

12 Angiomas y malformaciones vasculares

Ángel Vera

Las proliferaciones vasculares constituyen una patología muy común en la edad infantil, pero sigue existiendo cierta confusión terminológica en torno a las mismas y aún hoy se sigue usando el término hemangioma para hablar de algunas malformaciones vasculares. En 1982, Mulliken y Glowacki clarificaron los conceptos clasificando las proliferaciones vasculares en hemangiomas y malformaciones vasculares, en base a los datos anatomoclínicos e historia natural de las mismas. En la tabla 12-1 se resumen las diferencias entre ambas entidades.

Los hemangiomas no suelen estar presentes en el nacimiento o son de pequeño tamaño, y crecen rápidamente durante los primeros meses de la vida, para después involucionar lentamente. Histológicamente presentan una proliferación de células endoteliales prominentes. En contraste, las malformaciones vasculares están siempre presentes al nacimiento, crecen de forma proporcional al crecimiento del niño y presentan histológicamente un endotelio aplanado.

Malformaciones vasculares

Las malformaciones vasculares 12-2 son anomalías de los vasos debidas a una alteración del desarrollo embriológico.

A diferencia de los hemangiomas, están siempre presentes en el nacimiento y aumentan de tamaño proporcionalmente al crecimiento del niño. No involucionan y, por tanto, siempre van a estar presentes a lo largo de la vida del paciente.

Desde el punto de vista histológico se clasifican en: capilares, venosas, arteriovenosas, linfáticas y mixtas o combinadas. Desde un punto de vista clínico se clasifican en malformaciones de alto y bajo flujo. Las que tienen componente arterial se consideran de alto flujo y las que carecen de dicho componente son consideradas de bajo flujo.

12-1 Proliferaciones vasculares	
Malformaciones vasculares	Hemangiomas
Presentes al nacimiento (100%)	Habitualmente postnatales (40% RN)
Crecimiento proporcional al corporal. No involucionan	Fase proliferativa (crecimiento rápido) y fase involutiva
Igual por sexos	Más frecuentes en niñas 4/1

12-2 Malformaciones vasculares
- De bajo flujo <ul style="list-style-type: none"> · Malformaciones capilares · Malformaciones venosas · Malformaciones linfáticas
- De alto flujo <ul style="list-style-type: none"> · Malformaciones arteriovenosas

12 Angiomas y malformaciones vasculares

Malformaciones capilares

La clasificación de los distintos tipos de malformaciones capilares se detalla en 12-3.

Nevus anémico

Malformación poco común de tipo funcional, ya que anatómicamente los vasos son normales. Es debida a una reactividad aumentada de los vasos a las catecolaminas, que provoca una vasoconstricción permanente.

Clínicamente consiste en una mácula blanquecina de márgenes irregulares y frecuentemente acompañada de lesiones satélites. Es más frecuente en el sexo femenino y puede aparecer en cualquier localización, aunque la parte superior del tronco es la más común. Al friccionar enérgicamente la lesión, ésta permanece blanca y la zona periférica se enrojece (a diferencia de los nevos acrómicos, que sí se enrojecen al friccionarlos). El examen con luz de Wood no acentúa la lesión, al contrario de lo que ocurre con las lesiones debidas a falta de melanina.

El nevus anémico no requiere tratamiento.

Cutis marmorata telangiectásica congénita

Esta malformación se caracteriza clínicamente por máculas de color rojo-violáceo que se disponen formando un reticulado que recuerda el veteado del mármol, de ahí su nombre 12-4.

12-3 Clasificación de las malformaciones capilares

- Nevus anémico
- Cutis marmorata telangiectásica congénita
- Nevus flámeo o mancha de vino de Oporto
- Mancha salmón
- Marca vascular hiperqueratósica (hemangioma verrucoso)



12.4 Cutis marmorata telangiectásica congénita

12 Angiomas y malformaciones vasculares

Puede ser localizada (generalmente afecta a un miembro) o generalizada. Hay que diferenciarla del cutis marmorata fisiológico del RN que aparece como respuesta al frío y que desaparece cuando el niño entra en calor.

La cutis marmorata telangiectásica congénita (CMTC) permanece durante la infancia y suele regresar en la adolescencia, aunque un porcentaje de casos no regresan.

Las lesiones se hacen más evidentes con el llanto y el frío.

La piel de la CMTC suele ser normal, pero en ocasiones puede ser atrófica e incluso presentar ulceraciones.

En un 50% de los casos pueden asociarse otras anomalías congénitas como: atrofia o hipertrofia del miembro afecto, retraso mental, persistencia del ductus arterioso, paladar ojival, fisura palatina, sindactilias, espina bífida y glaucoma (si la CMTC afecta a la cara).

La CMTC no requiere tratamiento, ya que suele remitir con la edad y lo más importante es estudiar a estos pacientes para descartar otras anomalías asociadas.

