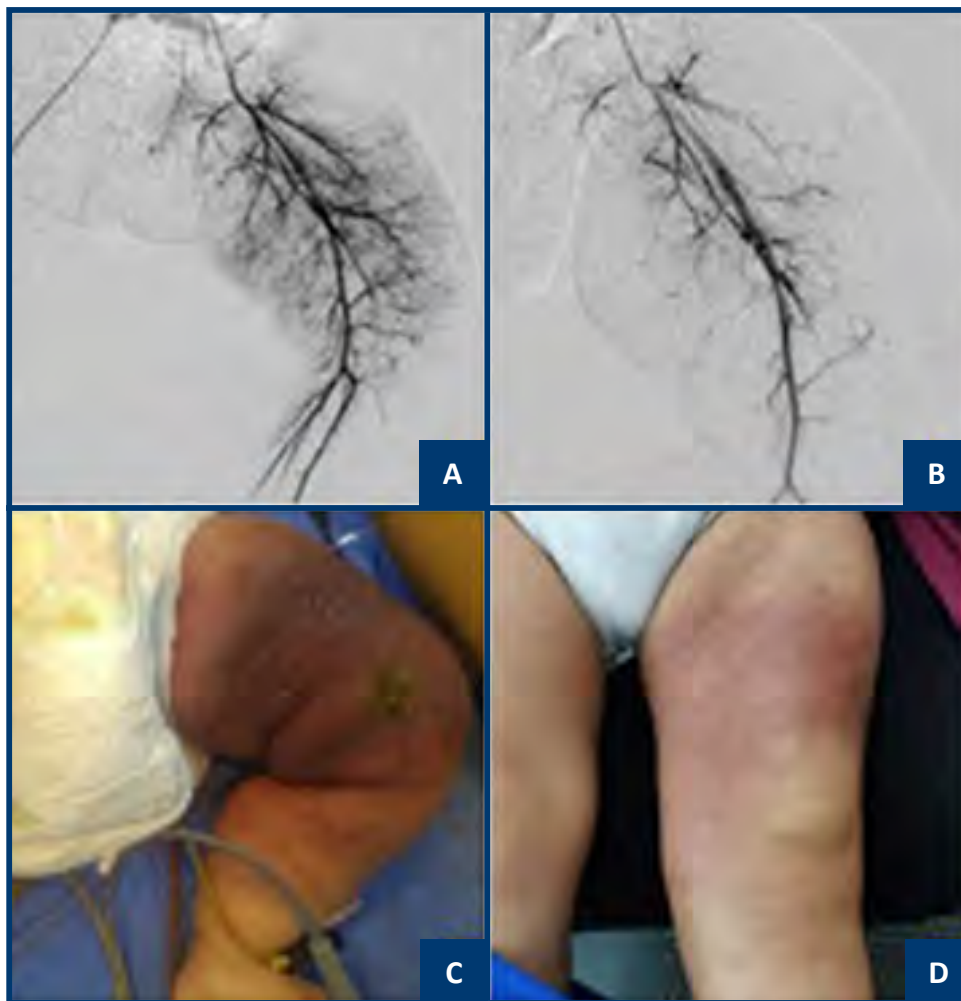


FIGURA 3. Reducción del riego sanguíneo (A y B) y mejoría clínica por remisión completa del tumor, con disminución de la induración y del enrojecimiento (C y D) tras la microembolización de un hemangioendoteloma kaposiforme.

Tratamiento quirúrgico

El enfoque terapéutico quirúrgico con extirpación total del tumor es curativo debido a la disminución del flujo sanguíneo y, por lo tanto, de la captación de eritrocitos y plaquetas. Sin embargo, estos pacientes tienen un alto riesgo de hemorragia transquirúrgica, ya sea en el tumor mismo o en otros órganos, y un porcentaje de extirpación total debido a la naturaleza infiltrante del tumor (*Figura 4*). El cese del flujo sanguíneo ha demostrado una mejora significativa en el KMP y un menor riesgo de hemorragia, pero la cirugía no es el tratamiento de primera línea debido a su morbilidad a largo plazo.



FIGURA 4. Embolización de paciente con lo que reduce el tamaño, induración hiperemia e hipertermia de masa, además de mejora transitoria de cifra plaquetaria. Se realiza cirugía de resección con menos comorbilidades y se cura el fenómeno de Kasabach-Merritt.

3. MALFORMACIONES VENOSAS

Las malformaciones venosas son las alteraciones vasculares congénitas de bajo flujo más frecuentes. Estas malformaciones son resultado de defectos congénitos en el desarrollo del músculo de células musculares lisas durante la angiogénesis; esto conduce a la presencia de canales venosos dilatados de forma normal.

Las manifestaciones clínicas son muy variadas y dependen del tamaño, la profundidad y la localización de la malformación⁹.

El 40% de estas malformaciones se presentan en la cabeza y el cuello, y el resto, en el tronco y las extremidades. Las malformaciones venosas pueden ser pequeñas y no causar síntomas, así como también pueden ser de gran tamaño y producir dolor, impotencia funcional y notorias alteraciones cosméticas, en especial cuando se encuentran en la cara y el cuello. También pueden producir coagulopatía localizada, en especial las de gran tamaño¹⁰.

La mayoría de las malformaciones vasculares se presentan como lesiones focales y aisladas. En el examen clínico se presentan como nódulos violáceos compresibles que pueden vaciarse con la compresión. Suelen aumentar de tamaño con la maniobra de Valsalva y, según su localización, pueden llenarse al estar de pie (en el caso de las malformaciones de las extremidades inferiores) o bien al estar en posición supina (en el caso de las malformaciones de cabeza y cuello). A diferencia de las malformaciones arteriovenosas, las venosas no presentan aumento de temperatura ni frémito. Suelen ser indoloras, excepto cuando existe un cuadro de flebitis o inflamación^{9,11}.

Lo más habitual es que estén presentes desde el nacimiento, pero pueden pasar inadvertidas hasta la niñez o incluso la adultez. Tienen un crecimiento lento y puede haber desencadenantes, como el embarazo o cambios hormonales (en especial durante la pubertad).

Estudios por imágenes

El estudio por imágenes de una malformación venosa es fundamental para determinar la presencia de flujo bajo o alto, así como su profundidad y su relación con otras estructuras.

La ecografía Doppler es el estudio inicial para todas las malformaciones venosas. Este estudio permite ver en detalle las estructuras superficiales, así como evaluar su flujo. Las anomalías se presentan como estructuras espongiiformes anecoicas con tabiques de grosor variable. Es común la presencia de zonas de trombosis o flebolitos dentro de la malformación. Estos últimos son patognomónicos de las malformaciones venosas. Estas aumentan de volumen al aplicar un torniquete proximal. Al examen con ecografía Doppler, las malformaciones venosas pueden presentar flujo lento con curvas de tipo monofásicas.

La resonancia magnética (RM) permite evaluar el compromiso de los planos profundos de la malformación. Este estudio permite determinar la extensión completa de la malformación, así como el compromiso de otras estructuras como músculos o huesos.

La imagen obtenida con la inyección de contraste se caracteriza por un realce homogéneo y progresivo.

La malformación se aprecia como una lesión de baja o intermedia intensidad en las secuencias ponderadas en T1. En las secuencias ponderadas en T2, se aprecia la extensión completa de la malformación.

La angiotomografía (angioTAC) es útil para determinar la extensión de la lesión, caracterizar los vasos aferentes y eferentes y detectar complicaciones agudas como hemorragia, trombosis o isquemia. La adquisición de imágenes, en general, es rápida, lo que le confiere una ventaja frente a la resonancia magnética (*Figura 5*). Es el estudio de elección para las lesiones óseas o pulmonares, en las que la RM resulta menos útil.

La flebografía directa con inyección de medio de contraste es útil para evaluar la arquitectura de la malformación. Rara vez se realiza como examen diagnóstico y casi siempre es un examen previo al tratamiento endovascular mediante inyección percutánea de esclerosante¹².

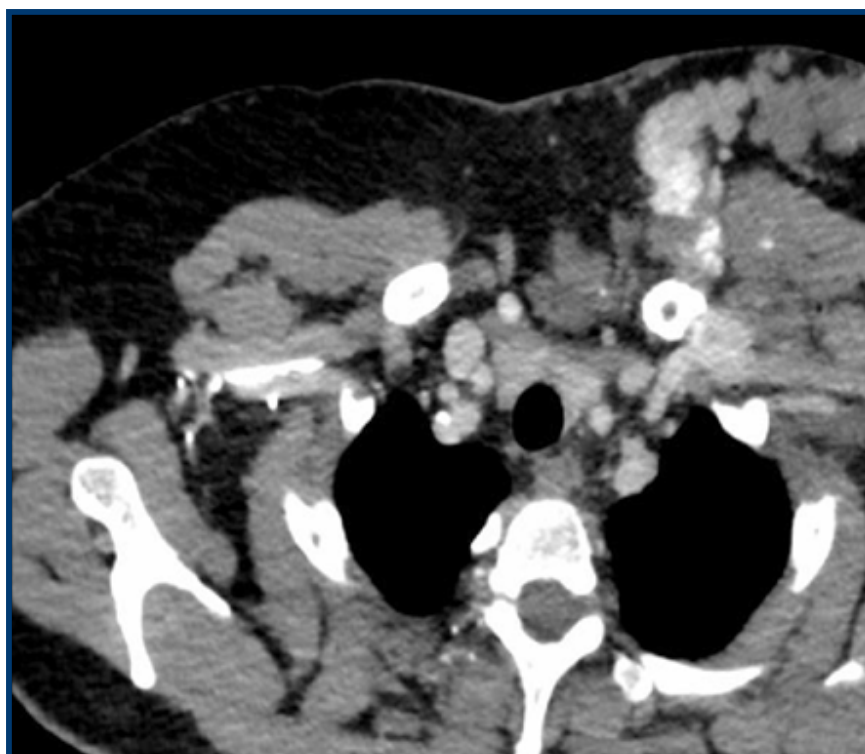


FIGURA 5. Imagen tomográfica de una malformación venosa en la cara anterior del tórax. Se observan lagos venosos subcutáneos que drenan a la vena subclavia izquierda.

Tratamiento médico

Las malformaciones venosas requieren un tratamiento multidisciplinario. El estudio de la genética del origen de estas anomalías ha impulsado el desarrollo del tratamiento médico de estas lesiones vasculares por encima de otros, como el tratamiento quirúrgico en las malformaciones arteriovenosas de alto flujo. Las mutaciones consecutivas en vías de activación del factor de crecimiento endotelial TIE2/PI3K/AKT/mTOR son parte del origen de malformaciones venosas múltiples. La terapia clásica, también descrita en las malformaciones arteriovenosas, se basa en antiinflamatorios no esteroideos, anticoagulación y prendas de compresión. El tratamiento incluye la administración de otros fármacos con el fin de mejorar la calidad de vida:

Sirolimús (rapamicina): es un producto de la bacteria *Streptomyces hygroscopicus*, aislada por primera vez en Rapa Nui (Isla de Pascua). Es un potente inhibidor específico de la proteína mTOR en mamíferos (mTOR) y se ha convertido en una opción segura de tratamiento para malformaciones venosas. Este fármaco tiene otras indicaciones, ya que es antifúngico e inmunosupresor; se utiliza en la prevención de la reestenosis intrastent, en el tratamiento de la enfermedad de Alzheimer, y de enfermedades oncológicas. El fármaco tiene la aprobación de la FDA como agente inmunosupresor en trasplantes. Su uso en el control de desarrollo vascular y linfático se debe a sus propiedades antiproliferativas.

