

Anomalías vasculares

M.T. Alonso San Pablo,
X. Calderón-Castrat

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Salamanca



Resumen

En los últimos años, se han hecho grandes avances en el estudio de las anomalías vasculares, en un intento de unificar los criterios, tanto en la nomenclatura y clasificación, como en el abordaje terapéutico. Las anomalías vasculares están constituidas por dos grandes grupos bien diferenciados: los tumores vasculares y las malformaciones vasculares. Los hemangiomas infantiles representan el grupo más importante de los tumores vasculares y es el tumor benigno más frecuente en la infancia. Aunque la mayoría presentan un curso indolente y una resolución espontánea, es importante tener en cuenta que algunos hemangiomas pueden conllevar, fundamentalmente por su localización, un riesgo vital para el paciente, así como complicaciones médicas y estéticas. En el grupo de las malformaciones vasculares, la Mancha en Vino de Oporto es la más frecuente. A diferencia de los hemangiomas, las malformaciones vasculares no involucionan, persistiendo durante toda la vida. Es fundamental, por tanto, para el pediatra, diferenciar entre ambos grupos para poder establecer un diagnóstico correcto y ofrecer un abordaje terapéutico adecuado en cada paciente.

Abstract

In the past few years, great advances concerning the study of vascular anomalies have been made in the hopes of unifying criteria in terms of classification and terminology, as well as on the therapeutic approach. Two large groups constitute vascular anomalies: vascular tumors and vascular malformations. Infantile hemangiomas represent the most important group within vascular tumors and are the most frequent benign childhood tumor. Even though, the majority have an indolent behaviour and spontaneous resolution, it is important to keep in mind that some hemangiomas, fundamentally due to their location, may cause vital risk to the patient as well as medical and aesthetic complications. On the other hand, within the vascular malformation group, the Port wine stain is the most frequent. In contrast to hemangioma behaviour, vascular malformations do not involute and persist a lifetime. Therefore, it is crucial for the paediatrician to differentiate between these two groups, in order to establish a correct diagnosis and offer an ideal treatment for the patient.

Palabras clave: Anomalías vasculares; Hemangiomas infantiles; Malformaciones vasculares; Mancha en Vino de Oporto; Propranolol.

Key words: Vascular anomalies; Infantile hemangioma; Vascular malformations; Port Wine Stain; Propranolol.

Pediatr Integral 2016; XX (3): 159–168

Introducción

Las anomalías vasculares (AV), en la actualidad, se clasifican en dos grandes grupos: los tumores vasculares (TV) y las malformaciones vasculares (MV).

La presencia o no de lesiones en el recién nacido, nos ayudará a distinguir entre ambas, orientando el diagnóstico. Los hemangio-

mas infantiles (HI) son los TV más frecuentes, en general, no están presentes en el momento del nacimiento y suelen desarrollarse o hacerse evidentes en las primeras semanas de vida (existen otros hemangiomas denominados congénitos, mucho menos frecuentes que comentaremos brevemente). Por otro lado, la mancha en vino de Oporto (MVO) es la MV más prevalente y, en la mayoría de los

casos, está presente en el momento del nacimiento. La introducción de nuevos fármacos, como el propranolol, en los últimos años, ha supuesto importantes cambios en el abordaje terapéutico de los hemangiomas. Es fundamental reconocer los rasgos que distinguen los TV de las MV, para ofrecer una terapéutica correcta y establecer un pronóstico adecuado en cada paciente (Tabla I).

Tabla I. Diferencias entre hemangiomas infantiles y malformaciones vasculares

	<i>Hemangioma infantil</i>	<i>Malformación vascular</i>
¿Nacimiento?	No	Sí
Lesión precursora	Sí, 30%	No
Incidencia	F>M (3:1) RNPT, BPN, raza blanca Sométicos a biopsias coriónicas	F=M
Proliferación	Sí	No
Involución	Sí (espontánea) Suele mejorar	No Puede empeorar
Inmunohistoquímica	GLUT-1 +	GLUT-1 -

Clasificación de las anomalías vasculares

En 1982, Mulliken & Glowacki clasificaron las AV, según su comportamiento clínico y biológico, en TV y MV. En 1996, la *International Society for the Study of Vascular Anomalies* (ISSVA)⁽¹⁾ modificó esta propuesta debido a la confusión generada sobre la nomenclatura y, recientemente, en el 2014, se ha vuelto a modificar, con el fin de esclarecer dudas al respecto (Tabla II y VI)⁽¹⁾. El objetivo de la nueva clasificación es establecer un mismo lenguaje entre los distintos profesionales que tratan estos procesos para la correcta comprensión de pautas diagnósticas y terapéuticas. Los siguientes apartados se dedicarán, por tanto, al desarrollo fundamental de las AV más frecuentes:

los HI y la MVO y las asociaciones de mayor interés en la práctica clínica. La versión on-line de la clasificación está disponible en: www.issva.org.

Tumores vasculares: hemangiomas infantiles

Los hemangiomas infantiles (HI) son los tumores benignos más frecuentes en la infancia⁽²⁾.

Su incidencia es del 1-3% y se estima que hasta el 10% de menores de 1 año presentan un HI⁽²⁾. Tienen una predilección por el sexo femenino de 3:1. Son más frecuentes en la raza blanca, en los recién nacidos pretérmino, en los de bajo peso al nacer, en recién nacidos de madres con edad

materna avanzada y se estima que, en un 21% de los HI, existiría asociación con la exposición a biopsias coriónicas diagnósticas⁽³⁾. La mayoría son esporádicos, pero hasta un 38% pueden tener un antecedente familiar. La fisiopatogenia de los HI no está del todo esclarecida, sin embargo, se postulan distintas hipótesis, dentro de las cuales destacamos: las mutaciones somáticas de las células progenitoras de los hemangiomas y la regulación aberrante del VEGF (*factor de crecimiento vascular endotelial*); la teoría placentaria, que hace referencia a un origen placentario por compartir en común el marcador inmunohistoquímico GLUT-1; y la proliferación tumoral inducida por la hipoxia⁽⁴⁾. Existe otro grupo de hemangiomas que están presentes desde el nacimiento y son los denominados hemangiomas congénitos. Estos, a su vez, se distinguen por el curso de involución en: rápidamente involutivos (RICH), no involutivos (NICH) y parcialmente involutivos (PICH). Los RICH, por lo general, involucionan antes del año de vida, mientras que los NICH permanecen estables de por vida. Estos hemangiomas son menos frecuentes que los HI y se diferencian por no presentar una fase proliferativa y un GLUT-1 negativo.