Nevus flámeo o mancha en vino de Oporto

El nevus flámeo, llamado también angioma plano (nombre inadecuado ya que se trata de una malformación), se presenta en forma de máculas de color rosado que pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo, aunque la cara es la localización más frecuente **12-5**. Las lesiones suelen ser unilaterales.

Las manchas, con la edad, toman un color rojo más intenso y terminan de color violáceo. Es frecuente que en la edad adulta desarrollen tuberosidades.



12.5 Nevus flámeo

12 Angiomas y malformaciones vasculares

La mancha en vino de Oporto puede asociarse a diferentes anomalías congénitas. Cuando afecta a la cara hay que descartar un glaucoma, el 10% de los nevos flámeos faciales pueden presentar esta complicación, especialmente frecuente si se afecta el territorio de las ramas oftálmica y maxilar del trigémino.

Otra posible asociación es el síndrome de Klippel-Trenaunay **12-6**, que consiste en el aumento de tamaño de un miembro (con o sin hipertrofia ósea).

El síndrome de Sturge-Weber consiste en la presencia de un nevus flámeo facial generalmente extenso que afecta la frente, zona periocular y área maxilar. Aunque la lesión suele ser unilateral, un 50% pueden presentar afectación bilateral de la cara **12-7**. El síndrome también presenta afectación vascular leptomenígea y en un 30-60% afectación ocular.

Las manifestaciones neurológicas más comunes son epilepsia y retraso mental, aunque también pueden presentarse hemiplejía, hemianopsia y defectos sensoriales. Glaucoma y ceguera son las complicaciones oculares que pueden aparecer.



12-6



12-7

12.6 Síndrome de Klippel-Trenaunay

12.7 Síndrome de Sturge-Weber

12 Angiomas y malformaciones vasculares

Otros síndromes que pueden presentar mancha en vino de Oporto son el síndrome de Von Hippel-Lindau, el síndrome de Cobb y el síndrome Proteus.

El tratamiento de la mancha en vino de Oporto se realiza con láseres vasculares como el de colorante pulsado (Candela) o el neodimio-yag (Vascu-light), o mediante luz intensa pulsada (Photoderm). Los resultados son mejores si el tratamiento se realiza en la infancia que si se espera a la edad adulta.

Mancha salmón

Se trata de una lesión macular de color rojo claro (salmón) que se localiza en los párpados, región glabellar y nuca.

Es muy frecuente, afectando al 25-40% de los recién nacidos y tiende a desaparecer durante los primeros años de vida.

La mancha salmón localizada en la nuca (conocida coloquialmente como picadura de la cigüeña), suele ser más persistente y a menudo se mantiene durante la edad adulta.

Marcas vasculares hiperqueratósicas

Patología poco frecuente a la que también se ha denominado hemangioma verrucoso, y aún se emplea éste término, pero es inadecuado ya que se trata de una verdadera malformación y no de un hemangioma (neoplasia).

Como todas las malformaciones vasculares, está presente al nacimiento.

Se trata de placas de color rojo púrpura o azulado, que crecen lentamente y van desarrollando una franca hiperqueratosis en su superficie que les dan un aspecto verrucoso 12-8. Suelen afectar a las extremidades, sobre todo a las inferiores.

Las lesiones no involucionan nunca, como corresponde a una malformación. En ocasiones pueden ulcerarse y sangrar, e incluso ser dolorosas. La presencia de lesiones satélites en la periferia es un hecho frecuente.



12.8 Marcas vasculares hiperqueratósicas

12 Angiomas y malformaciones vasculares

Histológicamente, existen capilares dilatados en la dermis y el tejido celular subcutáneo. La epidermis muestra una hiperqueratosis compacta, acantosis y papilomatosis.

El tratamiento es difícil y la única opción es la cirugía cuando las lesiones no son de gran tamaño.

Malformaciones venosas

Las malformaciones venosas han sido a menudo mal llamadas hemangiomas cavernosos. Se trata de malformaciones de vasos venosos. Están siempre presentes en el nacimiento y aumentan de tamaño proporcionalmente al crecimiento del niño. No involucionan y, por tanto, siempre van a estar presentes a lo largo de la vida del paciente.

Clínicamente se presentan como nódulos de color azulado **12-9**. Es frecuente encontrar venas dilatadas en la periferia o en la propia lesión. También se pueden encontrar flebolitos calcificados en el interior de las mismas y pueden ocurrir episodios de tromboflebitis en las lesiones o en su proximidad. Suelen ser asintomáticas, pero pueden provocar defectos estéticos y compresión de estructuras vecinas.

Las malformaciones venosas pueden asociarse a otras anomalías y formar parte de síndromes más complejos **12-10**.



