

ANOMALÍAS VASCULARES. LO IMPORTANTE ESTÁ POR DEBAJO, O NO

Dra. Isabel Betlloch Mas

Servicio de Dermatología Hospital General de Alicante

ÍNDICE

I. INTRODUCCIÓN Y CLASIFICACIÓN

II. TUMORES VASCULARES

1. Hemangioma infantil (HI)
2. Hemangioma congénito (HC)
3. Hemangioma en penacho (HP)
4. Granuloma piógeno (GP)
5. Hemangioendotelioma kaposiforme (HEK)

III. MALFORMACIONES VASCULARES

1. Malformaciones capilares (MC)
2. Malformaciones venosas (MV)
3. Malformaciones linfáticas (ML)
4. Malformaciones arterio-venosas (MAV)
5. Malformaciones combinadas

I. INTRODUCCIÓN Y CLASIFICACIÓN

La clasificación de las anomalías vasculares se fundamenta en criterios clínicos y biológicos basados en la publicación inicial de Mulliken en que las divide en tumores vasculares (TV) y malformaciones vasculares (MV). La *International Society for the Study of Vascular Anomalies* adoptó esta clasificación desde su fundación en 1992 y periódicamente la edita y la clasifica hasta llegar a la vigente en la actualidad, resumida en la siguiente tabla:

Tabla 1. Clasificación anomalías vasculares

TUMORES VASCULARES		MALFORMACIONES VASCULARES		
Benignos	Hemangioma infantil Hemangioma congénito Angioma en penacho Granuloma piógeno Otros	Simples	Bajo flujo	Malf. capilar (MC) Malform. linfática (ML) Malformación venosa (MV)
			Alto flujo	Malform.arteriovenosa (MAV)
Localmente agresivos	Hemangioendotelioma kaposiforme	Combinadas	MC + MV MC+ MAV MC+ ML MV+ ML MV+MC+MAV	
Malignos	Hemangiosarcoma			

MC: malformación capilar; MV: malformación venosa; ML: malformación linfática; FAV: fístula arteriovenosa; MAV: malformación arteriovenosa

II. TUMORES VASCULARES

II.1.- Hemangiomas Infantiles

Los HI son los tumores más frecuentes de la infancia, afectando al 5-10% de la población pediátrica, con mayor incidencia en el sexo femenino. Según su localización, se clasifican en superficiales, profundos, o mixtos. Según su distribución, se dividen en focales, multifocales o segmentarios.



Fig.1 a.- HI superficial focal.

b.- HI profundo.

c.- HI segmentario cuello (sospecha PHACE)

Son de aparición post natal aunque en algunos pacientes puede observarse una lesión precursora al nacimiento, que seguirá una evolución característica. En las primeras semanas de vida las lesiones aumentan de tamaño, adquiriendo su morfología típica (fase proliferativa). Tras un periodo de estabilización (fase en meseta), aparecerán signos de regresión y se iniciará la fase involutiva que puede durar años