Manifestaciones clínicas

Los HI generalmente aparecen como lesiones asintomáticas y solitarias a las 2-3 semanas de vida, sin embargo, entre un 30-65% se encuentra una lesión precursora^(4,5).

Esta lesión puede presentarse como un área de telangiectasias con halo blanquecino alrededor, más llamativo con el llanto, una mácula pálida o rojiza o simulando un hematoma (Fig. 1A). La historia natural de la mayoría es muy característica y cursa en tres etapas (Fig. 2). La fase proliferativa se caracteriza por un rápido crecimiento dentro del primer año de vida, habiendo alcanzado en la mayoría de los casos, a los 4 meses, el 80% de su tamaño final⁽⁵⁾. Es importante el seguimiento en los primeros meses de vida, debido a que es la etapa en donde ocurren la mayoría de complicaciones, desde ulceraciones hasta la deformidad

Tabla II. Clasificación de los tumores vasculares de la ISSVA 2014 (adaptación de los principales tumores vasculares)

<i>Clasificación de tumores vasculares (TV)</i>	
TV Benignos	Hemangioma infantil HI
	Hemangioma congénito HC
	- HC involución rápida RICH
	- HC sin involución NICH
	- HC parcialmente involutivo PICH
	Angioma en penacho
TV localmente agresivos/limitrofes/borderline	Granuloma piogénico
	Hemangioendoteloma kaposiforme
	Sarcoma de Kaposi
TV malignos	Angiosarcoma

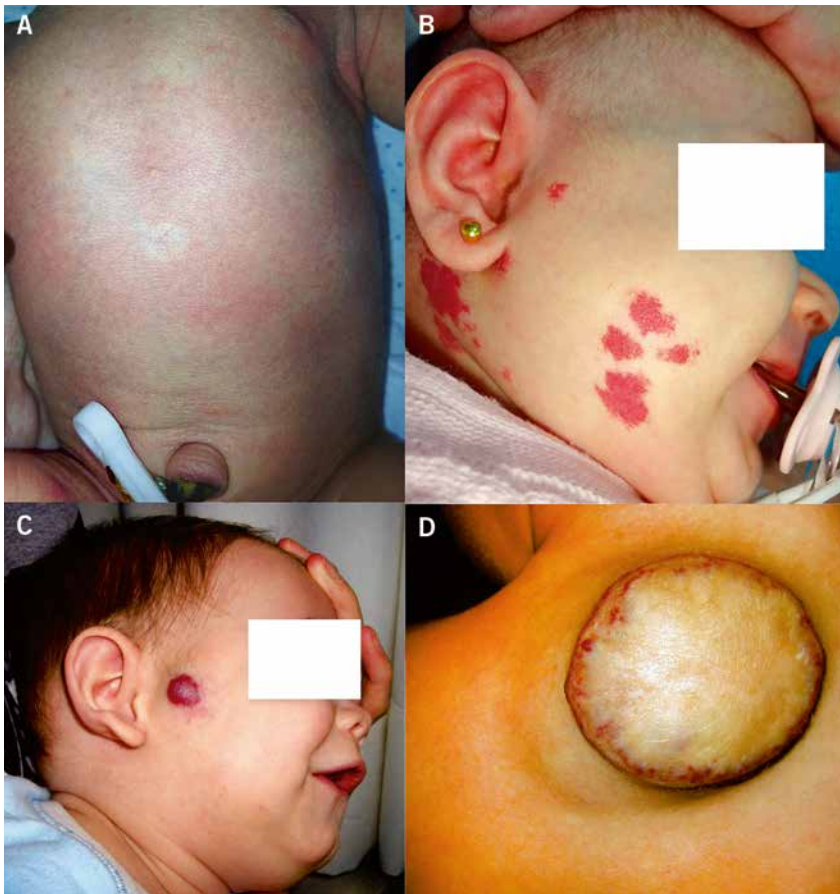


Figura 1. Hemangiomas Infantiles. A) Mancha precursora: mácula hipocrómica y telangiectasias en el interior, en tronco de un neonato. B) HI superficial indeterminado facial. C) HI mixto focal preauricular. D) HI profundo en espalda.

de estructuras anatómicas, especialmente de aquellos HI localizados en la cara. La fase de estabilización dura algunos meses sin cambios en el HI, para luego dar paso a la fase involutiva, que se inicia a partir del primer año de vida y puede durar varios años. Esta fase se caracteriza por el reemplazo de la lesión tumoral por tejido fibroadiposo (Fig. 3C). El término involución no quiere decir desaparición completa del HI, como generalmente se piensa. Los signos tempranos que sugieren el inicio de esta fase son: el cambio de coloración a un rojo más apagado y aparición de tonalidades grisáceas o blanquecinas, así como una disminución del tamaño. Existe una regla práctica a recordar que consiste, en que los HI involucionan el 30% a los 3 años de vida, el 50% a los 5 años, el 70% a los 7 años y el 90% entre los 9 y los 12 años. A pesar de esta historia natural característica que facilita el diagnóstico de los HI, algunos presentan gran hete-

rogenidad en cuanto a su evolución sin conocerse en el momento actual los factores que lo determinan. Aunque la mayoría de HI son asintomáticos, hasta un 10% pueden presentar riesgo de complicaciones y un 1% riesgo vital dependiendo fundamentalmente de su localización⁽²⁾. Las localizaciones más frecuentes son cabeza y cuello, hasta en un 60%, aunque pueden afectar cualquier parte de la superficie corporal (Fig. 1A-D). La mayoría de los