12-10 Síndromes asociados a malformaciones venosas

- Síndrome del nevus azul en tetina de goma
- Síndrome de Maffucci
- Síndrome de Klippel-Trenaunay

12.9 Malformación venosa en la espalda de un niño

12 Angiomas y malformaciones vasculares

Síndrome del nevus azul en tetina de goma

Consiste en múltiples malformaciones venosas en la piel y tracto gastrointestinal.

Puede ser heredado de forma autonómica dominante, aunque existen casos esporádicos.

Se trata de nódulos azulados fácilmente compresibles, generalmente de pequeño tamaño y que recuerdan a la presión a la tetina de un chupete. En ocasiones duelen durante la noche. En la piel suelen existir pocas lesiones, pero en el tracto intestinal son a menudo múltiples y es frecuente el sangrado espontáneo, lo que provoca melenas y anemia.

Aunque es menos frecuente, también pueden existir estas malformaciones venosas en otros órganos como pulmón, corazón, hígado, cerebro....

El manejo de estos pacientes depende de los casos. Si la clínica de melenas y anemia es recurrente estaría indicada la resección del segmento intestinal afecto.

Síndrome de Maffucci

Se caracteriza por malformaciones venosas, encondromatosis asimétrica difusa y deformidades esqueléticas.

Al nacimiento no suelen ser visibles las malformaciones, poniéndose de manifiesto las lesiones en la primera infancia. Se trata de nódulos o tumores de color azulado que suelen afectar más a las extremidades. A esto se asocian tumores óseos de los huesos largos, manos y pies, que corresponden a encondromas, y pueden provocar importantes deformidades 12-11.

En un 15% de los pacientes estos tumores pueden degenerar y desarrollar un condrosarcoma.



12.11 Síndrome de Maffucci

12 Angiomas y malformaciones vasculares

Síndrome de Klippel-Trenaunay

Asocia malformaciones venosas con una malformación capilar, generalmente tipo mancha en vino de Oporto, venas varicosas e hipertrofia del miembro afecto.

Generalmente se afectan los miembros inferiores. La hipertrofia suele ser a expensas de tejidos blandos.

Malformaciones linfáticas

La clasificación de los distintos tipos de malformaciones linfáticas se detalla en 12-12.

Malformaciones linfáticas microquísticas o superficiales

Estas malformaciones, mal llamadas linfangioma circunscrito (ya que no se trata de un tumor), suelen presentarse en el nacimiento o primera infancia. Pueden localizarse en cualquier área anatómica, pero las axilas, zonas proximales de las extremidades y la lengua son los sitios de elección.

Clínicamente, se caracterizan por múltiples lesiones de aspecto similar a vesículas agrupadas en placas, a modo de huevos de rana.

En ocasiones presentan un componente de vasos sanguíneos asociado que hace que algunas lesiones tengan color rojo 12-13.

El tratamiento es quirúrgico, pero son frecuentes las recidivas ya que es difícil establecer los límites de la lesión y a veces existe un componente profundo de la malformación que favorece las recurrencias.

La criocirugía es una técnica útil para controlar las lesiones pequeñas.

12-12 Clasificación de las malformaciones linfáticas

Malformaciones linfáticas microquísticas → (Malformaciones linfáticas superficiales o linfangioma circunscrito)

Malformaciones linfáticas macroquísticas → (Higroma quístico o linfangioma quístico)



12.13 Malformaciones linfáticas superficiales que involucran también vasos linfáticos

12 Angiomas y malformaciones vasculares

Malformaciones linfáticas macroquísticas

También se denominan higroma quístico o linfangioma quístico.

Clínicamente se manifiestan como grandes nódulos subcutáneos de color de la piel. Se localizan con más frecuencia en el cuello y regiones axilar e inguinal. Suelen ser asintomáticas, pero producen importantes deformidades estéticas **12-14**, y ocasionalmente comprometen la respiración o la alimentación, al comprimir la vía aereodigestiva alta.

El tratamiento puede ser quirúrgico o mediante esclerosis percutánea con OK-432 o picibanilo (un preparado con *Streptococcus pyogenes* liofilizados de origen humano). Esto da buenos resultados en un 80% de los casos.

Hemangiomas

Los hemangiomas son los tumores más frecuentes en la infancia. No suelen estar presentes al nacimiento y si lo hacen (40%) es en forma de una mancha eritematosa de pequeño tamaño. En las primeras semanas de vida crecen rápidamente para después en la mayoría de los casos involucionar.

Existen distintos tipos de hemangiomas que se reseñan en **12-15**, pero hablaremos fundamentalmente de los más frecuentes en la infancia (hemangioma infantil) y de aquéllos que puedan provocar problemas o complicaciones en el niño (angioma en penacho y hemangioendotelioma kaposiforme).



