

II. HEMANGIOMAS

Revisión de la literatura y puesta al día Experiencia en el tratamiento

1ª Parte: CLINICA DE LOS HEMANGIOMAS

Dr. Hugo Sánchez Bouzón, Docente Unidad Pedagógica de Cirugía Plástica y Quemados.

Dr. Bernardino F. Millán, Jefe Trabajos Prácticos, Unidad Pedagógica de Cirugía Plástica y Quemados.

Departamento de Cirugía, Hospital Lagomaggiore.

Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional de Cuyo, Mendoza, Argentina.

RESUMEN

En el presente artículo se hace una revisión de la literatura y puesta al día sobre el tema de los hemangiomas. Esta primera parte del trabajo se refiere a la clasificación de los hemangiomas, su clínica, la historia natural y una descripción sobre los hemangiomas que se presentan asociados a otras patologías configurando diversos síndromes clínicos.

SUMMARY

The present article is a revision of the literature and the recent studies about hemangiomas. The first part of this work refers to the classification of hemangiomas, their clinic and natural history; together with a description of hemangiomas connected with other pathologies which conjure up varied clinic symptoms.

I. INTRODUCCION

Los hemangiomas se definen como hamartomas congénitos (es decir una colección de células endoteliales) y más precisamente como un choristoma representando restos mesodérmicos de tejido vaso-formativo (es decir de tejido que va a ir a formar los vasos sanguíneos).

El desarrollo, por lo tanto, es más parecido a una malformación congénita que a un verdadero tumor. No serían, pues, verdaderos neoplasmas, a pesar del hecho de tener potencial para crecer.

Pueden presentarse como simples ectasias vasculares, como vasos inmaduros o vasos maduros, lo cual le da distintas características a la lesión.

La presencia de ellos al nacimiento puede no ser clínicamente evidente hasta que se van agrandando como resultado de una neovascularización por canalización de las masas sólidas de células endoteliales, pudiendo dilatarse y sufrir hemorragias, traumas, edemas, cambios císticos, inflamación y trombosis.

Pueden dar una falsa impresión clínica de actividad neoplásica, pero ordinariamente no tienen el poder de crecimiento desorganizado de los verdaderos tumores.

Es la anomalía congénita más frecuente encontrada en infantes y niños. Pueden presentarse en cualquier porción del cuerpo, pero más comúnmente envuelven la piel y el tejido subcutáneo. Raramente estructuras profundas, tales como hueso, músculo esquelético, vísceras abdominales o cerebro, y pueden estar comprometidas ya sea solas o en combinación con lesiones cutáneas.

II. CLASIFICACION GENERAL

HEMANGIOMAS

- 1) *Capilar*:
 - a) *Nevus frutilla*.
 - b) *Nevus frambuesa*.
 - c) *Hemangioma plexiforme*.
- 2) *Estrellado*:
 - a) *Arañas vasculares (Spiders)*.
 - b) *Telangiectasias*.
- 3) *Mancha salmón*:

Eritema de la nuca - mancha neonatal - mordisco de cigüeña.
- 4) *Mancha vino de Oporto (Nevus flammeus)*:

Hemangioma intracutáneo.
- 5) *Cavernoso*:
 - *Dérmico*.
 - *Hipodérmico*.
- 6) *Angioma circoide*:

Aneurisma racimoso.
- 7) *Mixto (combinado)*:

Cavernoso+ capilar o vino de Oporto.
- 8) *Fistula arteriovenosa*:
 - *Hemangioma arterial*.
 - *Hemangioma gigante*.
- 9) *Angiomatosis diseminada*:

Angiomatosis miliar diseminada.

CLASIFICACION CLINICA

- I) **Angiomas planos:**
 - Mancha salmón.
 - Mancha vino de Oporto.
 - Estrellados (Spider).
- II) **Angiomas tuberosos:**
 - Hemangiomas capilares juveniles:
 - N. frutilla.
 - N. frambuesa.
 - N. plexiforme.
- III) **Angiomas cavernosos:**
 - Dérmico.
 - Hipodérmico.
- IV) **Angiomatosis sistematizadas:**

Hemangiomas planos

Son ectasias vasculares o hemangiomas capilares intradérmicos. Se localizan en la profundidad de la dermis. El epitelio muestra una morfología tipo adulta. Los esquemas de discoloración corresponden a la distribución en la piel de varias ramas de nervios sensitivos. En la cara en general reflejan esquemas de distribución del nervio trigémino.

Hemangiomas tuberosos

Son neoformaciones vasculares inmaduras.