El sirolimús puede administrarse tópicamente o por vía oral. Requiere seguimiento de hemograma, perfil lipídico y bioquímico. Existen comunicaciones sobre pacientes usuarios de sirolimús con muerte por cuadros infecciosos; por ende, debe vigilarse. No todos los síndromes asociados a malformaciones venosas responden al fármaco, y no existen guías ni dosis estandarizadas oficiales.

Anticoagulación: los pacientes con malformaciones venosas pueden cursar con coagulopatía por consumo. La coagulopatía por malformaciones venosas y la que ocurre con tumores vasculares son distintas. En el primer caso, es leve y se la conoce como coagulopatía intravascular localizada¹³.

Objetivos del tratamiento intervencional (endovascular o quirúrgico)

El objetivo del tratamiento varía según la técnica utilizada. En el caso del tratamiento quirúrgico, el objetivo es la remoción de la mayor cantidad de tejido anómalo, cuidando de no dañar otras estructuras nobles.

Tratamiento endovascular

El objetivo del tratamiento endovascular es la inyección de agentes esclerosantes en el nido de la malformación para inducir su fibrosis. El tratamiento de estas lesiones suele realizarse por vía percutánea con líquidos esclerosantes, y se puede usar como tratamiento primario o bien como coadyuvante a una cirugía. Se accede a la malformación bajo guía ecográfica, con el objetivo de posicionarse en una caverna o en una dilatación venosa de gran tamaño. Una vez que la aguja se encuentra dentro de la malformación, se puede realizar una venografía de esta para identificar la arquitectura de la lesión y la presencia de otras cavernas. Es habitual tener que realizar varias sesiones para lograr un tratamiento adecuado. En las lesiones de las extremidades, se recomienda el uso de un torniquete para evitar la entrada del agente en la circulación sistémica. Los agentes esclerosantes más comúnmente usados son el etanol, el polidocanol, el tetradecil sulfato de sodio y antibióticos como la doxiciclina y la bleomicina.

El etanol es un esclerosante potente que provoca precipitación proteica en las células endoteliales. Se usa en concentraciones superiores al 90% y se recomienda la anestesia debido a que produce un dolor intenso posinyección. A nivel local, puede inducir necrosis cutánea y lesiones de los nervios periféricos. La inyección de etanol puede producir efectos sistémicos, como hipertensión pulmonar

por vasoconstricción pulmonar o arritmias cardíacas. Si bien el etanol es probablemente el más potente de los agentes esclerosantes, no suele ser la primera elección debido a su alta tasa de complicaciones y efectos colaterales.

El polidocanol es un agente esclerosante con propiedades detergentes. Para las malformaciones venosas, se usa en concentraciones que van desde el 0,5% al 3%. Se puede usar en forma líquida o en espuma. Esta última forma de administración puede prepararse con la técnica de Tessari y suele ser la de preferencia, dado que permite que el agente esclerosante permanezca un tiempo más prolongado en contacto con el endotelio de la malformación. El mecanismo de acción se produce mediante la disrupción de la membrana fosfolipídica y, de manera secundaria, puede provocar trombosis intralesional y, por último, la fibrosis de la lesión.

Como efecto colateral, puede causar hiperpigmentación cutánea y dolor local. La necrosis cutánea es poco frecuente, salvo que la lesión sea muy superficial.

El tetradecil sulfato de sodio tiene un mecanismo de acción similar al del polidocanol y sus concentraciones van desde el 0,1% al 3%. Este también puede administrarse en forma de espuma. La dosis máxima recomendada por sesión de tratamiento es de 10 ml de solución al 3%. Como con el polidocanol, la incidencia de necrosis cutánea es baja y puede producir dolor local y urticaria secundarios a la inyección.

El tetradecyl sulfato de sodio y el polidocanol pueden utilizarse en concentraciones bajas para lograr una mayor tolerancia o para tratar lesiones muy superficiales; sin embargo, cuando se los usa con esta modalidad, el porcentaje de recidiva es más alto.

La bleomicina es un antibiótico citotóxico que, a nivel endotelial, produce la destrucción de las uniones intercelulares, con el consiguiente resultado de esclerosis y fibrosis. La dosis máxima por sesión recomendada es de 10 miligramos.

Su inyección puede producir eritema local, hiperpigmentación y ulceración, aunque con menor frecuencia que con otros esclerosantes. La bleomicina puede inducir fibrosis pulmonar, que es dosis dependiente¹⁴.

Tratamiento quirúrgico

El tratamiento quirúrgico de las malformaciones venosas es infrecuente como único tratamiento.

Cuando las lesiones son pequeñas, se las puede reseca sin tratamiento médico ni esclerosante previo.

Si bien la resección completa de la lesión se asocia a una menor tasa de recidiva, no es obligatorio realizar una resección radical, en especial en malformaciones profundas que están en contacto con estructuras nerviosas o vasculares, o cuando hay compromiso extenso del sistema musculoesquelético.

Cuando se ha logrado una resección quirúrgica de una gran parte de la malformación, la recurrencia es muy baja. Si esta ocurre y la lesión es pequeña, se puede tratar con medios esclerosantes.

En el caso de tratamiento combinado con cirugía, el uso de agentes esclerosantes dependerá de la extensión. Las lesiones más extensas pueden requerir tratamiento intralesional con agentes esclerosantes, como polidocanol y alcohol y fármacos antimetabólicos como bleomicina, antes de la resección o resecciones quirúrgicas por etapas¹⁵.

4. MALFORMACIONES LINFÁTICAS

Las malformaciones linfáticas (ML) son el segundo tipo de malformación más frecuente, después de las venosas. Estas malformaciones congénitas del sistema linfático se manifiestan como sacos linfáticos dilatados, sin comunicación con el sistema linfático periférico. Aparecen en ambos sexos por igual. Existen dos grandes grupos de ML, las macroquísticas y las microquísticas. Suele ser frecuente la aparición de formas combinadas o mixtas.

Existen varias definiciones de ML, muchas de ellas ambiguas. A pesar de ello, se considera una lesión como macroquística cuando es posible aspirarlas y luego esclerosarlas, con una disminución del tamaño de la lesión. Esto es mucho más complejo en las lesiones microquísticas.

La localización más frecuente es en la cabeza y en el cuello, comúnmente en el triángulo cervical posterior (Figura 6).





FIGURA 6. A: Paciente de 14 meses con una malformación linfática macroquistica extensa del cuello. B: imagen de resonancia magnética (corte axial), ponderada en T2. C: respuesta después del tratamiento combinado con esclerosis percutánea y cirugía plástica.

Presentación clínica

La mayoría de las ML se descubren hacia los dos años de vida, aunque en algunos casos, aparecen en el recién nacido, e incluso pueden diagnosticarse por ecografía prenatal. Se manifiestan como tumoraciones palpables, de consistencia blanda y temperatura similar a la del resto de la piel. El aspecto clínico es variable según el tamaño y, fundamentalmente, la localización y la profundidad de la malformación. En su evolución natural, estas lesiones suelen crecer al ritmo del crecimiento del paciente. Tal como sucede con todas las malformaciones vasculares, se ha descrito que estas lesiones pueden aumentar su tamaño y sintomatología asociada durante la adolescencia, en probable relación con los receptores hormonales que presentan estas lesiones. Pueden presentar cambios en la coloración de la piel y pequeñas vesículas, que son características o incluso de piel sana.

El aumento repentino del volumen puede deberse a una infección o a una hemorragia intraquistica. Las lesiones sobreinfectadas aparecen como masas tensas, calientes y eritematosas. El tratamiento antibiótico empírico está indicado en estas circunstancias. La hemorragia intraquistica es menos frecuente, aunque puede presentarse secundaria a un traumatismo o bien de manera espontánea.

Estudios por imágenes

Ecografía: en las lesiones macroquisticas, se observan múltiples imágenes quísticas de diferentes tamaños, separadas por septos ecogénicos. En caso de

sangrado, las imágenes quísticas se observan ecogénicas o con niveles líquidos. Las lesiones microquísticas se presentan como imágenes ecogénicas, de límites poco definidos. En las lesiones mixtas encontramos imágenes quísticas dentro de un área ecogénica. No se observa flujo en el interior de las formaciones quísticas, aunque se evidencia vascularización en los septos que las separan. Las lesiones microquísticas no presentan flujo (Figura 7).



FIGURA 7. Imagen ecográfica de malformaciones linfáticas microquísticas.

Resonancia magnética: permite valorar la extensión, profundidad y la relación con las estructuras adyacentes. Las lesiones macroquísticas presentan contenido hiperintenso en las secuencias T2 y de baja intensidad en las secuencias T1, con refuerzo poscontraste de los tabiques. Las lesiones microquísticas, en general, se presentan como áreas homogéneamente hiperintensas en las secuencias T2 (Figura 8).

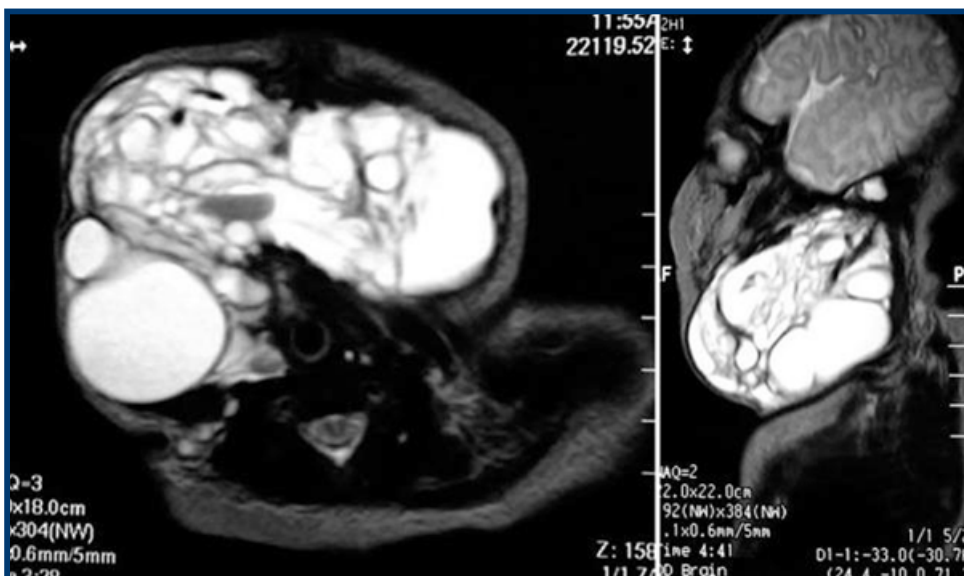


FIGURA 8. Imagen de resonancia magnética con malformaciones linfáticas macrosquísticas.