12.14 Malformaciones linfáticas macroquísticas

12 Angiomas y malformaciones vasculares

Hemangioma infantil

Epidemiología

El hemangioma infantil, también llamado angioma fresa, angioma capilar y angioma tuberoso, es el tumor más frecuente en la infancia. Se estima su frecuencia en un 10% de los niños en el primer año de vida. Presente en todas las razas pero más frecuente en la caucásica. Es más común en el sexo femenino (4:1). También es más frecuente en prematuros.

Historia natural

Los hemangiomas infantiles tienen una primera fase proliferativa en la que crecen y que acontece en el primer año de vida y otra fase involutiva que dura varios años.

En el 40% de los casos el hemangioma está presente al nacimiento y puede evidenciarse algún signo del mismo, en forma de mácula telangiectásica, lesión equimótica o mácula equimótica con halo pálido. La mayoría de los casos inician su fase de crecimiento en las primeras semanas de vida, aunque algunos hemangiomas más profundos pueden no detectarse hasta pasados varios meses. Esta fase de crecimiento rápido puede ser más intensa durante los primeros 3 a 6 meses y la mayoría de estos tumores terminan su crecimiento entre los 9 y 12 meses de edad. Un pequeño porcentaje de hemangiomas apenas sufre cambios desde el nacimiento y otra pequeña minoría continúan creciendo durante más de un año.

La fase involutiva se produce a partir del primer año de vida y el hemangioma sustituye el componente vascular por tejido fibroadiposo, por lo que pierde en parte su color rojo, aparecen áreas o bandas blanquecinas y se hace más blando. La involución completa se observa con una frecuencia aproximada de un 10% por año, por lo que un 50% involuciona a los 5 años, un 70% a los 7 y un 90% a los 9 años. Al involucionar pueden quedar secuelas, a veces mínimas como telangiectasias o piel atrófica, y en ocasiones cambios más significativos como piel redundante con residuos fibroadiposos y cicatrices especialmente si el angioma se ulceró.

12-15 Clasificación de los hemangiomas

- Angioma serpiginoso
- Hemangioma infantil
- Hemangioma microvenular
- Hemangioma de células en tacha (antes hemosiderótico en diana)
- Hemangioma glomeruloide
- Hemangioma arteriovenoso acro
- Hemangioma en cereza (punto rubí)
- Hemangioma en penacho
- Hemangioendotelioma kaposiforme

12 Angiomas y malformaciones vasculares

Patología

Los hemangiomas proliferantes están formados por masas de células endoteliales prominentes que pueden formar o no luces vasculares.

A medida que involucionan, las luces vasculares se dilatan, las células endoteliales se aplanan y se deposita tejido fibroso, dando al hemangioma una arquitectura lobular.

Desde el punto de vista histoquímica, las células endoteliales expresan el marcador CD31 en todas sus fases.

Más específico es otro marcador, el GLUT1, un transportador de la glucosa expresado normalmente en el endotelio vascular de las barreras hematotísulares, pero no en la piel sana. El GLUT1 se expresa intensamente en los hemangiomas infantiles en todas sus fases de desarrollo, estando ausente en otras lesiones vasculares como las malformaciones vasculares y los granulomas piogénicos.

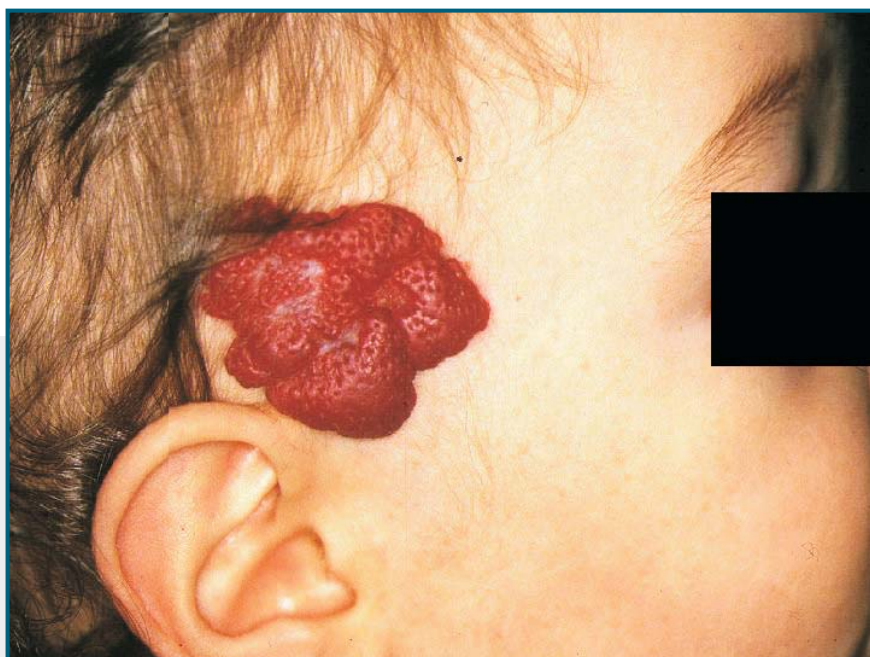
Clínica

El aspecto clínico de los hemangiomas varía dependiendo de la localización del tumor, de ahí que se clasifiquen en hemangiomas superficiales, profundos y mixtos.