pacientes presentan una sola lesión (80%), mientras que un 20% presentan múltiples lesiones. Los HI han sido clasificados según su aspecto clínico, su distribución y fase evolutiva. Desde un punto de vista clínico, se subdividen, dependiendo de la profundidad en la cual se encuentren los vasos, en: superficiales, profundos y mixtos. Los hemangiomas superficiales son más del 60% de los casos y se caracterizan por ser de color rojo intenso, poseer una superficie brillante y una consistencia suave (Fig. 1B). Los hemangiomas profundos constituyen el 15%, son tumoraciones de consistencia blanda, no compresibles y de límites imprecisos a la palpación, cubiertos por piel normal con un discreto tinte azulado (Fig. 1D). Por último, los hemangiomas mixtos (Fig. 1C), que representan el 25%, presentan ambos componentes, superficial y profundo. Según su distribución, se clasifican en: focales, segmentarios, indeterminados y multifocales (Fig. 1B-D). Los HI focales son los más frecuentes y emergen de un punto en concreto, adquiriendo una forma redondeada (Fig. 1C). Los HI segmentarios abarcan un territorio cutáneo siguiendo un patrón geográfico, coincidiendo con un segmento del desarrollo embrionario (Fig. 2). Estas lesiones ocupan superficies cutáneas más extensas y presentan un crecimiento más agresivo y prolongando. Suelen asociarse a anomalías estructurales, síndromes o a hemangiomas viscerales. Los HI indeterminados no cumplen criterios de focal ni segmentario (Fig. 1B) y los HI multifocales están constituidos por múltiples lesiones. Este término ha sustituido a la antiguamente denominada heman-giomatosis neonatal difusa.



Figura 2. Evolución natural de un HI segmentario (sin tratamiento).

Tabla III. Hemangiomas sindrómicos PHACES/SACRAL/PELVIS/LUMBAR

PHACES	SACRAL	PELVIS	LUMBAR
Malformaciones de fosa Posterior y cerebrales	Disrafismo eSpinal	Hemangioma Perianal	Hemangioma de la parte inferior del cuerpo (<i>Lower body hemangioma</i>)
Hemangioma facial segmentario	Anomalías Anogenitales	Malformación de genitales Externos	Anomalías Urogenitales y Ulceración
Anomalías Arteriales de los vasos de las ramas aórticas	Anomalías Cutáneas	Lipomielomeningocele	Mielopatía
Defectos Cardíacos y Coartación de aorta	Anomalías Renales	Anomalías Vesicorrenales	Anomalías óseas (<i>Body deformities</i>)
Anomalías oculares (<i>Eye</i>)	Asociado a hemangiomas Lumbosacro	Ano Imperforado	Anomalías Anorrectales y Arteriales
Defectos del rafe Supraumbilical y esternales		Apéndice cutáneo (<i>Skin Tag</i>)	Anomalías Renales

Asociaciones

Los hemangiomas faciales segmentarios pueden presentar anomalías asociadas en un 20-30%^(1,6). El síndrome PHACES es una asociación rara, pero bien conocida, que consiste en la presencia de: malformaciones de fosa posterior y cerebrales, hemangioma facial segmentario, anomalías arteriales de los vasos de las ramas aórticas, defectos cardíacos y coartación de aorta, anomalías oculares y defectos del rafe supraumbilical y esternales (Tabla III)⁽⁶⁾. El 90% afecta a mujeres y debemos descartarlo siempre que haya un HI facial segmentario. No es necesario presentar todas las manifestaciones para ser catalogado como un síndrome de PHACES y se estima que el 70% de los casos presentaría únicamente una de las manifestaciones extracutáneas^(6,7). Con los acrónimos PELVIS/SACRAL/LUMBAR se hace referencia a alteraciones asociadas a los hemangiomas de la región lumbo-sacra. Las asociaciones más frecuentes son: disrafismo medular, ano imperforado y malformaciones genito-uritarias (Tabla III). Es característico, el hallazgo clínico de desviación y prolongación superior del pliegue interglúteo, dato que debe alertar al pediatra.

Complicaciones

Aunque la mayoría de los HI tiene un curso benigno, algunos pueden presentar complicaciones (Tabla IV).

La más frecuente es la ulceración del tumor. Se estima que entre el 5-13% de los HI, durante su evolución, pueden presentar ulceración, generalmente en la fase proliferativa, causando sangrado y dolor. Las localizaciones de los HI que con mayor frecuencia se ulceran son: labio, región perianal, zona de flexuras y, en general, zonas de roce. Además, los HI por su localización pueden también comprometer funciones vitales, como los labiales o periorales, que dificultan la alimentación (Fig. 3B), y aquellos localizados en la zona periocular, que ocasionan complicaciones visuales, siendo la más frecuente la ambliopía permanente (Fig. 2 y 3A). Los HI segmentarios faciales, en especial los de la región de la barba

o cuello, pueden asociarse a hemangiomas subglóticos, que ponen en riesgo la vida del paciente al producir obstrucciones respiratorias y sangrados. Por otra parte, los hemangiomas de gran tamaño, pueden desencadenar una insuficiencia cardíaca congestiva por alto gasto o asociar trastornos endocrinos, como hipotiroidismo⁽⁸⁾.

Diagnóstico y pruebas complementarias

La mayoría de los hemangiomas pueden diagnosticarse sobre la base de la historia y la apariencia clínica.

El diagnóstico diferencial se debe establecer con las MV u otros TV menos frecuentes. En caso de dudas, la biopsia y el análisis inmunohistoquímico de las lesiones puede ayudar a establecer el diagnóstico correcto. El marcador inmunohistoquímico de la proteína transportadora de glucosa (GLUT-1) es positivo para los HI, mientras que el resto de TV y las MV son GLUT-1 negativas. La ecodoppler puede ayudar en caso de duda diagnóstica entre TV y MV.

Los hemangiomas segmentarios faciales y los que afecten la zona lumbosacra o pélvica van a requerir un estudio de imagen por su asociación a manifestaciones extracutáneas. En los hemangiomas segmentarios faciales, debe realizarse: un examen oftalmológico, un ecocardiograma y/o resonancia o angiorresonancia magnética.

Tabla IV. Complicaciones de los hemangiomas infantiles

Complicaciones de los HI

Ulceración, sangrado, dolor

Compromiso estructuras vitales: vía aérea, periocular (ambliopía), labios (alimentación)

Distorsión anatómica: labios, nariz pabellones auriculares, párpados, flexuras, mama

Compromiso de órganos internos

Insuficiencia cardíaca, hipotiroidismo

Fenómeno de Kassabach Merrit



Figura 3. HI zonas de riesgo. A) Párpado superior. B) Labio. Secuelas de los HI. C) Tejido fibroadiposo. D) Telangiectasias.