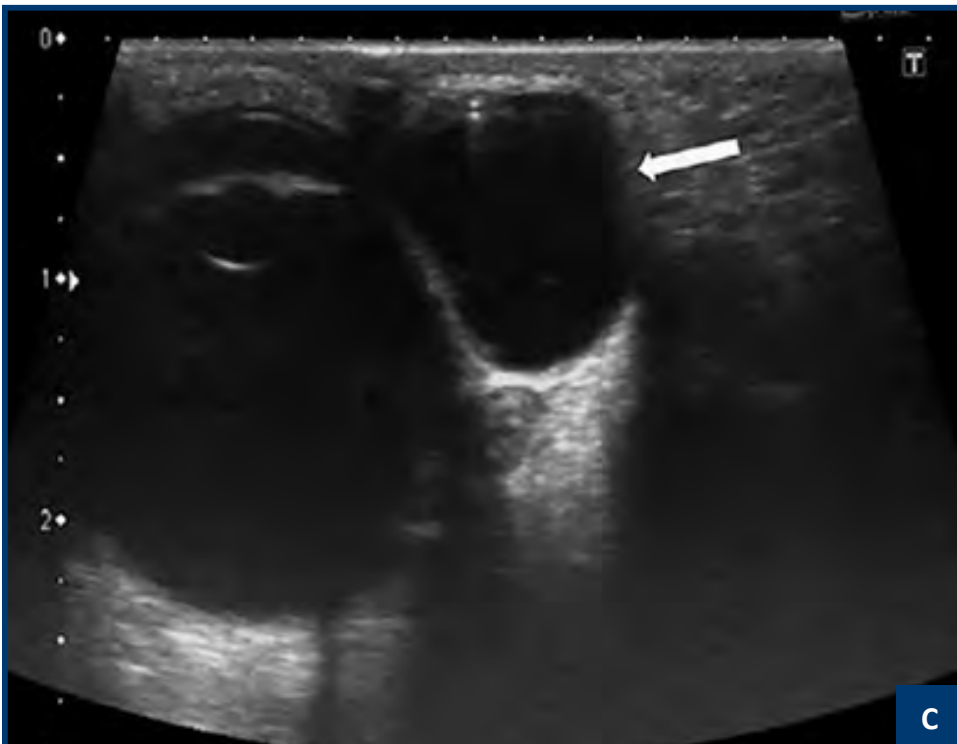
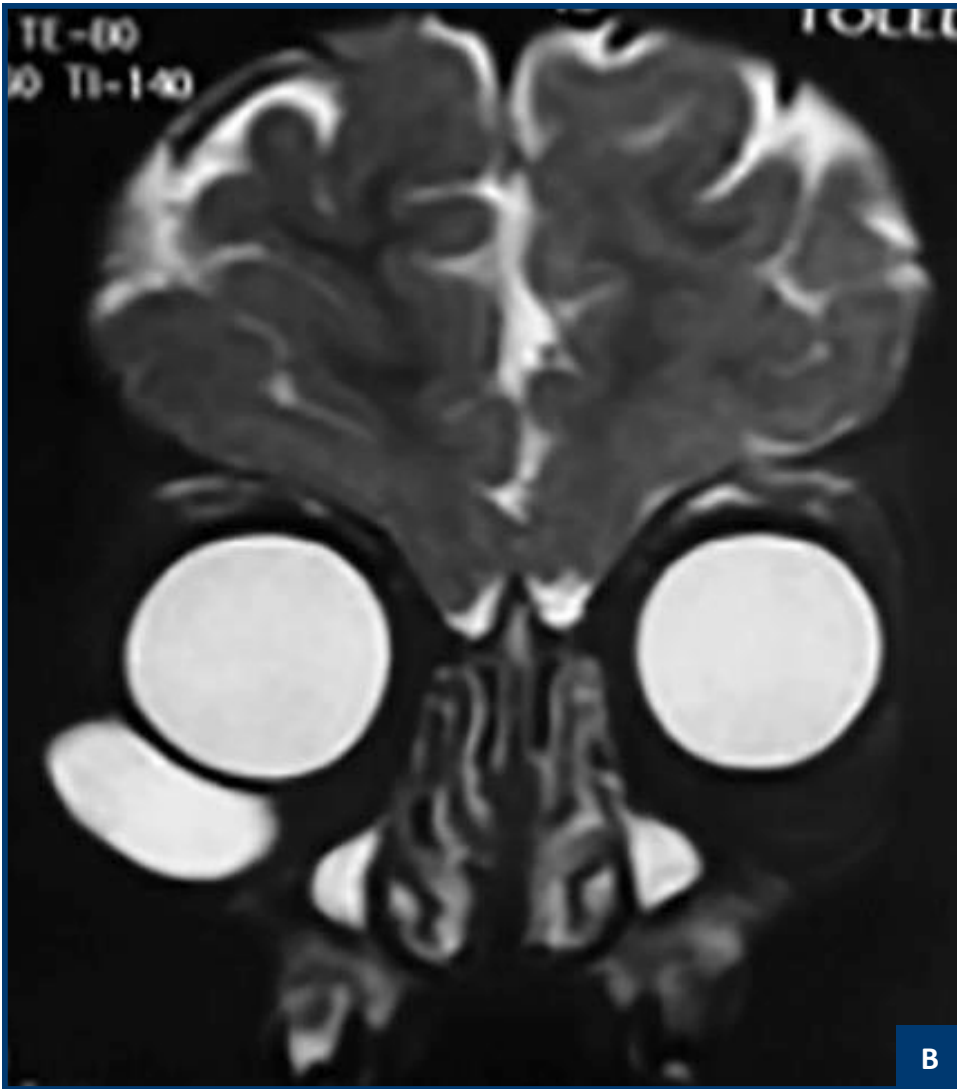
Tratamiento

El tratamiento médico con fármacos antiangiogénicos como la rapamicina o sirolimus ha demostrado su eficacia en casos de malformaciones muy extensas y difusas, sobre todo en recién nacidos con lesiones cervicofaciales extensas. Se están desarrollando distintos protocolos, y sus resultados son promisorios en estas indicaciones precisas. En muchos casos, esta opción terapéutica suele asociarse al tratamiento percutáneo de las lesiones macroquísticas o incluso a la resección quirúrgica complementaria.

La escleroterapia suele indicarse como primera opción terapéutica en todos los pacientes con ML y lesiones macroquísticas. El procedimiento se realiza en la sala de radiología intervencionista, bajo anestesia general. En los casos de malformaciones que comprometen la vía aérea, se deben considerar las mismas precauciones que se mencionaron para las MV.

Los agentes esclerosantes más utilizados son el tetradecilsulfato sódico y la doxiciclina para las lesiones macroquísticas. La bleomicina ha mostrado resultados aceptables en el tratamiento de las malformaciones microquísticas (*Figuras 9 y 10*).





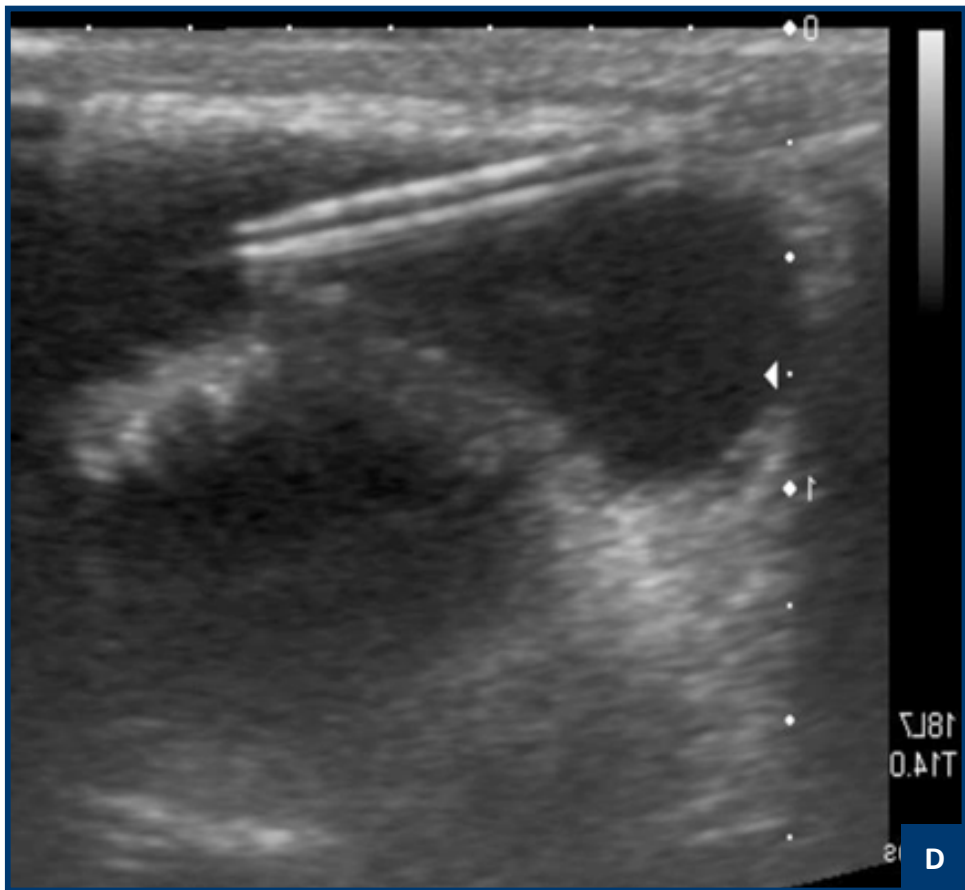




FIGURA 9. A: paciente de 2 años con una malformación linfática periorbitaria derecha. B: imagen de resonancia magnética de la misma paciente (corte coronal) ponderada en T2. C: imagen ecográfica de la malformación linfática (flecha), adyacente al globo ocular. D: punción de la lesión quística bajo guía ecográfica. E: imagen radioscópica tras la inyección del agente esclerosante. F: evolución clínica favorable con desaparición de la lesión.

En el último tiempo, la doxiciclina ha ganado terreno, ya que ha demostrado eficacia y seguridad, sobre todo para su uso en lesiones macroquísticas y, en especial, en quistes intraabdominales.

Existen varios estudios que comunicaron su eficacia en el tratamiento de las malformaciones linfáticas, sobre todo en las macroquísticas. En algunos casos, es necesario complementar el tratamiento con la resección quirúrgica de las lesiones remanentes.



FIGURA 10. A: paciente con malformación linfática cervicofacial extensa y difusa asociada a macroglosia marcada. B: el mismo paciente luego del tratamiento con múltiples sesiones de escleroterapia, además de tratamiento médico con sirolimús y glossectomía parcial.

Está demostrado que los mejores resultados en el manejo de este tipo de anomalías se obtienen mediante el control y el seguimiento conjuntos de los diversos especialistas relacionados con este grupo de pacientes. Así, en nuestra práctica diaria, es muy común la discusión de las decisiones diagnósticas y terapéuticas entre radiólogos, cirujanos generales y plásticos, dermatólogos, pediatras, traumatólogos, hematólogos y oftalmólogos, entre otros.

Los métodos por imágenes son un pilar fundamental para el diagnóstico adecuado de esta patología, sobre la cual se basará el tratamiento específico.

5. MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS

Las malformaciones arteriovenosas (MAV) son una patología rara y polifacética. Son a malformaciones vasculares de alto flujo y presentan una red de vasos anómala que comunica directamente arterias aferentes con venas de drenaje. Se caracterizan por la ausencia de una red capilar.

En casi la mitad de los casos se localizan en la cabeza y el cuello (47%), seguidos en frecuencia por las extremidades (28%).

Las MAV periféricas pueden ocurrir en cualquier órgano o segmento corporal y en el compartimento superficial, el profundo o ambos.

Las MAV extracraneales pueden ser focales o multicéntricas (difusas). Las malformaciones arteriovenosas focales son firmes, presentan un nido central y, en general, una arteria dadora. Por su parte, las MAV multicéntricas presentan múltiples nidos mal delimitados, suelen tener dos o más arterias dadoras y presentan compromiso difuso de la piel en la región afectada. El manejo es complejo y requiere múltiples modalidades de tratamiento.

Clasificación clínica

Las MAV son lesiones congénitas, por lo que se presentan desde la niñez. La mayoría se detectan en la adolescencia y solo un porcentaje bajo (no más de un 20%) se diagnostican en la adultez. La presencia de una fístula arteriovenosa hace que la historia natural de este tipo de malformaciones sea el crecimiento. Algunas condiciones, como el embarazo, el trauma o los cambios hormonales, pueden desencadenar el desarrollo de la malformación.

Es habitual que los síntomas se desarrollen entre la segunda y la tercera década de la vida. La manifestación clínica dependerá de la localización, la cantidad y la profundidad de los cortocircuitos arteriovenosos. Estas manifestaciones van desde el aumento de volumen con hiperemia hasta la aparición de telangiectasias y de várices, las cuales se asocian a dolor debido a la presencia de fístulas que mantienen la presión del nido. También pueden presentar síntomas graves, como sangrado, isquemia y signos de estasis venosa, con ulceración cutánea y gangrena por hipertensión venosa. La complicación más grave es la insuficiencia cardíaca congestiva, la cual se observa, raras veces, en adultos con cortocircuitos masivos entre las venas y arterias mayores y en recién nacidos.

La clasificación de Shobinger distingue cuatro estadios clínicos según la gravedad (Tabla 2).

Estadio	Etapa clínica	Característica clínica
Estadio I	Quiescente	Lesión latente o inactiva, con pocos síntomas o sin ellos.
Estadio II	Expansión	Lesión sintomática. Puede presentar aumento de volumen, dolor, hiperemia y frémito.
Estadio III	Destrucción	Lesión que compromete la piel, con úlceras y hemorragias, y lesiones que se acompañan de lisis ósea.
Estadio IV	Descompensación	Insuficiencia cardíaca congestiva.

TABLA 2. Clasificación de Shobinger de las malformaciones arteriovenosas

Estudios por imágenes

El estudio por imágenes en las MAV es fundamental y el objetivo es, por una parte, determinar la extensión de la lesión y, por otra, la presencia de un flujo alto o bajo en ella.

La radiología simple puede ser útil para detectar lesiones óseas líticas en las MAV, así como para identificar flebolitos, comunes en las malformaciones venosas.

Sin embargo, en la mayoría de los casos será necesario realizar estudios complementarios, como ecografía Doppler, resonancia magnética o angiotomografía computada.

La ecografía Doppler es un examen útil porque nos proporciona información general sobre el tamaño y el flujo de la malformación. Permite verificar la presencia de una fístula arteriovenosa en la MAV. También nos proporciona información sobre la profundidad de la lesión y el compromiso de los compartimentos musculares. Sin embargo, si se requiere una caracterización más precisa del tamaño de la lesión y de su relación con estructuras nobles, deberá complementarse con estudios como la resonancia magnética o la tomografía computada. Esto último es especialmente necesario en aquellos casos en que se esté planificando una intervención, y en lesiones de alto flujo.

La resonancia nuclear magnética, en modalidad con y sin contraste, presenta una imagen de excelente calidad para caracterizar la lesión y evaluar su extensión y su relación con otras estructuras, así como con los vasos aferentes y las venas de drenaje. Debido al tiempo de adquisición de las imágenes, en los niños se requiere anestesia. Los hallazgos característicos son imágenes serpenteantes que corresponden a dilataciones en los vasos aferentes y los vasos de drenaje de alto flujo. Los nidos se presentan como vasos displásicos con zonas sin flujo. En las imágenes ponderadas en T1 se observan focos hiperintensos con trombosis o hemorragia, y pérdida de intensidad alta normal en la médula puede indicar compromiso intraóseo. El contraste con gadolinio permite delinear vasos específicos, con opacificación de los nidos y con contraste temprano en las venas de drenaje.

La angioTAC tiene como ventaja el tiempo de adquisición rápido de las imágenes, que se pueden obtener en el contexto de complicaciones agudas, con muy buena resolución. Permite una buena evaluación de lesiones abdominales, pélvicas, óseas y torácicas (*Figura 11*). Entre sus desventajas se encuentra la exposición a la radiación ionizante.



FIGURA 11. Malformación arteriovenosa pélvica con fístulas arteriovenosas dependientes, principalmente de la arteria hipogástrica derecha y, en menor medida, de la izquierda. El paciente presentó insuficiencia cardíaca (estado IV de la clasificación de Schobinger).

Tratamiento

El principal objetivo en el tratamiento de una MAV es el control de la mayor cantidad posible de cortocircuitos arteriovenosos, de modo de ofrecer la mejor paliación de las manifestaciones clínicas.

En el caso de las MAV, la cura completa solo es posible en algunas ocasiones, especialmente cuando la presencia de cortocircuitos arteriovenosos es favorable para el tratamiento endovascular y existe la posibilidad de realizar la resección quirúrgica o la embolización del nido.

El tratamiento de las MAV debe ser lo más extenso posible, dado que tratamientos incompletos pueden llevar a una lateralización, al reclutamiento de una mayor cantidad de vasos y, por último, a la expansión de la malformación.

El tratamiento de las MAV es desafiante y requiere un enfoque multidisciplinario, las reintervenciones son habituales y las potenciales complicaciones de los tratamientos pueden ser graves, como necrosis local del tejido inmediatamente adyacente a la malformación.

Tratamiento médico

El tratamiento médico es de poca utilidad en las MAV debido a la presencia de cortocircuitos arteriovenosos. Puede ser de utilidad sintomática en los estadios I y II de Schobinger pero es de nula utilidad en los estadios más avanzados. Es adyuvante de la terapia endovascular y del tratamiento quirúrgico. Suelen indicarse antiinflamatorios no esteroides, prendas de compresión y anticoagulación. Hoy en día, los corticoides se encuentran en la primera línea del tratamiento, acompañados o no de otros agentes, como el propranolol, la aspirina y agentes antifibrinolíticos. Como fármacos de segunda línea se usan agentes quimioterápicos, antiplaquetarios y antiangiogénicos e interferón, o sus combinaciones. Estos medicamentos tienen usos limitados y varios efectos adversos.

Tratamiento endovascular

El tratamiento endovascular de las MAV es el preferido como primera aproximación, ya que es menos invasivo. Puede considerarse como tratamiento primario o bien como adyuvante del tratamiento quirúrgico y del tratamiento médico. Este tratamiento reduce la sintomatología y previene complicaciones como síndromes compresivos, isquemia distal o fenómenos de robo arterial, ulceración y hemorragia (*Figura 12*).

Para este abordaje se requiere un conocimiento acabado de la anatomía vascular, que se obtiene con angiorresonancia magnética o angioTAC. El tratamiento es individualizado y se diseña para cada paciente, según la extensión, la localización y la dinámica del flujo de la lesión.

La realización de una arteriografía diagnóstica raras veces está indicada como procedimiento aislado, y suele acompañarse de una embolización endovascular.

Las lesiones focales pueden tratarse en una sola sesión; en cambio, las lesiones complejas y extensas suelen requerir un tratamiento en etapas.

El objetivo del tratamiento endovascular es llegar lo más cerca posible al nido de la malformación para realizar una embolización selectiva de este y anular la comunicación arteriovenosa. Se debe considerar que, en muchas ocasiones, hay más de una arteria aferente que alimenta el nido.

Además, se debe considerar la embolización desde el lado venoso del drenaje venoso y de las dilataciones venosas inmediatamente distales al nido de la malformación.

La embolización del vaso nativo sólo debe realizarse de manera selectiva en las ramas que alimenten únicamente el nido de la malformación.

En general, no se recomienda la embolización de ramas arteriales más proximales, dado que puede verse limitado el acceso al nido en un procedimiento posterior, y porque puede provocar el reclutamiento de vasos nuevos al nido de la malformación.

En las venas de drenaje dominante, la embolización transvenosa con *coils* o líquidos embólicos logra una oclusión permanente. Raras veces se utilizan *coils* o *plugs* vasculares de drenaje venoso como tratamiento único en las MAV, sino que se emplean en asociación con el manejo del nido de la malformación vascular. Este tratamiento se recomienda principalmente en las MAV sintomáticas.

El agente de embolización ideal es aquel que es seguro, penetra en el nido y en el drenaje venoso y logra un despliegue controlado y una oclusión permanente. Lamentablemente, ningún agente cumple con todas estas características.

Los principales agentes utilizados son los siguientes:

Etanol: es un potente agente esclerosante, pero dados los efectos adversos sistémicos, su uso en malformaciones vasculares con cortocircuitos arteriovenosos de mediano o alto flujo es limitado.

N-butil cianocrilato (NBCA): es un líquido adhesivo que se polimeriza de manera irreversible. Se realiza una mezcla con lipiodol, un compuesto radioopaco que retrasa la polimerización. La concentración de esta mezcla depende de la lesión. Antes de la administración por microcatéter, se debe purgar este con una solución no iónica, como una solución de glucosa al 50%. Tras la administración, debe retirarse rápidamente para evitar su adhesión.

Etilen-vinil-alcohol (EVOH): es un líquido polímero no adhesivo, que al contacto con la sangre se polimeriza de manera gradual. Su solvente es el dimetilsulfóxido (DMSO) y su mezcla radioopaca, el tantalio.

Las principales complicaciones asociadas al uso de agentes embólicos son la embolización sistémica, la necrosis endotelial, la isquemia de tejidos circundantes o distal y la adherencia del catéter (cuando se usan NBCA o EVOH).



FIGURA 12. Malformación arteriovenosa en la muñeca con múltiples fistulas arteriovenosas dependientes de la arteria ulnar y embolización con etilen-vinil-alcohol.

El uso de *coils* es útil para la embolización de dilataciones venosas de drenaje, ya sea por vía transvenosa o por vía arterial cuando la comunicación arteriovenosa lo permite. Los *coils* pueden usarse en combinación con líquidos embólicos (Figura 13).

Respecto de las aferencias arteriales y el uso de *coils*, estos se recomiendan para vasos que alimentan directa y exclusivamente la malformación, toda vez que ya ha sido tratado el nido.

Su uso en vasos muy proximales debe evitarse, dado que puede producir isquemia de territorios límite o de tejido sano y, además, porque produce reclutamiento de vasos nuevos hacia el nido de la malformación.