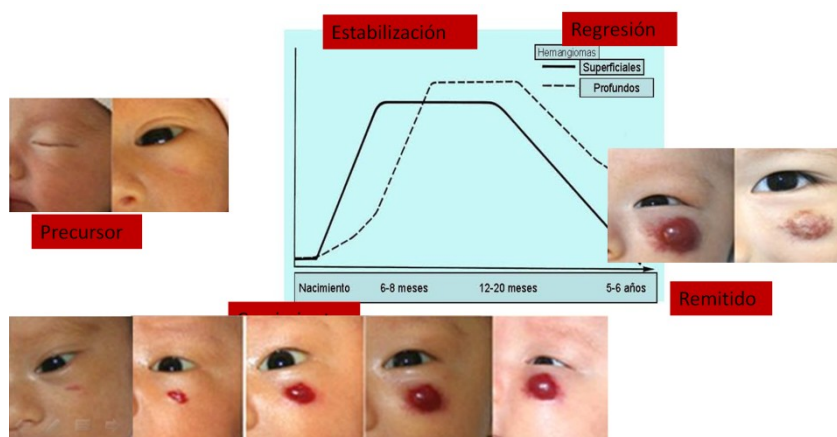


Fig.2. Evolución clínica de los Hemangiomas Infantiles

Aunque son tumores benignos e involutivos, en ocasiones pueden desarrollar **complicaciones** locales como ulceración, hemorragia o deformidades y alteraciones funcionales como ambliopía, hipoacusia, compromiso de la vía aérea...,etc , y en algunos casos asociarse a **síndromes malformativos**, los principales:

Síndrome PHACES. Acrónimo de las malformaciones (pueden estar algunas o todas):

- *Posterior fossa anomalies* (Dandy Walker). Suelen ser asintomáticas
- *Hemangioma*
- *Arterial lesions* (ectasias, estrechamientos, trayectos anómalos, o anomalías del polígono de Willis..)
- *Coartation of the aorta*
- *Eyes* (microftalmia, hipoplasia del nervio óptico o persistencia de circulación fetal)
- *Sternal abnormalities* (fusión arcos costales, pectum excavatum o ectopia tiroidea)

Para el diagnóstico de las malformaciones arteriales hay que realizar una angioRM de cabeza y cuello

Síndrome PELVIS/SACRAL/LUMBAR Estaría indicada la realización de ecografía genitourinaria y cribado de disrafismo oculto

Podemos encontrar las siguientes malformaciones:

- Hemangioma perineal/genital
- Malformación de genitales externos
- Lipomielomeningocele
- Anomalías vesicorrenales
- Ano imperforado
- Lesión cutánea lumbar

El **diagnóstico** de los HI es fundamentalmente clínico. en caso de duda, la ecografía doppler mostraría una lesión vascular de alto flujo con predominio de estroma. La biopsia estaría indicada únicamente en caso de diagnóstico incierto, observándose tinción de las células endoteliales con el marcador inmunohistoquímico GLUT-1 capaz de diferenciar los HI del resto de anomalías vasculares.

El **tratamiento** debe iniciarse en aquellos casos que impliquen amenaza para la vida, que pongan en peligro la capacidad funcional de órganos vecinos o que impliquen riesgo de cicatrices permanentes o desfiguración

Se consideran HI de riesgos elevado y por tanto candidatos a tratamiento precoz, los HI segmentarios, en cabeza y cuello, los HI > 5 cm en región lumbosacra, los localizados en punta nasal, perioculares, labios, conducto auditivo o areola mamaria. Otros HI son de riesgo intermedio como los situados en otras zonas de la cara, pliegues o los ulcerados, y en ellos habrá que individualizar la decisión de tratar, mientras que los HI pequeños no requieren tratamiento.

Actualmente, el propranolol es considerado el tratamiento de elección. Se administra vía oral, a dosis de 2-3 mg/kg/ día repartido en 2 tomas, durante 6 meses o hasta que se completa la fase proliferativa. Puede provocar hipoglucemia e hipotensión, normalmente leves. La cirugía estaría indicada únicamente en casos muy seleccionados.

II.2.- Hemangiomas Congénitos

Los HC habían sido considerados HI hasta que se describió su comportamiento clínico peculiar . Estas lesiones están ya desarrolladas en el momento del parto, en las que la fase proliferativa se ha llevado a cabo exclusivamente intraútero.. Al contrario

de los HI son GLUT- 1 negativos y tienen un importante componente linfático que reacciona positivamente frente al anticuerpo monoclonal D2-40, negativo en los HI. Suelen ser cutáneos, aunque también pueden afectar órganos internos. Se manifiestan como tumores violáceos, redondeados, bien delimitados, habitualmente únicos, con un característico halo pálido circundante. Pueden asociar signos de alto flujo visibles en la ecografía-doppler e incluso asocian discreta trombopenia que suele resolverse de manera espontánea en 2-3 semanas y otras complicaciones menos frecuentes