Además, los hemangiomas segmentarios que afecten la barba, por su riesgo de asociar un hemangioma subglótico, van a requerir una exploración adicional para descartar afectación de la vía aérea. En los de localización lumbosacra, se realizará estudio ecográfico o resonancia magnética de columna y abdomen, así como el correspondiente examen anogenital. Se considera que con 5 o más hemangiomas cutáneos se tiene un mayor riesgo de presentar hemangiomas viscerales, en especial los

hemangiomas hepáticos, por lo que en estos pacientes será necesaria una ecografía abdominal⁽⁹⁾.

Tratamiento

En el momento actual, el propranolol se considera el tratamiento de primera línea para aquellos hemangiomas que precisen un abordaje terapéutico⁽¹⁰⁾.

Aunque la mayoría de HI presenta un curso benigno y una resolución espontánea sin necesidad de trata-

miento, alrededor de un 10% de los HI, como hemos visto anteriormente, dependiendo de su localización, presentan complicaciones^(2,10). Existe, por tanto, consenso para el tratamiento de estos casos de forma temprana para evitar dichas complicaciones. Además, en un 50% de los HI no tratados, la involución no es siempre completa, pudiendo quedar áreas de piel redundante o atrófica, la presencia de telangiectasias o de tejido fibroadiposo, que en ocasiones requieren corrección posterior (Fig. 3C-D). Se debe considerar establecer un tratamiento de forma precoz, para disminuir el riesgo de estas secuelas (Tabla V). El propranolol ha revolucionado el manejo de los HI y hay múltiples publicaciones que así lo confirman^(7,10,11). Hasta el descubrimiento casual, en el 2008, de los efectos beneficiosos del propranolol, los corticoides sistémicos habían sido el tratamiento de elección⁽¹¹⁾. El tratamiento clásico con corticoides sistémicos ha caído en desuso por sus efectos adversos, reservándolos para aquellos hemangiomas resistentes a la terapia con propranolol o en casos de contraindicación o mala tolerancia al mismo. El propranolol es un beta-bloqueante,

Tabla V. Terapias en el manejo de los hemangiomas infantiles (HI)

<i>Terapias usadas en el manejo de los HI</i>				
<i>Tratamiento</i>	<i>Indicación</i>	<i>Efectos secundarios</i>	<i>Dosis óptima</i>	<i>Observaciones</i>
Timolol	HI pequeños y superficiales	Absorción sistémica desconocido	0,5-0,1% 1 o 2 veces al día tópico, sin o con oclusión	Bien tolerado
Propranolol	HI gran tamaño Zonas de riesgo	Bronquitis, Desórdenes del sueño Diarrea, vómitos Bloqueos Hipoglucemia, hipotensión, bradicardia	2,5-3 mg/kg/día cada 12 horas	Monitorizar TA, FC, glucemia después de las comidas
Corticoide intralesional/ tópico	HI pequeños y mixtos	Atrofia cutánea, Absorción sistémica	1,5-3 mg/kg/ inyección local	Dolor
Corticoide sistémico	Riesgo vital Obstrucción vía aérea	Bloqueo adrenal Inmunosupresión	3 mg/kg/día	Síndrome de Cushing
Láser PDL/Nd-YAG	Componente superficial Ulceración	Hipo o hiperpigmentación, cicatrices	PDL: 595 nm	Doloroso
Cirugía	Tejido fibroadiposo Resistencia o contraindicación al propranolol	Cicatriz		

del que no se conoce con exactitud el mecanismo de acción. No obstante, se postula que genera vasoconstricción, disminución del VEGF y apoptosis de células endoteliales a nivel del hemangioma. Es un tratamiento bien tolerado y que ya no será necesario su uso compasivo, porque recientemente ha sido aprobado por la FDA⁽¹⁰⁾. Antes de iniciar el tratamiento con propranolol, se recomienda un examen cardiológico que incluya un electrocardiograma y ecocardiograma en aquellos casos que lo precisen, además de controles de tensión arterial, frecuencia cardíaca y glucemia^(7,9). Se recomienda el inicio de la terapia con propranolol de forma temprana, al primer o segundo mes de vida, aunque su efectividad está comprobada durante sus distintas fases evolutivas, siendo mayor en la fase proliferativa⁽¹⁰⁾. En muchos casos, se observa ya a las 24 horas de iniciar el tratamiento, una reducción importante del tamaño del tumor. La dosis óptima y el tiempo de duración del tratamiento con propranolol varía según las series; no obstante, se ha establecido entre 1-3 ml/kg/día dividido en 3 dosis durante 6-9 meses o el tiempo que dure la fase proliferativa. Cabe resaltar que, tras la suspensión del propranolol, puede haber recrecimiento del hemangioma, en cuyo caso se puede reintroducir de nuevo y habitualmente se vuelve a producir una mejoría clínica^(7,10). Los efectos secundarios más importantes son: hipotensión, bradicardia, broncoespasmo, hipoglucemia e hipercalemia⁽¹⁰⁾. Son necesarios más estudios para valorar los efectos del tratamiento a largo plazo. El único beta-bloqueante comercializado y aprobado para uso pediátrico es el propranolol oral. Sin embargo, el timolol y propranolol en formulación tópica, aunque no se encuentran comercializados de momento, son terapias útiles para el tratamiento de hemangiomas pequeños y superficiales localizados en zonas problemáticas, como nariz o labio (Fig. 3A-B)⁽¹²⁾. De momento, la recomendación de estos tratamientos tópicos no se puede establecer, ya que aún faltan estudios que respalden su uso^(12,13). El tratamiento con distintos láseres es efectivo en la corrección del

componente superficial y de las telangiectasias que pueden persistir al involucionar los HI (Fig. 3D), así como en el tratamiento de los hemangiomas ulcerados, ya que aceleran la cicatrización en pocas sesiones evitando el sangrado y el dolor⁽¹¹⁾. El tratamiento quirúrgico, por su parte, está indicado en aquellos hemangiomas que no responden al tratamiento médico, los que involucionan parcialmente y aquellos que dejen secuelas inestéticas. Es importante para decidir tratamiento, valorar de forma individual, no solo las características clínicas y posibles complicaciones de los HI, sino el impacto psicológico de estas lesiones en el niño y en la familia, sobre todo, en la edad escolar.