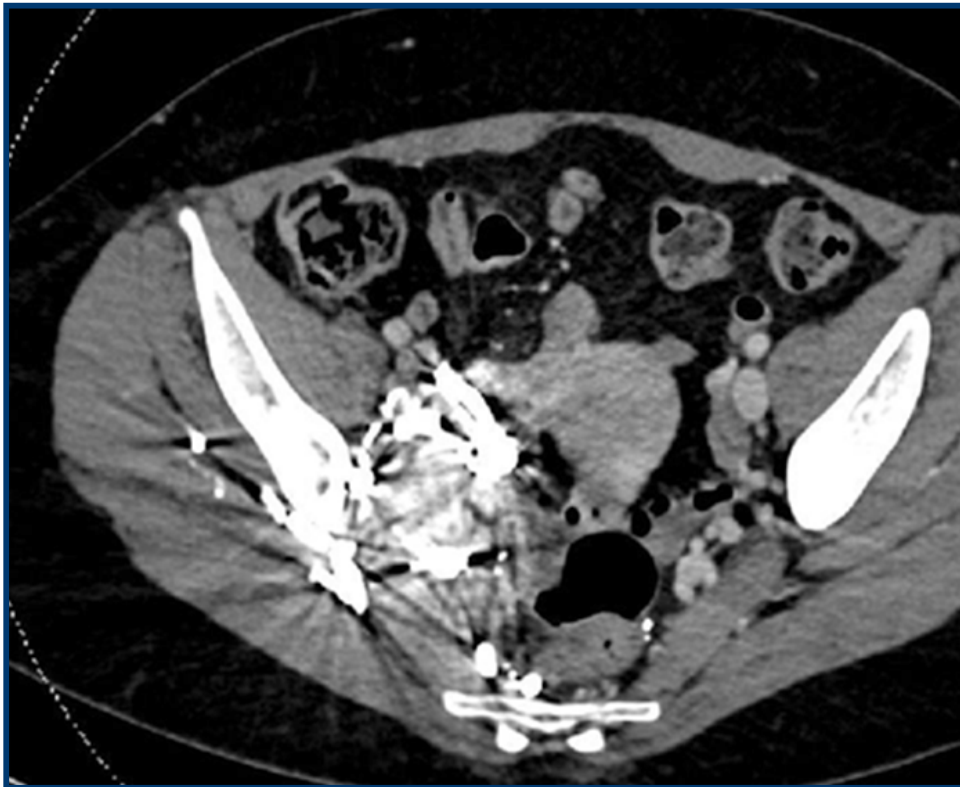


FIGURA 13. Malformación arteriovenosa pélvica gigante tratada con N-butil cianocrilato.

Tratamiento quirúrgico

Requiere técnicas de hemostasia y reconstrucción. Es esperable un sangrado difícil de controlar.

Las MAV ideales para la resección quirúrgica son las de vasos pequeños, localizadas y de bordes bien definidos. Las lesiones que se observan mal delimitadas en los estudios por imágenes, no son candidatas para la resección. Las MAV con riesgo de sangrado, crecimiento progresivo o extensas pueden requerir embolización previa y un plan de reconstrucción posterior a la intervención. En ciertas ocasiones, es necesario realizar el procedimiento en intervalos de 3 o 4 meses.

No existe ninguna contraindicación absoluta para la cirugía abierta, pero se requiere una planificación prequirúrgica exhaustiva, sobre todo cuando el paciente utiliza anticoagulantes y cuando hay compromiso cardiopulmonar, coagulopatías u otras comorbilidades.

En relación con la técnica quirúrgica, se realiza una incisión amplia siguiendo las líneas de tensión de la piel, según la planificación, con al menos 1 cm de margen. Se remueve la MAV en profundidad hasta alcanzar tejido con irrigación normal, preservando las estructuras neurovasculares. Para obtener mejores resultados, se deben reseca las áreas invadidas y de fibrosis. Se realiza una hemostasia prolija mediante distintas técnicas de cauterización y ligaduras, por lo que el tiempo quirúrgico suele ser prolongado. Una vez reseca la MAV, se procede a la reconstrucción con un colgajo local, libre u otro, según corresponda.

En el posoperatorio cobra gran importancia la reposición sanguínea en caso de sangrado, la administración de fluidos y la tromboprolifaxis. El edema puede controlarse con un curso corto de corticoides, considerando el riesgo de retardo en la cicatrización.

6. MALFORMACIONES CAPILARES

Entre todas las malformaciones vasculares, las malformaciones capilares (MC) son las menos frecuentes en la consulta de radiología intervencionista, y son

las que ofrecen menos posibilidades de tratamiento endovascular. Sin embargo, debemos conocerlas para diagnosticarlas y descartar otras malformaciones.

Las MC son lesiones de bajo flujo, según la clasificación de la Sociedad Internacional para el Estudio de Anomalías Vasculares (ISSVA, por su sigla en inglés), compuestas por vasos capilares y vénulas dilatados y ectásicos, que son llamadas “manchas en vino oporto”. La prevalencia aproximada es del 0,3%, aparecen de manera esporádica y se ha descrito una tendencia familiar¹⁶.

Diagnóstico

La mayoría de los vasos anormales se encuentran en la red capilar de la dermis superficial y de las mucosas, y disminuyen en número a medida que se profundizan. No desaparecen espontáneamente¹⁷; suelen estar presentes al nacer y no tienen predominio por sexo. A diferencia de las demás malformaciones vasculares, las MC se diagnostican por hallazgos clínicos; las lesiones aparecen como manchas maculares de color rosado y violeta en cualquier área del cuerpo, pero principalmente en la cabeza y el cuello. Son más oscuras y gruesas, e incluso pueden desarrollar ampollas e hiperqueratosis cuanto más edad tiene el paciente. Las lesiones que aparecen en el cuerpo tienden a ser más claras¹⁷.

Los estudios por imágenes no aportan datos de importancia; tanto la ecografía como la TAC y la RM muestran observan solo engrosamiento de la dermis y, eventualmente, hipertrofia de estructuras óseas vecinas^{18,19}.

Las MC pueden formar parte de otros síndromes clínicos, como el de Sturge-Weber, el Proteus, el de Cobb, el de Parkes-Weber, encefalocèle, meninges ectópicas, hemorragia telangiectasia hereditaria y espina bífida oculta^{17,20}.

En muchas MC no se detectan defectos genéticos, pero se han relacionado mutaciones genéticas en el gen *RASA 1* en algunos casos familiares estudiados¹⁶.

Tratamiento médico

No hay un tratamiento médico conocido para este tipo de malformaciones vasculares.

Tratamiento endovascular

No existen técnicas endovasculares que aporten algo al manejo de las MC. Este incluye el uso láser, especialmente el del colorante pulsado²⁰, sobre todo en niños. Con esta técnica, la hemoglobina absorbe el láser, lo que se convierte en calor y produce coagulación en los vasos sanguíneos. Esta terapia debe iniciarse en forma temprana para lograr mejores resultados; suelen necesitarse varias sesiones²¹.

Tratamiento quirúrgico

El manejo quirúrgico de la MC se reserva para la corrección de deformidades del tejido vecino.

7. MALFORMACIONES MIXTAS

Las malformaciones mixtas incluyen afecciones que presentan más de un componente (arterial, linfático o venoso), lo que dificulta su diagnóstico y manejo, que deberán analizarse en detalle e individualizarse para obtener el mejor resultado posible.

Espectro relacionado con PIK3CA

Son un grupo de desórdenes genéticos con crecimiento asimétrico causado por alteraciones en el fosfatidilinositol 4-5-bisfosfato-3-cinasa (Pi3K) que cataliza la subunidad del gen alfa (PIK3CA)²².

Entre las enfermedades relacionadas con alteraciones del PIK3CA con malformaciones vasculares se encuentran:

- Síndrome de CLOVES.
- Síndrome de Klippel-Trenaunay.
- Malformación megalocéfalicocapilar.

7.1 Síndrome de CLOVES

Es un síndrome asociado al crecimiento regional de hueso y tejidos blandos, malformaciones vasculares y esqueléticas, como la escoliosis. También se ha observado una alta incidencia de tromboembolismo pulmonar.

Las anomalías vasculares asociadas a este síndrome se relacionan con sangrado y eventos tromboembólicos que pueden ser fatales, por lo que requieren escleroterapia o tratamiento con láser²³. Estas malformaciones vasculares pueden ser linfáticas, capilares, venosas o mixtas. Las malformaciones linfáticas son las más comunes y pueden ser macro o microquísticas. La mayoría son de bajo flujo, aunque las malformaciones paraespinales pueden ser de alto flujo.

El tratamiento incluye escleroterapia y embolización, respectivamente, en las malformaciones linfáticas o venosas. En el caso de malformaciones de alto flujo, se realiza la embolización o la resección quirúrgica. Es importante considerar la anticoagulación debido al elevado riesgo de eventos tromboembólicos.

7.2 Síndrome de Klippel-Trenaunay

El síndrome de Klippel-Trenaunay (KTS, por su sigla en inglés) fue descrito por primera vez por Hilaire en 1832 y reconocido recién en siglo xx²⁴. Los médicos franceses Maurice Klippel y Paul Trenaunay quienes asociaron por primera la presencia de anomalías vasculares e hipertrofia de los miembros pélvicos. Lo más frecuente es que afecten las extremidades inferiores; sin embargo, también pueden afectar las extremidades superiores o el tronco²⁵.

El KTS se encuentra entre las patologías asociadas a la sobreexpresión de PIK3CA²⁵, que se ha observado con cariotipo normal y con traslocaciones esporádicas informadas en los cromosomas 5 a 11 y 8 a 14²⁴.

El Pi3K inicia la vía de señalización que asegura el crecimiento y la diferenciación normales en la célula. Cuando esta vía se ve afectada por mutaciones genéticas, provoca un crecimiento celular no regulado y la formación de canales vasculares anómalos²⁵.

La incidencia estimada del KTS es de 2-5 por cada 100.000 habitantes y es más frecuente en hombres que en mujeres, con una relación de 1,5:1²⁶.

Diagnóstico

El diagnóstico es clínico y se caracteriza por una mancha en vino oporto, varicosidades e hipertrofia de las extremidades. No se requieren estudios por imágenes o de laboratorio ni exámenes genéticos para el diagnóstico²⁵.

La mancha en vino oporto es un tipo de malformación capilar que suele estar presente en las extremidades inferiores, la mayoría de las veces en la parte lateral del muslo y en la pantorrilla de la extremidad afectada²⁵.

Las malformaciones linfáticas, incluido el linfedema son comunes, con lesiones microquísticas cutáneas, que son vesículas linfáticas en la superficie de la mancha en vino de oporto. Estas vesículas suelen ser pequeñas y de color oscuro y sangran de forma recurrente. Cuando las lesiones son macroquísticas, suelen presentarse en la pelvis y son asintomáticas, aunque pueden causar obstrucción o compresión. También se puede observar linfagiectasia intestinal, lo que se traduce en una pérdida de proteínas en ese nivel²⁵.