Los superficiales asientan en la dermis superficial y son de color rojo brillante, por eso se las llama "hemangiomas en fresa" 12-16.

Los hemangiomas profundos se desarrollan en la dermis reticular y tejido celular subcutáneo, y se manifiestan como masas blandas de tonalidad azulada o del color de la piel 12-17.

Los mixtos presentan como es obvio, características de los dos anteriores.



12.16 Hemangioma infantil ("en fresa")

12 Angiomas y malformaciones vasculares

La terminología de hemangioma capilar aplicada a los superficiales y hemangioma cavernoso referida a los profundos, es totalmente inadecuada tanto clínica como histológicamente, por lo que éstos términos deben ser desechados y no utilizarse.

Los hemangiomas infantiles pueden localizarse en cualquier zona del cuerpo, dándose con más frecuencia (60%) en cabeza y cuello. Generalmente son únicos pero no es raro encontrar dos o tres hemangiomas.

Desde el punto de vista del área que afectan también se clasifican en focales, cuando afectan a una zona pequeña, o en segmentarios (similares a placas) cuando afectan a un segmento anatómico más amplio 12-18. Estos últimos suelen asociarse con mayor frecuencia a complicaciones, como veremos más adelante.

Complicaciones

El 10% de los hemangiomas presentan complicaciones que pueden ser debidas al propio tumor o bien derivadas de su localización.

1. Complicaciones debidas al propio tumor

- Ulceración. Es la complicación más frecuente. Habitualmente se produce durante la fase proliferativa y suele ocurrir en hemangiomas situados en zonas de fricción o maceración, como la boca y el área anogenital. Las ulceraciones son dolorosas y por eso si se localizan en los labios pueden dificultar la alimentación y en la zona anogenital la defecación o micción.



12.17 y 12.18 Hemangioma profundo

12 Angiomas y malformaciones vasculares

Las úlceras, a su vez, pueden complicarse y sobreinfectarse secundariamente **12-19** o bien provocar cicatrices.

- Infección. Generalmente ocurre en hemangiomas que se han ulcerado. Se caracterizan por la presencia de un exudado purulento y aumento del calor y el dolor. Se deben realizar cultivos del exudado y tratar la infección con antibióticos por vía tópica y sistémica.

- Hemorragia. Suele ser un sangrado leve o moderado en angiomas ulcerados y que se resuelve fácilmente con compresión directa. Más raro es una hemorragia profusa que puede ocurrir por un fenómeno de Kasabach-Merritt (coagulopatía de consumo), lo cual es muy raro en hemangiomas infantiles clásicos, siendo más común en hemangioendoteliomas kaposiformes y angiomas en penacho.

- Cicatrices, atrofia cutánea y telangiectasias residuales **12-20**. Estas secuelas pueden ocurrir con la propia involución del tumor y son más frecuentes en aquellos de gran tamaño.

2. Complicaciones debidas a la localización del hemangioma

Como comentábamos los hemangiomas segmentarios de ciertas localizaciones pueden dar lugar a ciertas complicaciones **12-21**, que describimos a continuación.

-Hemangiomas periorbitarios **12-22**. Esta presentación requiere un control y estudio muy estricto ya que pueden provocar importantes problemas.

La complicación más importante es la ambliopía o visión reducida del ojo afecto, debida a la privación de estímulo visual en los hemangiomas que por su tamaño obstruyen el eje visual.

Otra complicación frecuente es la deformación de la córnea inducida por la presión local directa del tumor, lo cual provoca astigmatismo.



12.19 Sobreinfección de un hemangioma ulcerado

12 Angiomas y malformaciones vasculares



12-20

12-21 Complicaciones de los hemangiomas secundarios

- Hemangiomas periorbitarios
- Hemangiomas segmentarios faciales (síndrome PHACES)
- Hemangiomas segmentarios mandibulares
- Hemangiomas segmentarios lumbosacros



12-22

12.20 Secuelas de la involución de un hemangioma

12.22 Hemangioma periorbitario

12 Angiomas y malformaciones vasculares

Otras complicaciones potenciales de los hemangiomas periorbitarios incluyen el estrabismo, la miopía, la obstrucción del lacrimal, la proptosis y la ptosis.

-Síndrome PHACE(S) **12-23**. Se produce en hemangiomas segmentarios faciales de gran tamaño. PHACE(S) es un acrónimo que incluye las siguientes alteraciones:

- P: Malformaciones de la fosa posterior, la más común es la malformación de Dandy-Walker (dilatación del cuarto ventrículo) que suele ocasionar una hidrocefalia.
- H: Hemangioma segmentario facial.
- A: Anomalías arteriales.
- C: Coartación aórtica y anomalías cardíacas.
- E (Eye): Alteraciones oculares.
- S: Anomalías esternales y rafe abdominal supraumbilical.