Evolución y pronóstico

Es imprescindible la correcta información a los padres de la evolución y posibles complicaciones para tomar decisiones de forma consensuada. Muchos de estos pacientes van a precisar un abordaje multidisciplinar. La mayoría de los HI regresa espontáneamente, pero hasta un 25% pueden requerir un tratamiento activo, con el fin de evitar complicaciones. El pro-

nóstico estará en función del tamaño y la localización, que marcarán la posibilidad de complicaciones o deformidades estéticas.

Malformaciones vasculares

Las malformaciones vasculares (MV) son anomalías presentes desde el nacimiento, aunque pueden hacerse evidentes en la vida adulta.

La mayoría son esporádicas, aunque en los últimos años, el conocimiento sobre las causas genéticas ha aumentado considerablemente⁽¹⁵⁾. Su incidencia es del 1,5% afectando por igual a ambos sexos⁽¹⁵⁾. Presentan un comportamiento distinto a los hemangiomas, no involucionan y van aumentando de tamaño durante toda la vida como consecuencia de una expansión vascular y del crecimiento fisiológico corporal (Tabla I).

Clasificación

Las MV se dividen en 4 grupos: simples, combinadas, de grandes vasos, anti-guamente conocidas como tronculares, y asociadas a otras anomalías⁽¹⁾.

Tabla VI. Clasificación de los malformaciones vasculares de la ISSVA 2014 (resumida con los MV más frecuentes)

Malformaciones vasculares			
Simple	Combinados	De grandes vasos	Asociado a otras anomalías
MC	Mancha en vino de Oporto Telangiectasia Cutis marmorata congénita Mancha salmón	MC + VM MC + ML MC + MAV	Síndrome Klippel-Trenaunay Síndrome Sturge-Weber Síndrome Proteus
ML	Microquística Macroquística Mixta	ML + MV	
MV	Glomangioma Síndrome del <i>nevus</i> azul en tetina de goma	MC + ML + MV	
MAV	Fístula arteriovenosa	MC + MV + MAV	

MC: malformación capilar; ML: malformación linfática; MV: malformación venosa; MAV: malformación arteriovenosa.

Se subdividen, además, en función del tipo de vaso afectado, pudiendo existir múltiples combinaciones (Tabla VI)⁽¹⁾. A pesar de los recientes intentos de clasificar las MV (ISSVA 2014), existen una serie de procesos que aún no han podido ser clasificados. Así mismo, el rápido avance en los conocimientos, harán necesarias nuevas revisiones en el futuro. Dado el gran número y complejidad de las MV, haremos referencia en esta revisión a las patologías más frecuentes y de mayor interés para la práctica clínica en Pediatría⁽¹⁶⁾.

Manifestaciones clínicas

Las MV simples se subdividen en: capilares, linfáticas venosas y arteriovenosas.

Las MV simples capilares están clásicamente representadas por la mancha salmón y la mancha en vino de Oporto (MVO).

La mancha salmón, también conocida como *nevus* simple o, dependiendo de la localización, “mordedura de cigüeña” (occipital) y “beso del ángel” (frontal) (Fig. 4C), están presentes hasta en un 40% de los recién nacidos, afectando por igual a ambos sexos. Se localizan fundamentalmente en la línea media, glabella, nariz, párpados, labio superior y nuca. Desaparecen a la digitopresión y aumentan con el llanto. La mayoría desaparece antes de los 5 años, pero pueden persistir toda la vida, sobre todo las de la nuca.

La MVO, mal llamada Angioma plano, es la MV más frecuente, con una incidencia del 0,1-0,3% de los recién nacidos y sin predilección por sexos⁽¹⁶⁾. Se manifiesta inicialmente como una mácula de coloración rosada-rojiza, de bordes bien definidos, de tamaño variable, que va creciendo proporcionalmente al desarrollo corporal del niño. La localización más frecuente es la región facial, seguida de extremidades y del tronco (Fig. 4A-B). A nivel facial, suele abarcar la superficie cutánea correspondiente a una o varias ramas del trigémino, aunque ocasionalmente pueden traspasar la línea media. La mejilla (V2) es la localización más frecuente, seguida de la mandíbula (V3) y la zona oftálmica (V1).



Figura 4. Malformaciones vasculares capilares. A) Mancha en vino de Oporto facial. B) Mancha en vino Oporto en extremidad superior. C) Mancha salmón.

En ocasiones, se acompaña de hipertrofia de tejidos blandos e, incluso, ósea, sobre todo en V2, con afectación de la mucosa gingival y maxilar, que favorece la separación de los dientes y un aumento de volumen del labio muy importante. A lo largo de la vida, adquieren una tonalidad violácea con la aparición, en ocasiones, de lesiones nodulares, que le dan un aspecto en empedrado. Las MV simples linfáticas se clasifican tradicionalmente en: macroquísticas, microquísticas y mixtas. Las macroquísticas son masas de gran tamaño, no pulsátiles, recubiertas por piel de coloración normal, excepto cuando presentan hemorragias intralesionales. Se localizan fundamentalmente en región cervicofacial y axilar. Las microquísticas están mal delimitadas, se localizan con frecuencia en la mucosa oral y se caracterizan por la presencia de múltiples vesículas traslúcidas, a nivel cutáneo o mucoso con aspecto de “huevos de rana”. Algunos pacientes presentan ambos tipos de lesiones.