Las anomalías en el sistema venoso afectan tanto el sistema superficial como el profundo mediante la formación de vasos afluentes. La más común es la vena marginal lateral, también conocida como “la vena de Servelle”, presente en un 70% de los pacientes y, si bien no suele ser visible desde el inicio, es posible palparla

a medida que avanza la edad. Esta vena es incompetente: nace en la región dorsolateral del pie y se extiende por el miembro inferior hasta su inserción en múltiples puntos del sistema venoso profundo. También es posible encontrar la vena ciática persistente, que se origina en la vena poplítea y asciende por el trayecto del ciático; suele ser incompetente y puede causar tromboflebitis, trombosis venosa profunda e incluso tromboembolia pulmonar²⁵.

En cuanto al sistema profundo, no se conoce la incidencia de su afección en esta patología, aunque se han detectado obstrucciones en las arterias poplítea y femoral por bandas fibrosas y atresias, además de malformaciones de la vena ilíaca y de la vena cava inferior²⁵.

Las lesiones a nivel intestinal suelen ser venosas; la localización más frecuente es en el colon sigmoideas y el colon izquierdo, aunque pueden involucrar todo el colon²⁵.

El sobrecrecimiento de las extremidades es evidente al momento del nacimiento y progresivo, puede involucrar la extremidad completa, incluidos el pie y la mano⁴. Pueden aparecer complicaciones como celulitis y septicemia, secundarias a la proliferación bacteriana en espacios linfáticos anormales²⁵.

Los estudios por imágenes no son indispensables para el diagnóstico, aunque la ecografía y la resonancia magnética pueden ser útiles para identificar y medir venas remanentes, además de planificar el tratamiento²⁵.

Tratamiento médico

Se recomienda tratamiento conservador con medias de compresión para reducir el edema de los miembros inferiores; luego de los 4 años se da seguimiento a la longitud de las extremidades⁴. La higiene de la piel minimiza el riesgo de infección y sangrado²⁵.

Algunos pacientes son candidatos a tratamiento con sirolimús, que disminuye la progresión de la malformación y puede mejorar los síntomas y la calidad de vida del paciente²⁵.

Se deben tratar las zonas con mucho dolor, priorizando siempre la función a la apariencia de la extremidad²⁵.

Tratamiento quirúrgico

Existe poca respuesta al tratamiento quirúrgico, por lo que, en pacientes asintomáticos, se prefiere el tratamiento médico con analgésicos, antibióticos y heparina de bajo peso molecular²⁶.

El tratamiento quirúrgico es una indicación absoluta cuando hay úlceras recurrentes y hemorrágicas resistentes al tratamiento o tromboembolia pulmonar o profunda. Las indicaciones relativas incluyen dolor y edema, además de toda sintomatología que altere la calidad de vida del paciente y cosmética²⁶.

Se puede realizar el cierre profiláctico de las venas embriológicas como la vena marginal lateral y la vena ciática persistente para prevenir eventos embólicos pulmonares²⁵.

Tratamiento endovascular

Se puede considerar el cierre endovascular en pacientes pediátricos o en jóvenes para evitar el crecimiento del vaso y adelgazamiento de la pared. Cualquier tipo de procedimiento endovascular requerirá anticoagulación²⁵.

En la flebografía es posible identificar el sistema profundo hipoplásico, debido a que el drenaje se produce principalmente por las venas remanentes²⁵.

El cateterismo de las venas anómalas puede realizarse mediante punción guiada lateral del tobillo con un kit de micropunción; es recomendable asegurar múltiples accesos antes de iniciar el procedimiento endovascular²⁵. Este se puede realizar mediante embolización con *coils*, ablación por radiofrecuencia o láser o colocación de *plug*²⁵.

El uso de ablación química que incluye alcohol no es una alternativa segura para las venas de origen embriológico persistentes debido a las múltiples conexiones con el sistema profundo que pueden desencadenar tromboembolia pulmonar⁴; sin embargo, se pueden utilizar polidocanol, tetradecil-sulfato, alcohol o *microfoams* para el tratamiento de las venas afluentes²⁶.

El tratamiento endovascular mínimamente invasivo es una opción para minimizar el riesgo de tromboembolia pulmonar²⁵. El tratamiento mediante ablación presenta algunas limitaciones, como el diámetro de la vena. La utilización del sistema MOCA (Flebogrif®) ha demostrado su utilidad en el tratamiento de la insuficiencia venosa en venas de diámetro grande²⁶.

Pronóstico y complicaciones

Estos pacientes son propensos a desarrollar coagulopatías con elevación del dímero D y niveles bajos de fibrinógeno, así como a presentar anomalías anatómicas tanto en el sistema venoso como en el linfático. La coagulopatía, cuando aparece, suele ser localizada, también llamada coagulopatía intravascular localizada, y puede progresar a una coagulopatía intravascular diseminada. Se ha identificado que esta evolución de la coagulopatía es secundaria a algún tipo de tratamiento intervencionista o escleroterapia asociado a la inmovilización²⁵.

El desarrollo de trombosis no es raro e incluso puede ocurrir de forma espontánea, con una incidencia reportada entre el 4% y el 22%. La tromboembolia pulmonar se ha informado en el 4% de los pacientes. En pacientes con riesgo alto de trombosis se recomienda indicar anticoagulación²⁵.

Los pacientes con KTS se consideran de alto riesgo y se recomienda anticoagulación con heparina de bajo peso molecular durante dos semanas, tanto antes como después del procedimiento. No hay evidencia sobre el uso de aspirina en estos pacientes. Las medias de compresión reducen la estasis venosa, se deben usar de manera regular y cambiarlas cada 3 meses²⁵. El tratamiento de los pacientes con este síndrome no se encuentra estandarizado en las guías²⁷.

7.3 Malformaciones megalocéfalicocapilares

7.3.1 Síndrome de Sturge-Weber

El síndrome de Sturge-Weber (SWS, por su sigla en inglés) congénito se caracteriza por una mancha facial en vino oporto, una angiomasia leptomenígea (venoso-capilar) que involucra el ojo y el cerebro. Esta malformación suele estar localizada en el área oftálmica o en zonas que envuelven territorios de las ramas maxilares del nervio trigémino; suele ser bilateral. Este último no suele ser un indicador de buen pronóstico debido al riesgo de compresión de las meninges. Se encuentra presente desde el nacimiento, pero crece y cambia con la edad. Se relaciona con la mutación del gen *GNAQ* y no es hereditario.

La malformación leptomenígea es una malformación capilar y venosa que se presenta en el 10-20% de los casos con lesión facial, habitualmente ipsilateral al sitio de la mancha. Las regiones cerebrales más afectadas son las regiones parietal y occipital y alguna porción del cerebelo. La malformación leptomenígea suele localizarse en el espacio subaracnoideo, y las venas tortuosas generalmente drenan al sistema venoso profundo. El parénquima circundante se vuelve atrófico y presenta múltiples depósitos de calcio.

Diagnóstico

El diagnóstico del SWS se basa en la presencia de la malformación capilar facial y la malformación venocapilar leptomenígea. El estudio por imágenes de elección es la resonancia; sin embargo, si no está disponible, se puede solicitar una TAC. Estos estudios deben realizarse solo cuando se sospecha una malformación intracraneal que cause síntomas neurológicos²⁸.

Los síntomas neurológicos suelen ser progresivos e incluyen convulsiones, déficit neurológico focal y deficiencia intelectual; sin embargo, según la gravedad de la enfermedad, pueden presentar hidrocefalia secundaria a trombosis del sistema venoso profundo. El campo visual habitualmente afectado es la corteza occipital.

Las convulsiones ocurren en el 80% de los pacientes y suelen ser el primer síntoma de la malformación. La hemiparesia se presenta cuando las convulsiones tienen un inicio súbito y grave y se presentan de forma contralateral a la lesión intracraneal; no es reversible²⁸. El déficit neurológico se identifica algunos meses después del nacimiento, e incluye aumento o descenso del coeficiente intelectual que se asocia con anomalías en el electroencefalograma, la frecuencia de las convulsiones y el compromiso del lóbulo frontal.

Se ha descrito como asociado a trastornos del espectro autista o a dificultades de comunicación social, así como a un mayor riesgo de comportamientos suicidas en comparación con otros pacientes con trastornos neurológicos.

La principal anomalía presentada es el glaucoma (por aumento de la presión intraocular), que ocurre en la mitad de los pacientes²⁹.

Tratamiento

No existe un tratamiento específico para este síndrome. El manejo de la epilepsia suele ser complejo, de difícil control y debe ajustarse acorde al paciente; incluso en los casos refractarios al tratamiento se sugiere la realización de una hemisferectomía o resección del tejido epileptogénico^{28,30}. La mancha en vino oportu se trata de manera selectiva con fototermólisis con láser pulsado.

Se recomienda incluir dosis bajas de heparina desde la infancia (3-5 mg/kg/día); se ha documentado el uso de dosis bajas de aspirina como mecanismo antitrombótico³⁰.

7.3.2 Síndrome de Proteus

El síndrome de Proteus (SP) es un trastorno esporádico, muy variable y raro, que se superpone a síndromes en los que existe sobrecrecimiento asimétrico. La descripción más antigua del SP en la literatura es la de Treves, del siglo XIX. En 1979, Cohen y Hayden describieron el SP en dos pacientes. Lo caracterizan como un trastorno caracterizado por un crecimiento excesivo de múltiples tejidos, nevos del tejido conectivo, nevos epidérmicos e hiperostosis³¹.

En un principio, se lo clasificó como un trastorno hamartomatoso congénito y genéticamente determinado. Hoy en día se lo clasifica como un síndrome de crecimiento en mosaicismo. En el SP existe una mutación que activa del gen *AKT1* (c.49G>A,p.Glu17Lys), que causa un desequilibrio celular en la relación apoptosis/crecimiento, a favor de los factores de supervivencia de la célula. La gravedad y la extensión de la enfermedad dependerán del número de células portadoras de la mutación.

Su prevalencia estimada es aproximadamente de 1:1 000 000 y 1:10 000 000 de habitantes³².

El gen *AKT1* regula la proliferación y la supervivencia, mediante la inhibición de la detención del ciclo celular mediante la fosforilación de los inhibidores de cdk p21 y p27 y promoviendo la expresión de proteínas de supervivencia celular que estimulan la actividad de NF-B. Al mismo tiempo, *AKT1* tiene actividad supresora sobre genes proapoptóticos (como caspasa-9 y Bad, entre otros).

La tasa de malformaciones vasculares en los pacientes con SP es elevada. Suelen ser malformaciones de capilares cutáneos; algunas con malformaciones venosas y vasos linfáticos; las malformaciones arteriales son raras. Están descritas malformaciones arteriovenosas intracraneales. Estas no suelen ser tan graves como las malformaciones vasculares del síndrome de Klippel-Trenaunay.

Diagnóstico

Se manifiesta principalmente como un crecimiento excesivo (distorsionante, irregular y progresivo) posnatal; se vuelve más evidente entre los 6 y los 18 meses de edad y, con el tiempo, tiende a agravarse.

Las manifestaciones suelen ser asimétricas y son muy variables entre los pacientes; un patrón de crecimiento simétrico debería poner en duda el diagnóstico de PS. Pueden incluir cualquier tejido del cuerpo, a veces con extensiones muy limitadas, lo que dificulta su diagnóstico. Los órganos más afectados son el tejido adiposo, el hueso y el tejido conjuntivo. Cualquier parte del cuerpo puede verse afectada, siendo las extremidades las más frecuentes.

