

Anomalías vasculares superficiales (angiomas)

M. Berton, A. Maruani

Las anomalías vasculares superficiales constituyen un grupo heterogéneo de patologías. Se distinguen las malformaciones vasculares (MV) y los tumores vasculares. Las MV están constituidas por vasos displásicos, presentes desde el nacimiento, pero no siempre aparentes en este momento. En el plano hemodinámico se distinguen dos grupos: las MV de flujo lento y las MV de flujo rápido. Las MV de flujo lento comprenden las malformaciones venosas, las malformaciones capilares (angiomas planos y telangiectasias) y las malformaciones linfáticas (linfedemas primarios, malformaciones linfáticas micro y macroquísticas). Las MV de flujo rápido agrupan las malformaciones arteriales y arteriovenosas. Las MV pueden ser aisladas o asociarse a otras anomalías, formando parte de un síndrome complejo. En las formas familiares se han demostrado mutaciones genéticas. El diagnóstico de las MV se basa en la clínica y el estudio por imagen (excepto las malformaciones capilares). En primer lugar están indicadas la ecografía Doppler y la resonancia magnética (RM). La atención médica de las MV debe estar a cargo de un equipo multidisciplinar. En general se propone: abstención y vigilancia, escleroterapia, cirugía, tratamientos medicamentosos (aún no validados). Los tumores vasculares, usualmente benignos, son el resultado de una hiperplasia celular. Son muy diversos y se caracterizan por sus diferencias en términos de pronóstico y evolución. El más frecuente es el hemangioma infantil (HI), un tumor por lo general no congénito, benigno y autorregresivo, y el único en expresar el marcador transportador de glucosa 1 (GLUT1), que se demuestra mediante inmunohistoquímica. En caso de perjuicio funcional o estético (HI amplio de la cara, HI que obstruye un orificio, HI ulcerado), el tratamiento se basa en la administración de propranolol por vía oral. Los otros tumores vasculares son menos frecuentes y básicamente comprenden el hemangioma congénito no involutivo (NICH), el hemangioma congénito rápidamente involutivo (RICH), el angioma en penacho y el hemangioendotelioma kaposiforme, que se distinguen del HI por sus patrones histológico e inmunohistoquímico; en particular, no expresan GLUT1. Los dos últimos pueden complicarse con un fenómeno de Kasabach-Merritt.

© 2015 Elsevier Masson SAS. Todos los derechos reservados.

Palabras clave: Angioma; Hemangioma; Malformación linfática; Linfedema; Malformación arteriovenosa; Malformación venosa

Plan

■ Introducción	1
■ Malformaciones vasculares superficiales	2
Malformaciones capilares	2
Malformaciones venosas	4
Malformaciones linfáticas	5
Malformaciones arteriovenosas	6
■ Tumores vasculares de la infancia	7
Hemangiomas infantiles	7
Hemangiomas infantiles complicados	7
Síndromes PHACES, PELVIS, SACRAL y LUMBAR	8
Pruebas complementarias	8
Tratamiento de los hemangiomas infantiles	8
Hemangiomas congénitos	9
Hemangioendotelioma kaposiforme y angioma en penacho	9
Fenómeno de Kasabach-Merritt	9
Otros tumores vasculares excepcionales de la infancia	9

■ Introducción

Las anomalías vasculares superficiales constituyen un grupo heterogéneo de patologías. Mulliken y Glowacki, en 1982, establecieron una clasificación clínica, radiológica, histológica y bioquímica, adoptada luego en 1992 por un grupo de trabajo de la International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA)^[1]. El objetivo era proponer una nomenclatura común para favorecer la comunicación entre los especialistas en estas patologías (Cuadro 1).

La clasificación distingue dos grandes grupos de anomalías vasculares: las malformaciones vasculares y los tumores vasculares. Sin embargo, existen algunas anomalías infrecuentes en las que coexisten malformaciones y tumores vasculares^[2,3].

Desde un punto de vista fisiopatológico, las malformaciones vasculares están constituidas por vasos displásicos malformados, presentes desde el nacimiento pero no siempre aparentes en este momento, mientras que los tumores vasculares, usualmente

Cuadro 1.

Clasificación de las anomalías vasculares superficiales (según la actualización de la International Society for the Study of Vascular Anomalies [ISSVA] de 1992).

Tumores vasculares	Malformaciones vasculares
Hemangioma infantil	<i>Malformaciones de flujo lento</i>
Hemangiomas congénitos (RICH, NICH)	-Malformación capilar: angioma plano; telangiectasia; angioqueratoma
Angiomas en penacho (con o sin síndrome de Kasabach-Merritt)	-Malformación venosa: malformación venosa aislada; síndrome de Bean; síndrome MVMC; malformación glomovenosa (glomangiomatosis); síndrome de Maffucci
Hemangioendotelioma kaposiforme (con o sin síndrome de Kasabach-Merritt)	-Malformación linfática: linfedema; malformaciones quísticas
Hemangioendotelioma de células fusiformes	<i>Malformaciones de flujo rápido</i>
Otros hemangioendoteliomas infrecuentes (epitelioide, compuesto, retiforme, polimorfo, etc.)	-Malformación arteriovenosa
Tumores vasculares adquiridos (granuloma piógeno, hemangioma en diana, hemangioma glomeruloide, etc.)	-Malformación arterial
	-Fístula arteriovenosa
	<i>Malformaciones complejas-combinadas</i>
	-Malformación capilar y venosa
	-Malformación capilar y linfática
	-Malformación linfática y venosa
	-Malformación capilar, linfática y venosa
	-Malformación linfática y arteriovenosa
	-Malformación capilar y arteriovenosa

NICH: hemangioma congénito no involutivo; RICH: hemangioma congénito rápidamente involutivo; MVMC: malformación venosa mucocutánea.

benignos, son el resultado de una hiperplasia celular. El término «angioma» debería reservarse sólo a los tumores vasculares, ya que el sufijo «oma» señala la naturaleza tumoral.