Hemangiomas cavernosos

Son neoformaciones vasculares maduras. Envuelven no sólo los vasos cutáneos, sino también grandes sinusoides venosos en la dermis profunda y en el tejido subcutáneo.

Angiomatosis sistematizadas

Son generalmente hemangiomas tuberosos.

Los tipos más comunes son:

- Angiomatosis miliar diseminada.
- Nevus azul en tetina de goma (*Blue rubber bled nevus*).

Los hemangiomas tuberosos y hemangiomas cavernosos son aquellos hemangiomas descritos en la literatura médica como pasibles de resolución espontánea, es decir, son aquellos tipos de hemangiomas donde la resolución juega un rol significativo en el desarrollo del tratamiento.

III. HISTORIA NATURAL DE LA LESION

- 1) Crecimiento celular.
- 2) Vascularización.
- 3) Regresión.
- 4) Ulceración.
- 5) Hiperqueratosis.
- 6) Lesiones mixtas.
- 7) Malignidad.

1) Crecimiento celular

Ocurre en grado variable y en intervalos irregulares; puede ser tan rápido que produzca masas enormes en el espacio de pocas semanas.

El crecimiento activo es frecuentemente detectable por la aparición de pequeñas lesiones en la periferia de la lesión.

2) Vascularización

Se produce por la canalización de masas sólidas de células, formando capilares curvos, espacios sinusoidales, o canales arteriales pulsátiles.

Es posible que la vascularización pueda también resultar ocasionalmente de la rápida proliferación de nuevas células que se sumergen hasta un vaso sanguíneo y adquieren nuevo riesgo vascular directamente desde él.

La adquisición de sangre desde un vaso de este modo, puede transformar una lesión, repentina y dramáticamente.

3) Regresión

La capacidad bien conocida de esta lesión de desaparecer es la consecuencia de infartos, con la resultante organización de coágulos y fibrosis.

La ocurrencia de infartos depende, en gran medida, de la lentitud del flujo sanguíneo a través de los espacios capilares o sinusoides. En muchos este grado se torna progresivamente reducido en los primeros 3 ó 4 años de vida y resultan múltiples infartos.

Esto está indicado clínicamente, por la aparición de pequeñas áreas blancas dispersas con discoloración de la lesión capilar, o por reducción en tamaño y consistencia aumentada en una protuberancia cavernosa. Una vez que comienza, esta tendencia hacia la infartación usualmente gana impulso, hasta desaparecer completamente, o en el peor de los casos, deja alguna cicatriz o imperfección de elasticidad de la piel.

4) Ulceración

La lesión capilar puede tornarse fácilmente ulcerada con el menor trauma, ya que la lentitud de la circulación determina una pobre resistencia a la infección. Por esta misma razón, lesiones ulceradas pueden tomar meses en sanarse. En general no hay riesgos de hemorragias.

Una lesión del tipo frutilla o cavernosa si se traumatiza o ulcera puede sangrar, pero es fácilmente controlada por presión digital. En cambio la lesión arterial, si bien raramente se ulcera, si es traumatizada produce una hemorragia copiosa, la cual demanda atención quirúrgica.

5) Hiperqueratosis

Puede acompañar a la lesión capilar en la dermis y usualmente se halla concentrada dentro de una pequeña área, localizada sobre una gran lesión. Se presenta clínicamente en forma de bultos y excrecencias, tal como las que caracterizan la mancha vino de Oporto. Su causa es desconocida.

Esta reacción, sin embargo, no es peculiar de manchas de nacimiento, ya que también ocurre en asociación con nevus y otras anomalías en las capas profundas de la piel.

6) Lesiones mixtas

Consisten en la asociación de masas endoteliales con otros tipos de células. La más común es el linfohemangioma, en el cual la regresión es rara y probablemente nunca es completa.

Otras asociaciones son hemangiolipomas, hemangiofibroma y hemangiomoma.

7) Malignidad

Es excesivamente rara, pero puede ocurrir como un hemangiosarcoma, cuando la diseminación local inexorable (en área y en profundidad) es acompañada por crecimiento sanguíneo generalizado metastásico, esto es siempre fatal.

IV. CLINICA

HEMANGIOMAS PLANOS

Mancha salmón.

Arañas vasculares.

Mancha vino de Oporto.

Mancha salmón

Sinónimos: mancha neonatal; eritema de la nuca; mordisco de cigüeña.

Está presente desde el nacimiento. Es una lesión capilar intradérmica.

Características

Color: rosado pálido. Asienta sobre una piel de características normales.

Bordes: es plano. No se eleva sobre la superficie.