La progresión de la enfermedad es rápida. El crecimiento excesivo de la parte afectada hace que el hueso subyacente se distorsione de manera irreconocible; es una de las características distintivas del síndrome.

Hoeger *et al.* en su estudio mostraron que 22 de 17 pacientes tienen afectación del sistema vascular de manera clínica, histológica y morfológica, con una prevalencia combinada del 70-80 % de tumores vasculares³³.

Los hemangiomas clásicos ocurren en alrededor del 5% al 10% de los lactantes, y los linfangiomas o hamartomas vasculares son extremadamente raros.

En el SP, los tumores vasculares se diferencian de los hemangiomas clásicos porque presentan una consistencia más blanda, son más grandes y están diseminados, por lo que adquieren un aspecto diferente. Otra característica es su crecimiento persistente, sin involución, y una mayor tasa de complicaciones (flebitis y trombosis).

Las manchas en vino oporto y los tumores vasculares suelen localizarse con mayor frecuencia en el tronco, y las anomalías venosas son más comunes en las extremidades.

La complicación más urgente y potencialmente mortal del SP, la PS, puede ser la trombosis venosa profunda (TVP) y la enfermedad pulmonar por embolia (EP). Las alteraciones del tejido graso son distintivas y pueden presentar tanto crecimiento excesivo de tejido adiposo como atrofia.

El nevo epidérmico verrugoso lineal es una manifestación común que se presenta después del nacimiento y comienza su crecimiento y oscurecimiento siguiendo las líneas de Blaschko en el primer año de vida. El nevo de tejido conectivo cerebriforme es un hallazgo menos común, con un engrosamiento del tejido subcutáneo alternado con surcos que presentan un aspecto cerebriforme.

Los pacientes con fenotipo fácil generalmente presentan un déficit cognitivo. Presentan características como fisuras palpebrales hacia abajo, *facies* alargada, depresión nasal, narinas anchas o antevertidas y boca abierta persistente. Los dos tipos de tumores más asociados con el SP son los adenomas monomórficos de las glándulas parótidas y los cistoadenomas ováricos bilaterales^{33,34}.

Los criterios diagnósticos pueden ser generales o específicos. Los criterios generales son la distribución en mosaico del fenotipo, la ocurrencia esporádica y un curso progresivo. En caso de no cumplir con los tres criterios, se excluye el diagnóstico; si se cumplen, se deben evaluar los criterios específicos.

El diagnóstico se facilita mediante la identificación molecular de la mutación c.49G>A en *AKT1*. En general, los pacientes que no cumplen los criterios generales y específicos no presentan la mutación.

Tratamiento

No se ha publicado ninguna guía de práctica clínica para el SP. Es una enfermedad compleja y multisistémica, por lo que el tratamiento debe adaptarse a las manifestaciones y necesidades específicas del paciente.

Las causas más frecuentes en los pacientes con SP son la trombosis venosa profunda y la tromboembolia pulmonar. La mayoría de los pacientes requieren tratamiento quirúrgico, por lo que la profilaxis anticoagulante es especialmente

importante. Esta profilaxis puede ser difícil de implementar por las anomalías vasculares asociadas con este síndrome, y las cirugías pueden complicarse con sangrado posoperatorio³⁴.

Las extremidades tienden a presentar deformidades grandes que involucran tejidos blandos, huesos y vasos sanguíneos. El tratamiento quirúrgico suele ser inviable debido a las malformaciones de los sistemas profundos, por lo que la amputación resulta una opción aceptable.

7.3.3 Síndrome de Maffucci

El síndrome de Maffucci es una displasia mesodérmica congénita esporádica, no familiar, en la que se observan discondroplasias, hemangiomas y lesiones degenerativas, tanto malignas como benignas. Se lo conoce también como síndrome de discondroplasia con hemangiomas. En 1835 y en 1863, Chuveilheir y Hanssen, respectivamente, describieron casos similares. En 1881, Angelo Maffucci describió a un paciente con flebolitos, hemangiomas congénitos y discondroplasia.

Es una entidad poco frecuente que afecta a menos de 1 de cada 100 000 personas³⁵. En una revisión retrospectiva de Lewis et al. en 1973 se encontraron solo 105 casos en la literatura anglosajona y, en 1993, Kaplan et al. sumaron 63 casos más descritos³⁵. La enfermedad no muestra predominio por etnia ni por sexo.

Entre los marcadores genéticos, se han encontrado mutaciones somáticas en mosaico en los genes isocitrato deshidrogenasa 1 y 2 (*IDH1* e *IDH2*).

Diagnóstico

Las características más importantes de esta enfermedad son encondromas múltiples (más de tres) en extremidades y hemangiomas de células fusiformes que se desarrollan en cualquier parte del cuerpo³⁶. La edad promedio de inicio es de 4 años. Las lesiones óseas y de tejidos blandos suelen presentar una mayor extensión de un lado del cuerpo que del otro.

Los encondromas son tumores con cartílago ectópico en la metáfisis y la diáfisis de los huesos, que se extienden dentro de los huesos y causan deformidades, acortamiento de las extremidades y fracturas espontáneas. La localización más frecuente es la acral (falanges, metacarpianos y metatarsianos), si bien se pueden encontrar encondromas unilaterales, generalizados, multifocales y regionales.

Los hemangiomas suelen ser las lesiones vasculares más frecuentes; sin embargo, también se han descrito neoformaciones capilares y linfáticas.

Clínicamente, se presentan como nódulos subcutáneos de color azulado y rojizo, de consistencia blanda, que desaparecen a la presión o elevación del brazo, y pueden causar dolor y riesgo de hemorragia en caso de traumatismo. Afectan las mucosas y otros órganos: los ojos, las leptomeninges, el tracto gastrointestinal, las vías aéreas superiores. La afección de estos sistemas puede causar anemia microcítica por hemorragia de tubo digestivo y compromiso respiratorio en caso de rotura³⁶. Las lesiones vasculares pueden evolucionar a hemangiosarcoma, hemangioendotelioma y linfosarcoma.

La malignización de los tejidos tiene una tasa de 52-57%; el condrosarcoma es la lesión maligna más común³⁷.

En los estudios radiográficos, suelen observarse múltiples encondromas que progresan con el tiempo. Se observan flebolitos calcificados dentro de las malformaciones vasculares. Se justifica la realización de técnicas de imagen, como la tomografía computarizada o la resonancia magnética, debido a la presencia de hemangiomas viscerales, considerados tumores malignos.

Tratamiento

En caso de no presentar síntomas ni hallazgos clínicos, el tratamiento no es necesario. La cirugía está indicada en casos en los que exista evidencia de

tumores malignos, fracturas patológicas o defectos de crecimiento. Se extirpa la masa tumoral principalmente para realizar diagnóstico histológico³⁶. Las lesiones vasculares se tratan con resección quirúrgica e incluso con terapia endovascular y embolización, con buenos resultados³⁵.

REFERENCIAS

1. Izadpanah A, Kanevsky J, Belzile E, Schwarz K. Propranolol versus corticosteroids in the treatment of infantile hemangioma: a systematic review and meta-analysis. *Plast Reconstr Surg*. 2013;131(3):601–613. doi:10.1097/PRS.0b013e31827c6fab
2. Zhang L, Wu HW, Yuan W, Zheng JW. Propranolol therapy for infantile hemangioma: our experience. *Drug Des Devel Ther*. 2017;11:1401–1408. doi:10.2147/DDDT.S134808
3. Chen ZY, Wang QN, Zhu YH, Zhou LY, Xu T, He ZY, Yang Y. Progress in the treatment of infantile hemangioma. *Ann Transl Med*. 2019;7(22):692. doi:10.21037/atm.2019.10.47
4. Fernandez-Pineda I. Cardiovascular drugs in the treatment of infantile hemangioma. *World J Cardiol*. 2016;8(1):74–85. doi:10.4330/wjc.v8.i1.74
5. Garza-Rodríguez V, Castrejón-Pérez AD, López-Carrera YI, Vázquez OT, Ocampo-Candiani J. Terapia combinada con propranolol y láser de colorante pulsado (585–595 nm) en el tratamiento del hemangioma infantil. [Revista no indicada]. 2018;62(6):497–505.
6. Rotter A, de Oliveira ZNP. Infantile hemangioma: pathogenesis and mechanisms of action of propranolol. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2017;15(12):1185–1190. doi:10.1111/ddg.13365
7. Kum JJY, Khan ZA. Mechanisms of propranolol action in infantile hemangioma. *Dermatoendocrinol*. 2014;6(1):e979699. doi:10.4161/19381980.2014.979699
8. Handgretinger R. How an accidental discovery paved the way for the treatment of complicated infantile haemangiomas. *Acta Paediatr*. 2014;103(9):896–897. doi:10.1111/apa.12715
9. Sadick M, et al. Vascular anomalies (Part I): classification and diagnostics of vascular anomalies. *Fortschr Röntgenstr*. 2018;190:825–835.
10. Seront E, Vikkula M, Boon LM. Venous malformations of the head and neck. *Otolaryngol Clin North Am*. 2018;51(1):173–184. PMID:29217061
11. Lee BB, Baumgartner I, Berlien P, et al. Diagnosis and treatment of venous malformations: consensus document of the International Union of Phlebology (IUP), updated 2013. *Int Angiol*. 2015;34:97–149.
12. McAlhany J, Yamada R. Diagnostic imaging. *Dermatol Clin*. 2022;40(4):367–377.
13. DeMaio A, New C, Bergmann S. Medical treatment of vascular anomalies. *Dermatol Clin*. 2022;40(4):461–471.
14. Waters M, Hinshelwood J, Chaudry I. Interventional treatment of vascular anomalies. *Dermatol Clin*. 2022;40(4):489–497.
15. Goldenberg DC, Ferreira R. Surgical treatment of vascular anomalies. *Dermatol Clin*. 2022;40(4):473–480.
16. Eerola I, Boon LM, Watanabe S, Grynberg H, Mulliken JB, Vikkula M. Locus for susceptibility for familial capillary malformation (port-wine stain) maps to 5q. *Eur J Hum Genet*. 2002;10:375–380.
17. Carqueja IM, Sousa J, Mansilha A. Vascular malformations: classification, diagnosis, and treatment. *Int Angiol*. 2018;37:127–142. doi:10.23736/S0392-9590.18.03961-5
18. Chaudry M, Manzoor M, Turner R, Turk A. Diagnostic imaging of vascular anomalies. *Facial Plast Surg*. 2012;28:563–574.
19. Dubois J, Alison M. Vascular anomalies: what a radiologist needs to know. *Pediatr Radiol*. 2010;40(6):895–905.
20. Sierre S, Teplisky T, Lipsich J. Malformaciones vasculares: actualización en diagnóstico por imágenes y tratamiento. *Arch Argent Pediatr*. 2016;114(2):167–176.
21. Reyes BA, Geronemus R. Treatment of port-wine stains during childhood with the flashlamp-pumped pulsed dye laser. *J Am Acad Dermatol*. 1990;23:1142–1148.
22. Martínez-López A, Salvador-Rodríguez L. Vascular malformation syndromes: an update. *Curr Opin Pediatr*. 2019;31:747–753. doi:10.1097/MOP.0000000000000812
23. Kanji A, Cobben J, Laguda B. CLOVES Syndrome. *JAMA Dermatol*. 2023 Jun 1;159(6):659–660. doi: 10.1001/jamadermatol.2022.6180
24. Wang SK, Drucker NA, Gupta AK, Marshalleck FE. Diagnosis and management of the venous malformations of Klippel-Trénaunay syndrome. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord*. 2017;5(4):587–595. doi:10.1016/j.jvsv.2016.10.084
25. John PR. Klippel-Trénaunay syndrome. *Tech Vasc Interv Radiol*. 2019;22(4):100634. doi:10.1016/j.tvir.2019.100634
26. Terlecki P, Terlecki K, Przywara S, Iłżecki M, Toborek M, Pietura R, Maga P, Maga M, Zubilewicz T. Klippel-Trénaunay Syndrome: Employment of a New Endovascular Treatment Technique-Mechanochemical Ablation Using the Flebogrif System. *J Clin Med*. 2022 Sep 6;11(18):5255. doi: 10.3390/jcm11185255
27. Pev S, User A. Application of endovascular microwave ablation in infants: a new treatment consideration for Klippel-Trénaunay syndrome. *Asian J Surg*. 2023;46:2414–2416. doi:10.1016/j.asjsur.2022.12.036
28. Higueros E, Roe E, Granell E, Baselga E. Síndrome de Sturge-Weber: revisión. *Actas Dermosifilogr*. 2017;108(5):407–417. doi:10.1016/j.ad.2016.09.022
29. Pan Z, Wang R, Li L, Zhang H. Correlation between significant asymptomatic carotid artery stenosis and severity of peripheral arterial occlusive disease in the lower limb: a retrospective study on 200 patients. *BMC Neurol*. 2019;19:4–8.
30. Yeom S, Comi AM. Updates on Sturge-Weber syndrome. *Stroke*. 2022;53:3769–3779. doi:10.1161/STROKEAHA.122.038585