Las MV venosas simples son las más frecuentes y son lesiones de bajo flujo y crecimiento lento. Existe una gran variabilidad en su presentación clínica. Son lesiones blandas y compresibles a la palpación, de coloración azulada las lesiones más superficiales, y un color de piel normal las lesiones más profundas. La localización más frecuente es la cérvico-facial, especialmente la cavidad oral, lengua y región oro-faríngea, pudiendo ocasionar complicaciones, como: dificultad para la alimentación o la dicción, sangrado y dolor por episodios de trombosis. La presencia de calcificaciones (flebolitos) es considerado un hallazgo patogno-

mónico y se observan claramente en el estudio radiológico y, en ocasiones, también a la palpación. En general, infiltran estructuras adyacentes, como: músculo, glándulas salivares, etc. Las malformaciones venosas, cuando se localizan en extremidades, además de la piel, pueden afectar a músculos, articulaciones y huesos, causando diferencia de tamaño o longitud de la extremidad. Es característico, el dolor matutino y las exacerbaciones con el ejercicio, los cambios hormonales, etc. La realización de la maniobra de Valsalva muestra claramente un aumento del volumen de las lesiones localizadas en cabeza y cuello. Las localizadas en miembros inferiores aumentan en bipedestación, siendo este dato clínico de gran valor para el diagnóstico. Por último, las malformaciones arteriovenosas (MAV) son potencialmente las más agresivas y están compuestas por arterias, venas y capilares malformados, con comunicaciones directas formando los llamados “*shunts*” o fistulas. Clínicamente, pueden presentarse como lesiones pulsátiles, calientes, rojas y, en ocasiones, dolorosas. Son firmes y a diferencia de las MV no se vacían al presionar sobre ellas. Además, debido a los cambios tróficos cutáneos, pueden presentar ulceración y sangrado. Las localizaciones más frecuentes son: intracraneal, cabeza, cuello, pabellón auricular y frente. Su diagnóstico suele ser tardío y, a veces, se manifiesta tras un traumatismo o por cambios hormonales en la pubertad o embarazo. Las malformaciones vasculares combinadas asocian 2 o más malformaciones vasculares en una sola lesión. Existen múltiples combinaciones entre vasos venosos, arteriales y linfáticos. En

ocasiones, pueden asociar otras malformaciones no vasculares (Tabla VI)⁽¹⁾. Las malformaciones de grandes vasos afectan venas, arterias o vasos linfáticos generalmente de un mayor calibre. En este grupo, se incluyen las fistulas arteriovenosas congénitas (Tabla VI)⁽¹⁾. Las MV asociadas a otras anomalías, se relacionan con el sobrecrecimiento óseo, visceral o de partes blandas. Existen múltiples asociaciones que dan lugar a varios síndromes que formarían parte de un mismo espectro, según el momento del desarrollo embrionario en el que se produzca la mutación genética.

Algunos de los más conocidos son: el síndrome de Sturge-Weber en el que se combina la MVO y la afectación vascular de estructuras del ectodermo (meninges y coroides). Presentan complicaciones, como: glaucoma, convulsiones, degeneración cerebral y hemorragias, entre otras⁽¹⁶⁾. El síndrome de Klippel-Trenaunay se relaciona con la hipertrofia de partes blandas o del esqueleto óseo subyacente, ocasionando un aumento del tamaño de las extremidades (Tabla VI)⁽¹⁾.

Diagnóstico

El diagnóstico de las MV es esencialmente clínico. Una correcta historia clínica, en la mayoría de casos, nos ayuda a establecer el diagnóstico de certeza. El principal diagnóstico diferencial se presenta entre la MVO y los HI, sobre todo en las fases precoces. La MVO permanece estable, mientras que la historia natural de los HI es hacia la involución espontánea. El estudio histológico puede ayudar en el diagnóstico diferencial, ya que en las MV, la inmunohistoquímica resulta negativa para GLUT-1. Este estudio es útil para distinguir entre la MVO y los HI; sin embargo, en el resto de las MV, aunque haya datos clínicos que pueden apoyar determinados diagnósticos, dada su complejidad, van a ser necesarios estudios complementarios de imagen para caracterizar el origen vascular y así poder establecer un tratamiento.

Pruebas complementarias

La resonancia magnética es la prueba que más datos aporta en cuanto a la extensión de las lesiones, mientras

que, la ecografía-doppler sirve para definir el tipo de flujo y caracterizar el tipo de vaso involucrado en las distintas MV. Otras pruebas útiles, en algunos casos, son: radiografías, arteriografía, flebografía y linfografía.

Complicaciones

Son múltiples las complicaciones que pueden presentarse y van a depender del tipo de MV. En la MVO que afecta las ramas del trigémino V1-V2, la ceguera o glaucoma son complicaciones frecuentes. La hipertrofia de tejidos blandos y mucosos puede provocar distorsiones anatómicas, fundamentalmente en zonas, como labio y mucosa oral, que pueden verse severamente afectados. Las malformaciones linfáticas, dependiendo de la localización y del tamaño, pueden presentar síndromes obstructivos. En general, cualquier MV puede presentar dolor, ulceración y sangrado.

Evolución y pronóstico

Las MV no tienen una involución espontánea, sino que permanecen toda la vida y, en general, van aumentando de tamaño con el paso de los años.

En un 10%, la MVO desarrolla de forma progresiva lesiones nodulares, generando el típico aspecto de empedrado. En general, el pronóstico dependerá del tipo de malformación vascular y sus posibles asociaciones.

Tratamiento

Debido a que las MV no tienen un carácter resolutivo como la mayoría de los HI, en la mayoría de casos, es necesario tomar decisiones terapéuticas. El tratamiento de elección de la MVO es el láser de colorante pulsado⁽¹⁴⁾. Son necesarias varias sesiones para conseguir buenos resultados, aunque hasta en un 30% de casos no se obtiene mejoría. Sigue siendo controvertido el momento de iniciar el tratamiento, aunque en general, se admite que debe ser lo antes posible. Cuando existen lesiones nodulares, deben ser tratadas con láser ND-YAG. En muchos casos, es preciso combinar estas técnicas con cirugía correctora. En el resto de MV, existen diversas terapias dentro

de las cuales destacamos la escleroterapia, láser endovascular y la cirugía correctora. Recientemente, se están consiguiendo buenas respuestas con rapamicina⁽¹⁷⁾. Dado que estas enfermedades presentan muchos problemas diagnósticos y terapéuticos que alcanzan a distintas especialidades, tanto médicas como quirúrgicas, es preciso que se haga un abordaje multidisciplinar y los pacientes con procesos complejos sean remitidos a Unidades Especializadas para un tratamiento adecuado.

Función del pediatra en Atención Primaria

El pediatra tiene un papel fundamental en el reconocimiento y seguimiento de las anomalías vasculares del recién nacido, que debe ser sometido a una vigilancia estrecha en las primeras semanas de vida, ya que en el caso de los hemangiomas infantiles que requieran tratamiento, este debe realizarse lo antes posible (primer mes de vida).