Aunque este síndrome es raro todo hemangioma facial segmentario requiere un estudio con RMN cerebral y una exploración cardiaca cuidadosa.

-Hemangiomas segmentarios mandibulares. Estos tumores pueden provocar obstrucción de la vía aérea superior y provocar síntomas de tos, disfonía e insuficiencia respiratoria, por lo que precisan de un estudio otorrinolaringológico detallado.

-Hemangiomas lumbosacros. La presencia de un hemangioma en región lumbosacra debe alertar sobre la posibilidad de un disrafismo espinal oculto o de alteraciones genitourinarias. La complicación más importante es la presencia de una médula espinal enclavada, por lo que estos niños requieren un estudio con RMN de la médula espinal de esta zona.



12.23 Síndrome PHACES

12 Angiomas y malformaciones vasculares

-Hemangiomatosis neonatal difusa. El término hemangiomatosis se utiliza para describir la presencia de hemangiomas generalizados de pequeño tamaño, pudiendo existir entre pocos elementos y centenares. Puede existir solo afectación cutánea, utilizándose el término hemangiomatosis neonatal benigna, pero puede haber afectación visceral, especialmente afectación hepática, en este caso se utiliza el término de hemangiomatosis neonatal diseminada.

La afectación hepática puede representar un mal pronóstico y estos casos deben ser tratados con corticoides sistémicos.

Tratamiento

La mayoría de los hemangiomas no requieren tratamiento, ya que involucionan espontáneamente. Deberán ser tratados aquellos que provoquen complicaciones. No existen unos criterios protocolizados de tratamiento, debiéndose valorar cada caso individualmente.

Corticoides. Los corticoides sistémicos son la primera herramienta en el tratamiento de los hemangiomas. La dosis recomendada es generalmente de entre 2 y 3 mg/kg de prednisona en una dosis única matinal. Dosis más elevada de hasta 5 mg/kg/día se pueden utilizar en casos graves.

El tratamiento se realiza de 4 a 6 semanas y luego se reduce gradualmente la dosificación. Se deben utilizar en la fase proliferativa, que es cuando se consiguen mejores resultados.

Interferón alfa. Se administra por vía subcutánea a dosis de 1 a 3 millones U/m² y día. Los efectos secundarios más frecuentes son fiebre y síndrome pseudogripal que pueden tratarse con paracetamol. Una complicación más preocupante es la diáplejia espástica. Este efecto secundario puede ser transitorio o irreversible. Por ello, hoy día se recomienda usar este fármaco solo en casos de angiomas con complicaciones graves que no han respondido a esteroides.

Vincristina. Se emplea en hemangiomas de gran tamaño y en casos asociados a fenómeno de Kasabach-Merritt. La dosis habitual es de 0,05 mg/kg en niños menores de 10 kg o 1,5 mg/kg en niños con peso superior a 10 kg, administrados vía intravenosa de forma semanal.

Láser. Está indicado en las telangiectasias residuales que pueden permanecer tras la involución. También se ha utilizado en los hemangiomas ulcerados y, aunque es un tema controvertido, algunos autores lo utilizan en angiomas de pequeño grosor durante la fase proliferativa.

Intervención quirúrgica. Puede estar indicada en hemangiomas de los párpados que no responden a tratamiento médico.

Embolización. Se emplearía en hemangiomas hepáticos con fistulas arteriovenosas, que suelen provocar insuficiencia cardíaca.

12 Angiomas y malformaciones vasculares

Angioma en penacho

Tumor infrecuente, que afecta a niños, generalmente menores de 5 años. También existen casos de aparición en el nacimiento y en la edad adulta,

Suele localizarse en el cuello, hombros y zona alta del tronco, aunque puede aparecer en otras zonas del cuerpo.

El aspecto clínico es muy variable, puede presentarse en forma de mácula, placa o nódulo 12-24. El color también es variable, puede ser rojo, violáceo o parduzco.

En ocasiones tiene aspecto inflamatorio y la lesión puede estar caliente y ser dolorosa.

Histológicamente, presenta nódulos de células endoteliales que se distribuyen en la dermis y el tejido celular subcutáneo. Estos nódulos están separados unos de otros y adoptan un aspecto en penacho o en balas de cañón 12-25.

Este tumor no suele involucionar espontáneamente, aunque hay casos que si lo hacen. Su principal problema es que puede provocar fenómeno de Kasabach-Merritt (anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia y coagulopatía de consumo), por lo que requiere tratamiento con dosis altas de corticoides, interferón o vincristina.

Hemangioendotelioma kaposiforme

Tumor poco frecuente, que afecta a niños generalmente menores de 5 años. En algunos casos está presente en el nacimiento.