31. Monteleone G, Sinibaldi P, Alimandi M. Proteus syndrome: a brief review. *J Pediatr Orthop B*. 2014;23:1–5. doi:10.12920/jopola.2014.02
32. Medicina DELA. Síndrome Proteus, tabla 1.
33. Biesecker LG, Happle R, Mulliken JB, et al. Proteus syndrome: diagnostic criteria, differential diagnosis, and patient evaluation. *Am J Med Genet*. 1999;84:389–395.
34. Biesecker LG, Sapp JC. Proteus syndrome summary. *GeneReviews*®. 2024:1–18.
35. Khan MT, Arooj S. Maffucci syndrome: case report and review of diagnostic signs of the rare disease. *Radiol Case Rep*. 2022;17(10):3674–3677. doi:10.1016/j.radcr.2022.07.008
36. Sun GH, Myer CM. Otolaryngologic manifestations of Maffucci's syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2009;73:1015–1018. doi:10.1016/j.ijporl.2009.03.025
37. Collins PS, Han W, Williams LR, Rich N, Lee JF, Villavicencio JL. Maffucci's syndrome (hemangiomas osteolytica): a report of four cases. *J Vasc Surg*. 1992 Sep;16(3):364–71. doi: 10.1067/mva.1992.38250

BIBLIOGRAFÍA

- Adams DM, Brandão LR, Peterman CM, et al. Vascular anomaly cases for the pediatric hematologist–oncologist: an interdisciplinary review. *Pediatr Blood Cancer*. 2017;64:e26716.
- Adams DM, Trenor CC 3rd, Hammill AM, et al. Efficacy and safety of sirolimus in the treatment of complicated vascular anomalies. *Pediatrics*. 2016;137(2):e20153257.
- Burrows PE, Mason KP. Percutaneous treatment of low-flow vascular malformations. *J Vasc Interv Radiol*. 2004;15(5):431–445.
- Celis-Jiménez A, Meza-López AS, Santana-Cárdenas CL, Cortés-Barríos DG, Requena-Torres BG, Tiznado-García HM. Management of Kasabach-Merritt phenomenon with transarterial embolization in patients with kaposiform hemangioendothelioma: case series. *J Vasc Anom*. 2021;2(3):e014. doi:10.1097/JOVA.000000000000014
- Croteau SE, Gupta D. The clinical spectrum of kaposiform hemangioendothelioma and tufted angioma. *Semin Cutan Med Surg*. 2016;35(3):147–152.
- Croteau SE, Liang MG, Kozakewich HP, et al. Kaposiform hemangioendothelioma: atypical features and risks of Kasabach–Merritt phenomenon in 107 referrals. *J Pediatr*. 2013;162(1):142–147.
- Dasgupta R, Patel M. Venous malformations. *Semin Pediatr Surg*. 2014;23(4):198–202.
- Dompmartin A, Ballieux F, Thibon P, et al. Elevated D-dimer level in the differential diagnosis of venous malformations. *Arch Dermatol*. 2009;145(11):1239–1244.
- Drolet BA, Trenor CC 3rd, Brandão LR, et al. Consensus-derived practice standards plan for complicated kaposiform hemangioendothelioma. *J Pediatr*. 2013;163(1):285–291.
- Dubois J, Alison M. Vascular anomalies: what a radiologist needs to know. *Pediatr Radiol*. 2010;40(6):895–905.
- Flors L, Leiva-Salinas C, Maged IM, Norton PT, et al. MR imaging of soft-tissue vascular malformations: diagnosis, classification, and therapy follow-up. *Radiographics*. 2011;31(5):1321–1340.
- Fuchsmann C, Quintal MC, Giguère C, Ayari-Khalfallah S, Guibaud L, Froehlich P. Propranolol as first-line treatment of head and neck hemangiomas. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2011;137(5):471–478. doi:10.1001/archoto.2011.55
- Garcia-Monaco R, Giachetti A, Peralta O, et al. Kaposiform hemangioendothelioma with Kasabach–Merritt phenomenon: successful treatment with embolization and vincristine in two newborns. *J Vasc Interv Radiol*. 2012;23(3):417–422.
- Hammill AM, Wentzel M, Gupta A, et al. Sirolimus for the treatment of complicated vascular anomalies in children. *Pediatr Blood Cancer*. 2011;57(6):1018–1024.
- Hochman M, Wine Lee L. Anomalies. *Dermatologic Clinics*. October 2022, (40)4:339–498.
- Hu PA, Zhou ZR. Clinical and imaging features of kaposiform hemangioendothelioma. *Br J Radiol*. 2018;91(1083):20170798.
- Ji Y, Chen S, Yang K, Xia C, Li L. Kaposiform hemangioendothelioma: current knowledge and future perspectives. *Orphanet J Rare Dis*. 2020;15:39.
- Ji Y, Chen S, Wang Q, et al. Intolerable side effects during propranolol therapy for infantile hemangioma: frequency, risk factors and management. *Sci Rep*. 2018;8:4264. doi:10.1038/s41598-018-22787-8
- Kim J, Hong JW, Roh TS, Lee WJ. Oral propranolol therapy in 23 infants with infantile hemangioma. *Arch Plast Surg*. 2018 Nov;45(6):517–524. doi:10.5999/aps.2018.00318
- Koh SP, Leadbitter P, Smithers F, Tan ST. Beta-blocker therapy for infantile haemangioma. *Expert Rev Clin Pharmacol*. 2020;13(9):899–915. doi:10.1080/17512433.2020.1788938
- Léauté-Labrèze C, Dumas de la Roque E, Hubiche T, Boralevi F, Thambo JB, Taïeb A. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med*. 2008 Jun 12;358(24):2649–51. doi: 10.1056/NEJMc0708819
- Liu XH, Li JY, Qu XH, et al. Treatment of kaposiform hemangioendothelioma and tufted angioma. *Int J Cancer*. 2016;139(7):1658–1666.
- López V, Martí N, Pereda C, et al. Successful management of kaposiform hemangioendothelioma with Kasabach–Merritt phenomenon using vincristine and ticlopidine. *Pediatr Dermatol*. 2009;26(3):365–366.
- Mathes EF, Haggstrom AN, Dowd C, et al. Clinical characteristics and management of vascular anomalies: findings of a multidisciplinary vascular anomalies clinic. *Arch Dermatol*. 2004;140(8):979–983.
- Morrow AC, Gupta A, Patel MN, et al. 2014 revised classification of vascular lesions from the International Society for the Study of Vascular Anomalies: radiologic–pathologic update. *Radiographics*. 2016;36(5):1494–1516.
- 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. doi: 10.1097/0006534-198203000-00002
- Peng S, Yang K, Xu Z, Chen S, Ji Y. Vincristine and sirolimus in the treatment of kaposiform haemangioendothelioma. *J Paediatr Child Health*. 2019;55(9):1119–1124.

- Radović SV, Kolinović M, Ljubić D. Propranolol in the preoperative treatment of Kasabach–Merritt syndrome: a case report. *J Med Case Rep.* 2017;11:308.
- Restrepo R. Multimodality imaging of vascular anomalies. *Pediatr Radiol.* 2013;43 Suppl 1:S141–S154.
- Sadick M, et al. Vascular anomalies (Part I): classification and diagnostics of vascular anomalies. *Fortschr Röntgenstr.* 2018;190(9):825–835.
- Sierre S, Teplisky D, Garriga M, et al. Endoscopy-assisted percutaneous treatment of laryngeal low-flow vascular malformations. *J Vasc Interv Radiol.* 2014;25:S129.
- Sierre S, Teplisky D, Lipsich J. Malformaciones vasculares: actualización en diagnóstico por imágenes y tratamiento. *Arch Argent Pediatr.* 2016;114(2):167–176.
- Tan X, Chen M, Zhang J, Zhou S, Shen G, Liu Z, Jiang H, Xia J. Treatment of Corticosteroid-Resistant Vascular Tumors Associated with the Kasabach-Merritt Phenomenon in Infants: An Approach with Transcatheter Arterial Embolization Plus Vincristine Therapy. *J Vasc Interv Radiol.* 2016 Apr;27(4):569-75. doi: 10.1016/j.jvir.2015.12.012
- Uller W, et al. Arteriovenous malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2014;23(4):203–207.
- Verde MG, Roca CM, Gómez PY, Herranz MM. DI-007 Sirolimus for the treatment of complicated vascular anomalies in children. *Eur J Hosp Pharm.* 2017;24 Suppl 1:A254. doi:10.1136/ejhpharm-2017-000640.254
- Wassef M, Blei F, Adams D, et al. Vascular anomalies classification: recommendations from the International Society for the Study of Vascular Anomalies. *Pediatrics.* 2015;136(1):e203–e214.
- Wu W, Wang H, Hao J, et al. Therapeutic efficacy of propranolol for infantile hemangiomas. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2019;128(2):132–138. doi:10.1016/j.oooo.2019.04.014

daflon®

fracción flavonoide purificada micronizada

Sentirse imparable

Líder indiscutible en flebología*

Último prospecto
aprobado de Daflon
en código QR



SERVIER
moved by you

*IQVIA C05C Unidades. Nivel Nacional. MAT 03-2023

SERVIER ARGENTINA S.A. Av. Castañares 3222 - C.A.B.A. • Tel: 0800-777 SERVIER (7378437) • www.servier.com.ar