



Hemangiomas y otros tumores

M. Barreau, A. Domp martin

Las anomalías vasculares forman un grupo heterogéneo de enfermedades que se distinguen por su presentación clínica, su evolución y su pronóstico. En 1982, Mulliken y Glowacki elaboraron una clasificación de estas anomalías, que en 1996 fue adoptada por la International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA). Las últimas modificaciones se hicieron en el congreso mundial sobre anomalías vasculares de Melbourne (abril de 2014). Esta clasificación separa las anomalías vasculares en dos categorías: los tumores vasculares, caracterizados por una proliferación celular, y las malformaciones vasculares, que son anomalías estructurales de los vasos sanguíneos. El hemangioma infantil (HI) pertenece a los tumores vasculares. Es el tumor benigno más frecuente en la infancia. En la mayoría de los casos, los HI son pequeños e involucionan de forma progresiva sin secuelas, por lo que no necesitan ningún tratamiento. Sin embargo, en algunas localizaciones o en caso de HI complicados, un tratamiento médico resulta indispensable (en alrededor del 10% de los casos) para limitar el crecimiento de estos tumores y acelerar su involución. Además, se distinguen los hemangiomas congénitos, desarrollados in utero, de los que existen tres tipos evolutivos: regresivo (hemangioma congénito rápidamente involutivo [RICH, rapidly involuting congenital hemangioma]), persistente (hemangioma congénito no involutivo [NICH, non-involuting congenital hemangioma]) y parcialmente regresivo (hemangioma congénito parcialmente involutivo [PICH, partially involuting congenital hemangioma]), de descripción más reciente. Hay otros tumores vasculares de agresividad variable, de los cuales algunos pueden complicarse con un inusual y grave síndrome de Kasabach-Merritt, el angioma en penacho y el hemangioendotelioma kaposiforme. Las malformaciones vasculares son anomalías del desarrollo de los vasos durante la vida intrauterina. La mayoría de ellas son esporádicas y algunas se transmiten genéticamente. Se clasifican en simples y combinadas o mixtas (la denominación depende de los vasos implicados: vena-capilar, capilar-linfático-vena, etc.). La posible asociación a otras anomalías las convierte a veces en el marcador cutáneo de un síndrome complejo. La clasificación clinicorradiológica e histopatológica de la ISSVA es indispensable para el diagnóstico y el tratamiento.

© 2016 Elsevier Masson SAS. Todos los derechos reservados.

Palabras clave: Hemangiomas; Congénito; Hemangioendotelioma; Malformaciones; Vasos

Plan

■ Introducción	1
■ Hemangiomas infantiles	2
Epidemiología y clínica	2
Pruebas complementarias	2
Complicaciones	3
Etiopatogenia	3
Tratamientos	4
■ Otros tumores vasculares	4
Tumores benignos	4
Tumores localmente agresivos	6
Tumores vasculares malignos	7

■ Introducción

La clasificación de las anomalías vasculares de la International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) reúne lo esencial de los datos clínicos, radiológicos, histológicos y biológicos. Se basa en los trabajos fundadores de Mulliken y Glowacki de 1982 y distingue dos grupos: los tumores vasculares y las malformaciones vasculares^[1]. Cada 2 años, desde hace 20 años, tiene lugar un congreso internacional sobre anomalías vasculares organizado por los miembros de la ISSVA. La clasificación fue actualizada en 2014 y aprobada en el congreso de la ISSVA realizado en Melbourne en abril del mismo año (Cuadro 1).

Cuadro 1.

Clasificación simplificada de las anomalías vasculares.

Tumores vasculares	Malformaciones vasculares
Benignos	Simples
Localmente agresivos o fronterizos	Combinadas
Malignos	Asociadas a otras anomalías

Los tumores vasculares se desarrollan por hiperplasia y proliferación celular. El hemangioma infantil (HI) es el más común, pero existen otras lesiones bien diferenciadas como el angioma en penacho (AP), el hemangioendoteloma kaposiforme (HEK) o los hemangiomas congénitos (HC). Las malformaciones vasculares están constituidas por vasos malformados [2]. Ellas pueden tener flujos lentos (y, según el tipo de vaso alterado, ser capilares, venosas, linfáticas o mixtos) o rápidos (constituyendo las malformaciones arteriovenosas [MAV]). La mayoría de ellas son esporádicas, pero algunas se transmiten genéticamente y a veces forman parte de síndromes complejos [1, 3].

La mayoría de los pacientes afectados por una malformación vascular necesitan un tratamiento multidisciplinario. Los principales cuadros clínicos se distinguen mediante una exploración física simple. Los descubrimientos genéticos confirman la pertinencia de algunos fenotipos identificados hace muchos años. Se han descrito síndromes complejos que asocian malformaciones vasculares e hipertrofia localizada y otros que no tienen un diagnóstico preciso. La investigación debe continuar con gran rigurosidad en la descripción clínica, pero también con una toma de una muestra de ácido desoxirribonucleico (ADN) sanguíneo y tisular en busca de las mutaciones germinales y somáticas.

■ Hemangiomas infantiles

Epidemiología y clínica

Los HI son tumores vasculares frecuentes, ya que, según las series, su incidencia varía en 1-10 cada 100 niños. Se observa en alrededor del 8% de los niños de 1 año de edad. La mayoría de las veces se trata de un tumor benigno y no necesita ningún tratamiento.