Entre las malformaciones vasculares, la clasificación de la ISSVA menciona dos tipos que se distinguen en el plano hemodinámico: las malformaciones de flujo lento y las de flujo rápido. Las de flujo lento incluyen las malformaciones venosas (MV), antes conocidas como angiomas venosos, las malformaciones capilares (MC) y las malformaciones linfáticas (ML). Las malformaciones vasculares de flujo rápido comprenden las malformaciones arteriales y arteriovenosas (MAV). Las malformaciones vasculares pueden ser aisladas o asociarse a otras anomalías, formando parte de un síndrome complejo.

Los tumores vasculares son muy diversos y se caracterizan por sus diferencias en términos de pronóstico y evolución. El más frecuente es el hemangioma infantil (HI), un tumor en general no congénito, benigno y autorregresivo, y el único en expresar el marcador transportador de glucosa 1 (GLUT1) (marcador endotelial inmunofenotípico que se demuestra por inmunohistoquímica). Los otros tumores vasculares son menos frecuentes y básicamente comprenden: los hemangiomas congénitos, con inclusión del hemangioma congénito no involutivo (NICH) y del hemangioma congénito rápidamente involutivo (RICH), el angioma en penacho y el hemangioendotelioma kaposiforme. Estas lesiones difieren en sus aspectos clínico e histológico y tienen un patrón inmunohistoquímico distinto. Por último, rara vez pueden aparecer otros tumores vasculares benignos o, de forma excepcional, malignos.

El diagnóstico y tratamiento de las malformaciones vasculares debe estar a cargo de equipos multidisciplinares (dermatólogos, cirujanos, radiólogos, etc.). El diagnóstico clínico puede ser difícil, y el estudio por imagen suele ser muy útil, en particular la resonancia magnética (RM) con distintas secuencias de adquisición

de imágenes. Es poco irradiante y también proporciona datos respecto a la extensión de la lesión. En los tumores vasculares no es frecuente tener que recurrir a exploraciones complementarias con fines diagnósticos. Sin embargo, en caso de duda, el estudio por imagen puede proporcionar elementos diagnósticos y datos relativos a la extensión, pero, si es necesario, es el estudio patológico el que permite determinar el tipo de tumor.

El descubrimiento de mutaciones genéticas en algunas malformaciones vasculares, sobre todo familiares, aporta datos complementarios a la clasificación actual de las anomalías vasculares. Este campo está en plena expansión en la actualidad: es indudable que la confrontación genotipo-fenotipo va a producir cambios en la clasificación binaria actual.

■ Malformaciones vasculares superficiales

Las características hemodinámicas e histológicas de las malformaciones vasculares superficiales han conducido a dividir las malformaciones de flujo lento (capilares, venosas, linfáticas) y de flujo rápido (arteriovenosas). Sea cual sea su tipo, las malformaciones vasculares superficiales pueden presentarse de forma aislada o combinada^[1].

Malformaciones capilares

Las MC son las más frecuentes de las MV superficiales. Existen dos tipos: los angiomas planos (AP) y las telangiectasias.

Angioma plano aislado

El AP es una malformación congénita caracterizada por la existencia de vasos capilares ectásicos en la dermis papilar^[4]. Suele ser esporádico, pero se han comunicado casos familiares. Su prevalencia es del 0,3-0,5% entre los recién nacidos, con una proporción por sexos de 1. El AP se sitúa muy a menudo en la región cervicofacial y los miembros. Su origen es indeterminado, pero la hipótesis principal se apoya en una anomalía de la morfogénesis vascular durante la embriogénesis.

El diagnóstico de AP es clínico y se establece en el nacimiento. Sin embargo, dado que la piel del recién nacido es eritrósica, un AP muy pálido puede pasar inadvertido durante las primeras semanas de vida. El AP se presenta como una mácula eritematosa que palidece durante el primer mes o, al contrario, se oscurece y se extiende de forma progresiva en proporción al crecimiento del niño. Los padres señalan que se visualiza más claramente después de un baño caliente o cuando el niño tiene un berrinche, lo cual se explica por la vasodilatación inducida. Se distingue el AP en placa, de color pálido y bordes mal definidos, del AP «geográfico» con áreas de color púrpura bien delimitadas.

Esta distinción clínica es fundamental, pues se ha demostrado que el AP de tipo geográfico suele asociarse a anomalías linfáticas (linfedema y sobre todo linfangiectasias)^[5] y a complicaciones cutáneas, ortopédicas, hemorrágicas o trombóticas. Las complicaciones cutáneas de los AP son inconstantes y se producen durante su evolución. Puede tratarse de procesos de queratinización (formación de angioqueratomas), de la aparición de nódulos o de granulomas piógenos (lesiones que pueden sangrar), de un oscurecimiento progresivo del AP o incluso de un engrosamiento cutáneo que puede asociarse a hipertrofia gingival y a hipertrofia del esqueleto facial en caso de AP de la región maxilar.

Los diagnósticos diferenciales principales son la cutis marmorata telangiectásica congénita y los pseudo-AP, con una malformación o fístula arteriovenosa subyacente. La cutis marmorata telangiectásica congénita se caracteriza por depresiones lineales cuyo color varía del rosa al púrpura, por lo general en un segmento de miembro, a lo largo de los trayectos vasculares y con aspecto reticulado.

A veces se confunde con un AP o se asocia a éste. Puede atenuarse, desaparecer o mantenerse estable. El aspecto clínico es característico y permite establecer el diagnóstico.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4131806>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4131806>

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