Localización: frente (glabella), nuca (sobre la línea media de la base del cuello), párpados superiores, labios y sacro (más raros).

Evolución: desaparición espontánea en pocos meses.

Nevus araña

Sinónimo: Spiders; arañas vasculares.

Características

Localización: cara, manos, cuello.

Forma: de rueda de carro, con una pápula central con capilares diminutos en forma radiada. La pápula central (que es una pequeña arteriola dérmica) es pequeña, dilatada, elevada. Puede ser múltiple.

Aparición: generalmente no aparece hasta que el niño tiene 2 años de edad y requiere varios años para su desaparición (pero a veces, más raramente, puede estar presente desde el nacimiento).

Mancha vino de Oporto (foto 1)

Sinónimo: nevus flammeus.

Después del hemangioma frutilla es el hemangioma más frecuentemente encontrado. Es un hemangioma capilar intradérmico. La mancha salmón sería una variedad igual, pero de color más claro.



Foto 1. Hemangioma plano tipo "vino de Oporto".

Características

Color: azulino oscuro, se incrementa al llorar. Frecuentemente desarrolla hiperqueratosis en su superficie y al cabo de varios años también ecemas, si no es tratado.

Localización: frecuentemente en cara.

Presión: lo blanquea mínimamente. No aumenta de tamaño. Edad de aparición desde el nacimiento y no desaparece.

Evolución: raramente desaparece espontáneamente. Generalmente persiste.

HEMANGIOMAS TUBEROSOS

Hemangioma capilar frutilla (fotos 2 y 3)



Foto 2. Hemangioma capilar frutilla.



Foto 3. Hemangioma capilar frutilla múltiple.

Es la anomalía congénita más común en los niños. Puede ocurrir solo o en combinación con un hemangioma cavernoso.

Edad de aparición: puede estar presente desde el nacimiento, pero lo más común es que aparezca después de varios días o semanas de vida, creciendo rápidamente durante los 3 primeros meses. Pero puede presentarse también después de 1 año; cuando aparece después de los 4 años no tiene cambios apreciables.

Características clínicas

Es un hemangioma capilar.

Color: rojo brillante o púrpura.

Apariencia: la apariencia grosera es la de un conjunto de vasos sanguíneos, los cuales hacen lobulaciones a través de la superficie de la piel, de color rojo brillante, por lo cual se lo denomina frutilla.

Palpación: masa gomosa, firme. Se reduce mínimamente a la presión.

Bordes: bien definidos.

Evolución: en general evoluciona hacia la resolución espontánea entre el año y los 4 años de edad. Si no ha regresado a esta última edad, es difícil que regrese luego.

Después de un período de crecimiento rápido hasta los 6 meses de edad, aproximadamente, viene un período estacionario entre los 6 meses y el año, en el cual se detiene el crecimiento y la lesión se torna más oscura. La apariencia rojo encendido, brillante, empalidece hacia un rojo cereza más profundo y entonces toma un matiz púrpura. El tejido sobreyacente se torna tenso y apenas arrugado. Posteriormente una película grisácea se ve sobre la superficie y aparecen pequeños puntos blancos que se van agrandando y coalesciendo con desaparición de la coloración roja y finalmente sólo queda un cicatriz.

La biopsia o excisión de esta cicatriz tendrá la apariencia histológica de un hemangioma escleroso, mientras que la biopsia durante la etapa de crecimiento activo puede ser informada por el patólogo como un hemangio-endotelioma.

La regresión espontánea probablemente ocurre por un proceso de trombosis de los vasos nutrientes que irrigan la lesión.

Como el hemangioma se agranda, contiene más sangre; sin embargo, los vasos nutrientes no aumentan proporcionalmente su tamaño.

Debido al grado anormal de flujo en áreas de relativa estasis el endotelio de los vasos pequeños puede engrosarse, se reduce la luz y se produce la trombosis. Si uno de los vasos nutrientes se oblitera por trombosis, la necrosis del área irrigada por él puede necrosarse y ulcerarse. La ulceración, por lo tanto, no indica una complicación seria, sino que indica que se está produciendo la regresión más rápidamente de lo que podría esperarse del normal proceso de curación. A no ser que la ulceración sea extensa, ocurrirá la curación espontánea si el área está limpia y libre de infección. La terapia obliterante en esta etapa está generalmente contraindicada.

Hemangioma cavernoso (fotos 4, 5 y 6)

El hemangioma cavernoso es un hemangioma tuberoso que puede presentarse solo o en combinación con un hemangioma capilar frutilla sobreyacente.