Recibe este nombre porque histológicamente tiene características similares al sarcoma de Kaposi. Es un tumor benigno histológicamente, pero localmente muy agresivo, pudiendo provocar fenómeno de Kasabach-Merritt en un 60% de los casos.



12.24 Angioma en penacho

12 Angiomas y malformaciones vasculares

La mayoría de los casos afecta a la piel, pero también puede localizarse en retroperitoneo y mediastino, donde tiene un comportamiento más agresivo.

El aspecto clínico es variable, pudiendo aparecer como máculas, placas **12-26** o grandes tumoraciones generalmente de un color púrpura o violáceo.

Histológicamente, muestra nódulos confluentes separados por tractos fibrosos en la dermis y tejido celular subcutáneo. Éstos están constituidos por células endoteliales y células fusiformes con espacios dilatados a modo de hendiduras. Asimismo, existen grandes espacios dilatados de apariencia linfática.

Como antes comentábamos, el principal problema de estos tumores es la gran tendencia que tienen a desarrollar fenómeno de Kasabach-Merritt, por lo que requieren tratamiento con corticoides orales a dosis de 3 a 5 mg/kg/día, interferón, vincristina, embolización o cirugía.



12.25 Angioma en penacho

12.26 Hemangioendotelioma kaposiforme

12 Angiomas y malformaciones vasculares

BIBLIOGRAFÍA

Arnaout MK, Pappo AS. Kaposiform hemangioendothelioma with associated Kasabach-Merritt phenomenon. *J Pediatrics* 1998; 133: 788-789.

Bruckner AL, Frieden IJ. Hemangiomas of infancy. *J Am Acad Dermatol* 2003; 48:477-493.

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

Pascual-Castroviejo I, Viaño J, Ignacio Pascual-Pascual S, Martínez V, Martínez Bermejo A. Angiomas cutáneos faciales y alteraciones asociadas. *Piel* 1996; 11:471-477.

Requena L, Sanguenza O. Cutaneous vascular anomalies. Part I. Hamartomas, malformations, and dilatation of preexisting vessels. *J Am Acad Dermatol* 1997; 37: 523-549.

Requena L, Sanguenza O. Cutaneous vascular proliferations. Part II. Hyperplasias and benign neoplasms. *J Am Acad Dermatol* 1997; 37: 887-920.

Romero N, Torrelo A, Zambrano A. Historia natural y complicaciones de los hemangiomas. *Piel* 1999; 14: 144-148.

Tsang WY, Chan JK, Fletcher CD. Recently characterized vascular tumours of skin and soft tissues. *Histopathology* 1991; 19: 489-501.

12 Angiomas y malformaciones vasculares

CASO CLÍNICO 1

Recién nacido, varón de 38 semanas, con gestación y parto normales.

Desde el nacimiento presentaba una gran tumoración en región cervicotorácica (véase figura 1). La lesión era de color rojo violáceo, infiltrada y dura al tacto.

A los pocos días el niño desarrolló una anemia y trombocitopenia con coagulopatía

1. ¿Qué exploraciones complementarias realizaría?

- A. Biopsia cutánea
- B. RMN
- C. Eco-doppler
- D. Estudio de coagulación
- E. Todas las anteriores

Respuesta correcta: E. La biopsia cutánea es fundamental. De esta forma diferenciaríamos una malformación de un angioma y conoceríamos el tipo concreto de lesión.

Las técnicas de imagen (Eco-doppler y RMN) nos permitirían valorar hasta dónde llega la lesión, si ésta afecta solo a la piel o también a otros tejidos más profundos; asimismo, si existen vasos aferentes a la lesión.

El estudio de coagulación serviría para valorar el grado de severidad de la coagulopatía.

2. La histología de una biopsia cutánea realizada mostró un tumor constituido por nódulos separados por tractos fibrosos, que infiltraba dermis y tejido celular subcutáneo. Éstos estaban constituidos por células endoteliales y células fusiformes con espacios dilatados a modo de hendidura. Asimismo, existían grandes espacios dilatados de apariencia linfática (véase figura 2). Con estos datos, ¿cuál sería su diagnóstico?



Fig. 1

12 Angiomas y malformaciones vasculares

- A. Hemangioma en penacho
- B. Angioma infantil segmentario con fenómeno de Kasabach-Merritt
- C. Hemangioendotelioma kaposiforme
- D. Hemangioma verrucoso
- E. Hemangioma cavernoso

Respuesta correcta: C. La histología del hemangioendotelioma kaposiforme se caracteriza por todo lo que viene en el enunciado de la pregunta.

3. ¿Qué tratamiento indicaría de entrada?

- A. Corticoides intralesionales
- B. Interferon alfa-2b
- C. Corticoides sistémicos (1 mg/kg/día)
- D. No necesita tratamiento
- E. Corticoides sistémicos (3 mg/kg/día)

Respuesta correcta: E. La dosis correcta de corticoides para tratar un hemangioma complicado es de 3-5 mg/kg/día. Una dosis de 1 mg/kg/día no conseguiría ningún beneficio.