- Enviar el paciente a un servicio de Dermatología.
- Detectar localizaciones de riesgo.
- Conocer controles que deben realizarse en pacientes en tratamiento con propanolol oral (Hemangiol).
- Valorar el impacto psicológico en paciente y padres.

Es necesaria una información correcta a los padres, pero teniendo en cuenta que, en determinadas malformaciones vasculares, hay que esperar un tiempo para ir realizando una serie de exploraciones complementarias que nos ayuden a hacer un diagnóstico de certeza.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio de los autores.

- 1.*** 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: Pe203-e214.
2. Kilcline C, Frieden IJ. Infantile hemangiomas: how common are they? A systematic review of the medical literature. *Pediatr Dermatol*. 2008; 25: 168-73.

- 3.*** Bruckner AL, Frieden IJ. Hemangioma of infancy. *J Am Acad Dermatol*. 2003; 48: 477-93; quiz 494-6.
- 4.** Tollefson MM, Frieden IJ. Early growth of infantile hemangiomas: what parents' photographs tell us. *Pediatrics*. 2012; 130: e314-20.
- 5.** Lee KC, Bercovitch L. Update on infantile hemangiomas. *Semin Perinatol*. 2013; 37: 49-58.
- 6.** Ruiz-de-Luzuriaga AM, Bardo D, Stein SL. PHACES association. *J Am Acad Dermatol*. 2006; 55: 1072-4.
- 7.** Sánchez-Carpintero I, Ruiz-Rodríguez R, López-Gutiérrez JC. Propranolol en hemangiomas infantiles: eficacia clínica, riesgos y recomendaciones. *Actas Dermosifiliogr*. 2011; 102: 766-79.
8. Huang SA, Tu HM, Harney JW, et al. Severe hypothyroidism caused by type 3 iodothyronine deiodinase in infantile hemangiomas. *N Engl J Med*. 2000; 343: 185-9.
9. Horii KA, Drolet BA, Frieden IJ, et al. Prospective study of the frequency of hepatic hemangiomas in infants with multiple cutaneous infantile hemangiomas. *Pediatr Dermatol*. 2011; 28: 245-53.
- 10.*** Hoeger PH, Harper JI, Baselga E, et al. Treatment of infantile haemangiomas: recommendations of a European expert group. *Eur J Pediatr*. 2015; 174: 855-65.
- 11.** Leaute-Labreze C, Dumas de la RE, Hubiche T, Boralevi F, Thambo JB, Taieb A. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med*. 2008; 358: 2649-51.
- 12.*** E. Baselga. Hemangiomas de la infancia: pasado, presente y futuro del tratamiento con propranolol. *Actas Dermosifiliogr*. 2011; 102: 484-6.
- 13.** Guo S, Ni N. Topical treatment for capillary hemangioma of the eyelid using beta-blocker solution. *Arch Ophthalmol*. 2010; 128: 255-6.
14. Stier MF, Glick SA, Hirsch RJ. Laser treatment of pediatric vascular lesions: Port wine stains and hemangiomas. *J Am Acad Dermatol*. 2008; 58: 261-85.
- 15.*** Redondo P. Malformaciones vasculares (I). Concepto, clasificación, fisiopatología y manifestaciones clínicas. *Actas Dermosifiliogr*. 2007; 98: 141-58.
- 16.** Sánchez-Carpintero I, Hontanilla Calatayud B. Hemangiomas y malformaciones vasculares. Barcelona 2008.
17. Nadal M, Giraudeau B, Tavernier E, Jonville-Bera AP, Lorette G, Maruani A. Efficacy and Safety of Mammalian Target of Rapamycin Inhibitors in Vascular Anomalies: A Systematic Review. *Acta dermato-venereologica*. 2015.

Bibliografía recomendada

- Wassef M, Blei F, Adams D, Alomari A, et al. Vascular Anomalies Classification: Recommendations from the International Society for the Study of Vascular Anomalies. *Pediatrics*. 2015; 136: Pe203-e214.

Clasificación actual de las anomalías vasculares y recomendaciones de la Sociedad Internacional de Anomalías Vasculares (ISSVA). Fundamental, seguir las actualizaciones que se hacen por grupos de expertos para la utilización de una misma nomenclatura entre todos los profesionales.

- Hoeger PH, Harper JI, Baselga E, B, et al. Treatment of infantile haemangiomas: recommendations of a European expert group. *Eur J Pediatr*. 2015; 174: 855-65.

Revisión completa y actualizada sobre las recomendaciones del tratamiento de los hemangiomas infantiles del Grupo Europeo de Expertos.

- Léauté-Labrèze C, Hoeger P, Mazeureu-Hautier J, et al. A randomized, controlled trial of oral propranolol in infantile hemangioma. *N Engl J Med*. 2015; 372: 735-46.

Estudio realizado en 456 lactantes con hemangiomas infantiles, sobre la eficacia del uso del propranolol oral durante 6 meses.

Caso clínico

Niña de mes y medio, remitida al Servicio de Dermatología por su pediatra, por presentar lesión de aspecto vascular en la mitad derecha de la cara desde la tercera semana de vida. Desde su aparición, los padres observan aumento en la intensidad del color y en el tamaño. Por lo demás, la niña se encuentra sana.

Antecedentes personales: recién nacida a término, con un Apgar 9/9 y bajo peso al nacer.

Antecedentes familiares: padres sanos. Embarazo y parto normal. No antecedentes dermatológicos de interés.