Según su evolución postnatal, se clasifican en 3 grupos. el RICH (Rapidly Involuting Congenital Hemangioma) presenta una involución más o menos completa durante el primer año de vida. El NICH (Non Involuting Congenital Hemangioma) se caracteriza por la ausencia de cambios significativos durante la infancia, y el PICH (Partially Involuting Congenital Hemangioma) que presenta una involución parcial inicial para mantenerse estable posteriormente. Aunque sus características clínicas y la exploración son muy típicas, si se plantean dudas diagnósticas con otro tipo de tumor vascular, pueden solicitarse pruebas de imagen como la eco-doppler y la resonancia magnética. en caso de ser necesario, puede recurrirse al estudio anatomopatológico y los marcadores inmunohistoquímicos. El tratamiento es conservador en el caso del RICH. En las otras variantes según la evolución se puede contemplar el tratamiento quirúrgico.



Fig.3 RICH a. período neonatal

b Evolución al cabo de un año

II.3.- Angioma en Penacho

Es un tumor vascular benigno que suele aparecer durante el primer año de vida. De manera infrecuente, puede provocar el fenómeno de Kasabach-Merritt (coagulopatía de consumo grave con asocia trombopenia severa, anemia, descenso del

fibrinógeno y aumento del dímero D). por ello, es considerado por algunos autores una variante benigna del hemangioendotelioma kaposiforme. Cursa con máculas, pápulas o tumores violáceos, únicos o múltiples, mal delimitados, y en ocasiones asocia dolor, hiperhidrosis localizada y lanugo. Tras un crecimiento inicial, suele estabilizarse posteriormente, aunque también se ha descrito su involución espontánea. El diagnóstico incluye la realización de pruebas de imagen y biopsia.

II.4.- Granuloma Piógeno

El GP o hemangioma capilar lobulillar es un tumor vascular adquirido muy común. Asienta sobre piel sana o sobre otras malformaciones vasculares. Su aspecto clínico típico es el de una pápula o nódulo ligeramente pediculado, de 0,5 a 2 cm de diámetro, color rojo intenso y consistencia friable, que sangra con facilidad y progresa en pocas semanas. El diagnóstico suele ser clínico. El tratamiento incluye la extirpación quirúrgica, aunque pueden recidivar y se han descrito buenos resultados con timolol tópico al 0,5%.

II.5.- Hemangioendotelioma Kaposiforme

EL HEK es un tumor vascular poco común, que afecta exclusivamente a niños. Su localización más típica es retroperitoneal, pero puede afectar también a la piel, en forma de tumor o placa rojiza o violácea, que aumenta rápidamente de tamaño. Normalmente se presenta antes de los tres meses, aunque un pequeño porcentaje puede ser congénito o tardío.

Mediante pruebas de imagen se demuestra su carácter infiltrativo, y su biopsia muestra hallazgos combinados de los HI con el sarcoma de Kaposi. Se ha comprobado además su alta expresividad del marcador inmunohistoquímico D2-40, por lo que su negatividad, en caso de duda, descarta el diagnóstico. No suele producir metástasis, por lo que su pronóstico depende de su tamaño, localización y complicación o no con el fenómeno de Kasabach-Merritt, que puede ser mortal. La resección quirúrgica completa es el tratamiento de elección. Si esta no es posible, debe considerarse la terapia antiangiogénica. Actualmente, se considera el sirolimus (Rapamune®) como el tratamiento de primera elección.

III. MALFORMACIONES VASCULARES

Las MV son lesiones benignas no tumorales presentes desde el nacimiento, aunque a veces no son visibles hasta más tarde. Están formadas por vasos displásicos que crecen de acuerdo con el desarrollo normal del niño. Reciben el nombre según el tipo de vaso predominante y se clasifican en lesiones de bajo o de alto flujo. Pueden presentarse de forma simple o combinada y también pueden coexistir con otras anomalías no vasculares. Muchas de estas asociaciones forman síndromes.