Los corticoides intralesionales no estarían indicados en una lesión de gran tamaño como la de nuestro caso. El interferón alfa-2b nunca sería un tratamiento de entrada por sus efectos secundarios, especialmente por la posibilidad de provocar diplejía espástica

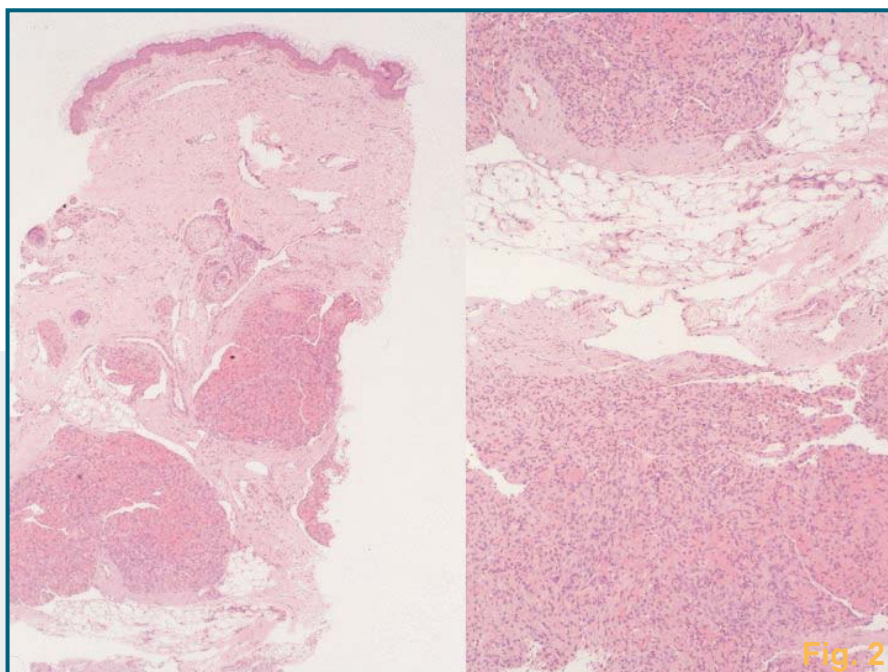


Fig. 2

12 Angiomas y malformaciones vasculares

CASI CLÍNICO 2

Niña de 3 meses, que presenta una lesión en forma de placa de color rojo (véase figura), localizada en la región lumbosacra. La lesión al nacimiento era una pequeña mácula de aspecto equimótico y a las 2 semanas de vida comenzó a desarrollarse.

1. ¿Cuál es su diagnóstico clínico?

- A. Angioma serpiginoso
- B. Angioma en penacho
- C. Angioma infantil segmentario
- D. Angioma cavernoso
- E. Angioma plano

Respuesta correcta: C. Se trata de un angioma infantil, presente al nacimiento como una pequeña mancha, pero que se desarrolla en pocas semanas tomando el aspecto rojo fresa que se ve en la foto. Es un angioma segmentario porque ocupa un segmento anatómico amplio y bien definido (la región lumbosacra).

El angioma serpiginoso está constituido por pequeñas lesiones puntiformes, tiene una distribución lineal y ondulada (serpiginoso). Puede observarse en la infancia pero es más frecuente en mujeres jóvenes.

El angioma cavernoso es un mal término antes usado para designar los angiomas profundos.

El angioma plano está presente en el nacimiento, pero no crece rápidamente en 2 semanas ni se sobreeleva.

2. ¿Cree indicada realizar alguna de estas pruebas?

- A. Resonancia magnética de la columna lumbar
- B. Ecografía renal
- C. A y B son correctas
- D. Ecografía hepática
- E. Ninguna exploración es necesaria



12 Angiomas y malformaciones vasculares

Respuesta correcta: C. Los angiomas segmentarios lumbosacros pueden asociar malformaciones en médula espinal y riñones de ahí que esté indicado realizar RMN de la columna lumbar y ecografía renal. La ecografía hepática no es necesaria ya que no asocia angiomas hepáticos, que son más comunes en la angiomatosis neonatal difusa.

3. ¿Qué complicaciones pueden aparecer en este caso?

- A. Hipertrofia de un miembro
- B. Disrrafismo espinal
- C. Alteraciones renales
- D. Ninguna de las anteriores
- E. B y C son correctas

Respuesta correcta: E. El disrrafismo espinal y las malformaciones renales son las complicaciones más comunes en los angiomas de este tipo. La hipertrofia de un miembro no se da en estos angiomas y es más propia de ciertas malformaciones como el cutis marmorata telangiectásico congénito, la mancha en vino de Oporto o las malformaciones venosas.