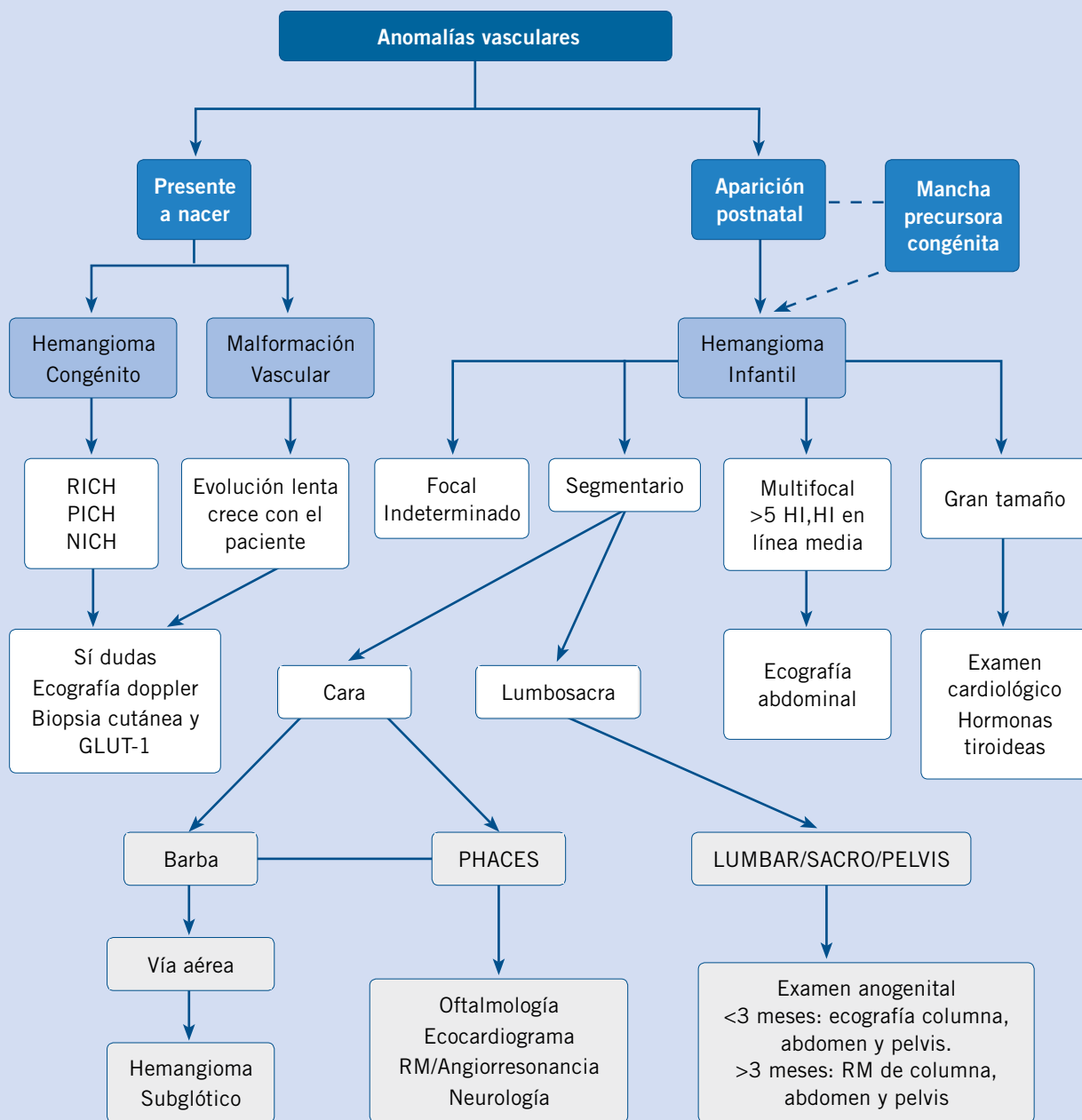
Exploración física: se observa en la mitad derecha de la cara una mácula rojiza que se extiende a lo largo de V1-V2 respetando la línea media. No presenta aumento de temperatura ni latido. No se objetiva ningún otro tipo de lesión cutánea en el resto de la superficie corporal.

Pruebas complementarias: la exploración oftalmológica y el electrocardiograma realizados se encuentran dentro de la normalidad. A continuación, el ecocardiograma descarta defectos cardíacos y en la angiografía cerebral no se objetivan malformaciones en fosa posterior, ni alteraciones en las arterias cerebrales.

Evolución: se inicia tratamiento objetivándose un apagamiento del color rojizo de la mácula y una disminución progresiva del tamaño en las semanas siguientes y sin presentar ninguna complicación.



Algoritmo. Pautas para el diagnóstico y exploraciones complementarias ante una anomalía vascular



RICH: hemangioma congénito de involución rápida; PICH: hemangioma congénito de involución parcial; NICH: hemangioma congénito no involutivo; GLUT-1: Inmunomarcador para la Proteína Transportadora de Glucosa, HI: Hemangioma infantil.



Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: www.sepeap.org.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Anomalías vasculares

9. De acuerdo al sistema aceptado por la ISSVA, las anomalías vasculares se CLASIFICAN en:

- Hemangiomas y malformaciones.
- Tumores y malformaciones.
- Hemangiomas capilares y hemangiomas infantiles.
- Mancha en vino de Oporto y hemangioma infantil.
- Todas son posibles clasificaciones.

10. La complicación MÁS frecuente que presentan los hemangiomas infantiles es:

- Ambliopía.
- Obstrucción de la vía aérea.
- Ulceración.
- Insuficiencia cardíaca congestiva.
- Hipotiroidismo.

11. ¿CUÁL es la complicación más frecuente en los hemangiomas del párpado superior?

- Proptosis.
- Ambliopía.
- Hipertelorismo.
- Estrabismo.
- Obstrucción del conducto lacrimal.

12. ¿Qué beta-bloqueante se encuentra APROBADO por la FDA para el tratamiento de hemangiomas infantiles?

- Propranolol tópico.
- Timolol gel 0,1% tópico.
- Propranolol oral.
- Timolol colirio 0,5%.
- Corticoesteroides.

13. Ante la presencia de más de 5 hemangiomas cutáneos, ¿CUÁL de las siguientes exploraciones considera necesaria?

- Valoración oftalmológica.
- Ecocardiograma.
- Angiorresonancia.
- Biopsia.
- Ecografía abdominal.

Caso clínico

14. ¿Ante QUÉ tipo de anomalía vascular estamos?

- Angioma.
- Malformación venosa.
- Malformación vascular: mancha en Vino de Oporto.
- Tumor vascular: hemangioma infantil.
- Ninguna de las anteriores.

15. ¿Qué anomalías NO se asocian al síndrome PHACES?

- Génito-urinarias.
- Cardíacas.
- Cerebrales.
- Oftalmológicas.
- Todas se asocian.

16. ¿Ante dicha anomalía vascular, CUÁL sería el tratamiento de primera línea?

- Conducta expectante.
- Láser.
- Corticoides.
- Timolol tópico.
- Propranolol oral.