III.1.- Malformaciones Capilares

Son las malformaciones vasculares más frecuentes y pueden encontrarse en el 0,3% de la población. Están constituidas por abundantes capilares maduros y dilatados, con paredes finas, localizados en la dermis superficial. Han sido referidas inadecuadamente en muchas ocasiones como “angiomas planos”. Existen 5 formas diferenciadas: los nevus simplex o mancha salmón, los nevus flammeus o mancha en vino de oporto (MVO), las reticulares, la cutis marmorata telangiectásica congénita (CMTC) y las telangiectasias. Las manchas salmón son muy frecuentes, ya que afectan a más del 40% de recién nacidos. Consisten en pequeñas máculas rosadas o rojizas, irregulares, localizadas en la línea media. Se conocen como “beso del ángel” en la frente y “picotazo de la cigüeña” en el cuello. Mientras que las lesiones localizadas en la línea media facial desaparecen en el 95% de casos alrededor del año de edad, más del 50% de las localizadas en la nuca persisten durante toda la vida.

Las MVO lateralizadas se observan en un 0,3-0,5% de recién nacidos. Se trata de máculas, con bordes geográficos y de mayor tamaño y color rojizo o violáceo más intenso que las mediales. Suelen ser unilaterales y siguen una disposición metamérica. Se localizan principalmente en la cara, y tienden a aumentar su intensidad y su grosor de manera progresiva. En la localización facial hay que descartar el síndrome de Sturge-Weber (tabla 2). Dada su escasa tendencia a la involución, las MVO pueden tratarse con láser de colorante pulsado, aunque si hay hipertrofia de tejidos blandos, se trata habitualmente con cirugía convencional.

Las malformaciones capilares de tipo reticular pueden ser aisladas, asociar sobrecrecimiento de partes blandas y/o óseo y formar parte de síndromes (Tabla 2).

La CMTC es una MV infrecuente que se caracteriza por la presencia de máculas reticuladas eritematosas o violáceas, presentes desde el nacimiento o poco después de éste. Habitualmente se localizan en miembros inferiores y pueden asociar trastornos

tróficos, así como alteraciones oftalmológicas o neurológicas en algunos casos.



Fig 4. a.- MC en la nuca.

b. MVO

c. MC reticulada asociada a sobrecrecimiento dedo.

III.2.- Malformaciones Venosas

Son malformaciones vasculares de baja frecuencia, con una incidencia aproximada de 1-2/10.000 recién nacidos. Han sido denominadas incorrectamente “hemangiomas cavernosos” y muchas son confundidas con HI de crecimiento profundo, por lo que en la práctica, hay que sospechar una MV ante un supuesto “hemangioma profundo” que no involuciona. Pueden ser localizadas y afectar a la piel o mucosas indistintamente e incluso invadir estructuras adyacentes

Se localizan habitualmente en la cabeza y cuello (40%), extremidades (40%) y tronco (20%). Clínicamente se manifiestan como pápulas, nódulos o tumores agrupados de color azulado o violáceo. Se pueden vaciar fácilmente tras la aplicación de presión local mantenida. Pueden dar lugar a fenómenos trombóticos locales con formación de calcificaciones (flebolitos), patognomónicos de esta malformación, y una coagulación intravascular localizada. La eco-doppler y la resonancia magnética muestran que se trata de lesiones vasculares de flujo lento y permiten definir su extensión. La flebografía va a permitir delimitar anatómicamente la malformación.

Cuando aumentan de tamaño y provocan síntomas debe iniciarse su tratamiento, que combina medidas compresión, láser Nd:YAG, escleroterapia y cirugía, dependiendo de la extensión, profundidad y localización de la lesión. La escleroterapia es con frecuencia el tratamiento de primera línea. Las MV pueden formar parte de síndromes complejos, como el síndrome de Klippel-Trenaunay.