En alrededor del 50% de los casos, en el nacimiento se observa una lesión a modo de mácula blanca de vasoconstricción o de capa roja telangiectásica mal limitada [4]. La lesión se desarrolla tras un intervalo libre posparto en los primeros días y las primeras semanas de vida [5, 6], y evoluciona en tres fases:

- la fase de proliferación, que se prolonga hasta unos 8 meses en las formas superficiales y hasta 12 meses en las formas con lesión profunda. En unos pocos casos puede llegar a los 24 meses;
- una fase de estabilización;
- una fase de involución lenta de 2-7 años, con blanqueamiento central y desaparición progresiva de la lesión.

Durante la fase proliferativa, el 80% de los HI duplica su tamaño inicial, el 5% lo triplica y el 5% se desarrolla de forma ostensible, comprometiendo el pronóstico estético, funcional o vital. La regresión es completa en el 60% de los casos a la edad de 4 años y en el 76% a la edad de 7 años [7]. Es posible observar secuelas, más o menos relevantes, como un residuo fibroadiposo, un área de piel laxa y fina, o telangiectasias [8].

Esta patología se observa más en niñas (proporción por sexos mujer/varón: 3/1) de piel blanca [5, 9-15]. Los otros factores de riesgo conocidos son la prematuridad con un peso al nacer inferior a 1.500 g (hasta el 25% de estos niños sufre de HI), una edad materna elevada, antecedentes familiares de hemangiomas, embarazo múltiple y causas placentarias (desprendimiento, biopsia de trofoblasto,

preeclampsia). Los niños que nacen en un contexto de hipoxia antenatal o perinatal son más frecuentemente afectados [16-19]. En la población de los recién nacidos prematuros, la proporción entre sexos es menos desequilibrada (proporción por sexos mujer/varón de 1,85). En cambio, el predominio femenino es más notable en las formas graves (síndrome PHACES: anomalías de la fosa Posterior, Hemangioma, lesiones Arteriales, defectos Cardíacos o coartación de aorta, anomalías oculares (*Eye defects*) y defectos esternales (*Sternal cleft*), con nueve niñas afectadas por cada varón. Según algunos estudios, cuanto mayor es la prematuridad, mayor es el número de hemangiomas [13, 20].

El hemangioma es de consistencia dura y elástica, algo caliente a la palpación, no pulsátil y en general indoloro, salvo en caso de ulceración. Se distinguen tres aspectos de HI: cutáneo, superficial o tuberoso, de color rojo vivo y bordes definidos, en relieve, con superficie mamelonada irregular. Es el más frecuente: representa el 50-60% de los HI.

Una forma subcutánea de HI corresponde a una tumefacción redondeada y caliente debajo de una piel normal o azulada. Este aspecto es minoritario y corresponde a alrededor del 5-15% de los casos.

El HI mixto, una combinación de los dos aspectos precedentes, se observa en el 25-35% de los pacientes.

Se han descrito tres subtipos morfológicos:

- HI localizado;
- HI multifocal (a partir de 5-10 HI);
- HI segmentario: corresponde a una lesión extensa que cubre una parte significativa de un segmento metabólico. Pueden afectar a un miembro o a la cara. Se han definido cuatro segmentos faciales: frontotemporal (S1), maxilar (S2), mandibular (S3) y frontonasal (S4) [20]. Estos HI segmentarios se muestran más agresivos y tendrían 11 veces más complicaciones que las formas localizadas. Además, suelen asociarse a anomalías del desarrollo y se ulceran con más frecuencia [21].

Sin embargo, la mayoría de los HI son localizados y no se asocian a malformaciones. Aunque su tamaño es variable, en el 80% de los casos miden menos de 3 cm [22]. Pueden localizarse en cualquier parte del cuerpo, pero por razones desconocidas son más frecuentes en la cabeza (40%) y el cuello (20%). Las formas segmentarias representan el 24% de los casos. La lesión es única en el 80% de los casos. Las mucosas también deben examinarse pues pueden estar afectadas, al igual que algunos órganos internos [23].

Pruebas complementarias

Ninguna es indispensable para el diagnóstico, pues éste es clínico.

En caso de duda diagnóstica se efectúa una ecografía Doppler y, de forma excepcional, una biopsia cutánea. La primera permite confirmar la naturaleza vascular de la lesión y revela una masa de flujo rápido, con hipervascularización de tipo venoso y arterial sin fístula arteriovenosa. En el plano histológico, las células de los HI tienen la particularidad de expresar una fuerte positividad para el transportador de la glucosa (GLUT-1) que, al estar habitualmente ausente en los otros tumores vasculares cutáneos, resulta de gran utilidad para el diagnóstico [24].

Para evaluar la extensión de la lesión y con el fin de descartar una localización visceral o la repercusión en otro órgano, pueden ser necesarios otros exámenes: resonancia magnética (RM) local, RM cerebral, ecocardiografía transtorácica (ETT), examen oftalmológico, ecografía hepática, RM medular, laringoscopia, etc.

En las formas extensas y/o profundas, en particular orbitarias o subglóticas, la RM permite evaluar la extensión del hemangioma y una posible repercusión sobre otro órgano. La laringoscopia puede estar indicada en caso de

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3196784>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3196784>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)