III.3.- Malformaciones Linfáticas

Las alteraciones congénitas del drenaje linfático constituyen un tipo de malformación vascular de bajo flujo. Su frecuencia estimada es de 1 por cada 400 nacimientos, en un 90% de los casos afectan a cara y cuello. Las ML que afectan a la piel se pueden clasificar en dos categorías: el linfedema y las ML quísticas. Las ML quísticas se dividen en macroquísticas, microquísticas o mixtas según el tamaño de los quistes. Las más frecuentes son las ML microquísticas, también mal llamadas “linfangiomas”. Se manifiestan como múltiples vesículas pequeñas y agrupadas, que pueden tener una superficie verrucosa. Muchas veces contienen vasos sanguíneos, que les confiere un aspecto purpúrico o hemorrágico. Las ML macroquísticas consisten en grupos de quistes linfáticos de gran tamaño, interconectados y tapizados por un fino endotelio. Se manifiestan con nódulos subcutáneos recubiertos por piel normal. La prueba complementaria de elección es la ecografía por su alta disponibilidad, pero la que mejor delimita la naturaleza y extensión de la malformación es la resonancia magnética.

Las complicaciones más frecuentes de las ML son el sangrado o la infección de los quistes, y las más importantes, el compromiso de estructuras adyacentes, causas por las que deben tratarse. El tratamiento más eficaz es, la extirpación radical, pero con demasiada frecuencia no es posible o las secuelas serían muy relevantes. Desde hace tiempo, el tratamiento esclerosante es considerado de primera línea siendo la bleomicina y la doxiciclina los esclerosantes más utilizados. Actualmente el sirolimus oral (rapamune®), es una alternativa terapéutica eficaz y segura. Las ML pueden estar implicadas en diversos síndromes, entre los que destaca el síndrome de Gorham.

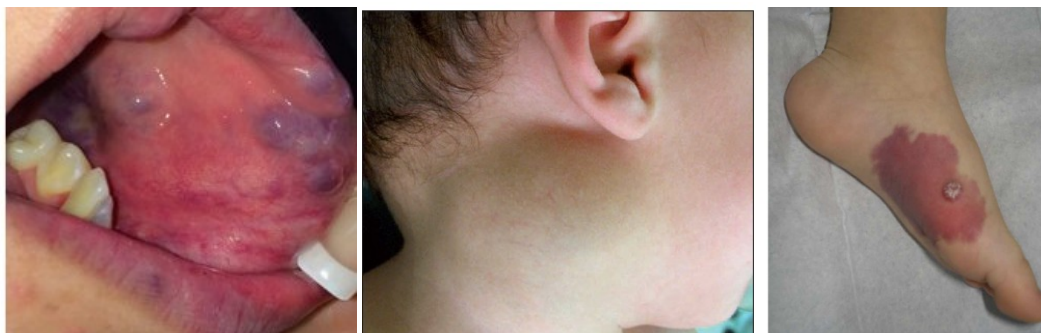


Fig.5 a. Malformación venosa. b. Malformación linfática . c Malformación arterio-venosa

III.4.- Malformaciones Arteriovenosas

Representan el grupo de malformaciones vasculares menos frecuentes, pero el más grave. Siempre están presentes en el momento del nacimiento. Desde el punto de vista clínico, las MAVs siguen 4 fases, descritas por Schöbinger, que corresponden a los cuatro estadios evolutivos. en su estadio I: latente, se presentan como una simple mácula asintomática, roja y caliente. En la fase II: progresiva, aumenta el tamaño y la tonalidad, se produce un aumento de temperatura con soplo y frémito a la palpación. En la fase III la desviación de sangre por el shunt arteriovenoso hace que el flujo arterial distal a la comunicación disminuya, lo que se conoce como “fenómeno de robo”, y aparezcan fenómenos de isquemia con ulceración y necrosis. Finalmente, algunas malformaciones alcanzan la fase IV de descompensación con insuficiencia cardíaca. Un altísimo porcentaje de las lesiones en fase latente o estadio I son erróneamente diagnosticadas de hemangiomas.

Los estudios de RNM resultan insuficientes siendo la angiorrresonancia y la arteriografía pruebas cruciales para conocer la extensión de la malformación y planificar su tratamiento en embolización o cirugía

Algunas malformaciones arteriovenosas forman parte de síndromes complejos como por ejemplo, el síndrome de Parkes-Weber.

III. 5. Malformaciones Combinadas

Pueden combinarse diferentes tipos de MV y formar parte de síndromes complejos, alguno reflejados en la siguiente tabla:

Tabla 2. Malormaciones vasculares complejas

Síndrome	Anomalía vascular	Otras alteraciones
Klippel Trenaunay:	MC + MV y/o ML +	Sobrecrecimiento miembros
Parkes-Weber:	MC + FAV +	Sobrecrecimiento miembros
Servelle-Martorell: +	MV en los miembros	Sobrecrecimiento óseo
Sturge-Weber:	MC facial + leptomenígea	Anomalías oculares Sobrecrecimiento partes blandas y/o hueso
Mafucci:	Hemangioma	Encondromatosis+
Macrocefalia-MC:	MC	Megalencefalia Polimicrogria
CLOVES:	MC + MV + ML + /- MAV +	Sobrecrecimiento lipomatoso
Proteus:	MC + MV y/o ML +	Sobrecrecimiento somático asimétrico
Bannayan-Riley-Ruvalcaba:	MAV + MV + macrocefalia +	Sobrecrecimiento lipomatoso

MC: *malformación capilar*; MV: *malformación venosa*; ML: *malformación linfática*; FAV: *fístula*

BIBLIOGRAFÍA

1. Wassef M, Blei F, Adams D, Alomari A, Baselga E, Berenstein A, Burrows P, Frieden IJ, Garzon MC, Lopez-Gutierrez JC, Lord DJ, Mitchel S, Powell J, Prendiville J, Vikkula M; ISSVA Board and Scientific Committee. Vascular Anomalies Classification: Recommendations From the International Society for the Study of Vascular Anomalies. *Pediatrics*. 2015;136(1):e203-14.
2. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg*. 1982;69(3):412-22
3. Classifications ISSVA 2018. Disponible en: [www.issva.org/ userfiles/file/ISSVA-Classification-2018.pdf](http://www.issva.org/userfiles/file/ISSVA-Classification-2018.pdf)
4. Baselga Torres E, Bernabeu Wittel J, Van Esso Arbolave DL, Febrer Bosch MI, Carrasco Sanz A, de lucas Laguna R et al. Consenso español sobre el hemangioma infantil. *An pediatr*. 2016; 85: 256-65.
5. Léaute-labrèze C, Boccara o, deugrullier-Chopinnet C, Maze- reeuw-hautier J, prey S, lebbé G, et al. Safety of oral propranolol for the treatment of infantile hemangioma: a Systematic review. *Pediatrics*. 2016; 138.
6. Clemens RK, Pfammatter T, Meier TO, Alomari AI, Amann-Vesti BR. Vascular malformations revisited. *Vasa*. 2015;44(1):5-22
7. Vega Mata B , Enríquez Zarabozo E.M., Fernández García I., Sánchez pulido I. Anomalías vasculares. *Boletín de la sociedad de pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León* ; 2019; 59, 247
8. Rozas-Muñoz E, Frieden IJ, Roé E, Puig L, Baselga E. Vascular Stains: Proposal for a Clinical Classification to Improve Diagnosis and Management. *Pediatr Dermatol*. 2016 ;33(6):570-584.8.