Foto 4. Hemangioma cavernoso.



Foto 5. Hemangioma cavernoso en profundidad.



Foto 6. Hemangioma mixto, frutilla en superficie y cavernoso en la profundidad.

Características

Bordes: hipodérmico; bordes pobremente definidos; elevado por debajo de la superficie de la piel. **Dérmico:** bien circunscrito, elevado.

Coloración: rojo-azulada.

Palpación: protuberancia blanda. Incrementa con la postura y el esfuerzo.

Puede ser producido por presión digital. Se siente como una esponja.

Histología: envuelve no sólo los vasos cutáneos, sino también grandes sinusoides venosos en la dermis profunda y en el tejido subcutáneo. Estos hemangiomas pueden tomar proporciones gigantescas.

Evolución: presenta un patrón de crecimiento más rápido durante los primeros 6 meses de vida, pudiendo comprometer rápidamente estructuras vitales en distintas zonas. La resolución espontánea, si ocurre, nunca es completa. En general tiende a permanecer más que las lesiones capilares.

Fístulas arteriovenosas

La fístula AV congénita difiere de la fístula AV traumática en numerosas particularidades importantes. La comunicación es usualmente más pequeña en la variedad congénita, pero en general el número de fístulas es mayor, pudiendo llegar al centenar o más.

La fístula traumática suele presentar 1 ó 2 fístulas que pueden tener grandes diámetros, sobresaliendo como el más típico tipo de agrandamiento cardíaco en fallos cardíacos del lado derecho.

La fístula AV congénita usualmente no produce daño cardíaco, pero puede en ocasiones

hacer esto si el *shunt* no es controlado. El tipo más común de hemangiomas con fístula AV es el HEMANGIOMA CIRSOIDE o aneurisma racemoso.

Angioma cirsoide

Sería un tipo de hemangioma cavernoso con una o múltiples fístulas AV. Las características clínicas que presenta son:

- grandes racimos en formas de gusanos (vermiformes);
- coloración, rojo intenso o morada de la piel sobreyacente;
- temperatura elevada de la piel en el sitio de localización;
- firme tendencia a la progresión y agrandamiento;
- presentan pulsación definida, expansión y trill detectable.

En cuanto a la localización si bien pueden asentar a cualquier nivel son más frecuentes en los miembros (fístula AV congénita de Martorel). Por sus localizaciones generalmente profundas pueden dar lugar a complicaciones, tales como ulceraciones, hemorragias repetidas, cardiopatías. También pueden presentar carácter invasor determinando la aparición de erosiones de cartílago y hueso. Debe hacerse el estudio angiográfico mediante angiografías para la detección de las múltiples fístulas AV.

V. ANGIOMAS ASOCIADOS A OTRAS PATOLOGÍAS

1) *Síndrome de Osler:* telangiectasias múltiples hereditarias de la piel y membranas mucosas.

2) *Síndrome de Jaffe:* coexisten angiomas de la piel y vísceras.

3) *Síndrome de Kast o Maffucci:* coexisten múltiples angiomas de la piel y un encondroma de hueso.

4) *Síndrome de Cushing-Cobb-Sturge o Sturge-Weber:* coexisten angiomas de la piel y del S.N.C. o meninges.

5) *Síndrome de Lindau o Hippel-Lindau:* coexisten angiomas de retina, del S.N.C. y vísceras.

6) *Síndrome de Kasabach-Merritt:* hemangiomas cavernosos y trombocitopenia.

7) *Nevus azul en tetina de goma (Blue Rubbers bled nevus):* angioma tuberoso con afección intestinal.

8) *Klippel-Trenaunay:* gigantismo congénito unilateral de un miembro; hiperplasia de las venas superficiales con hipoplasia de las venas profundas; fístula AV; hipertrofia de partes blandas y del esqueleto subyacente; angiomas planos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Apfelberg, D. B.; Maser, M. R.; Lash, H.: "Argon laser treatment of cutaneous vascular abnormalities: Progress report", *Ann. Plast. Surg.*, vol. 1 nº 1, pág. 14, enero 1978.
2. Bingham, H. C.: "Predicting the course of a congenital hemangioma", *Plast. Reconstr. Surg.*, vol. 63 nº 2, pág. 161, febrero 1979.

3. Bingham, H. C.; Licht, E.: "The doppler as an aid in predicting the behaviour of congenital cutaneous hemangioma", *Plast. Reconstr. Surg.*, vol. 47 nº 6, pág. 580, 1971.
4. Blackfield, H. M.; Torrey, F. A.; Morris, W. J., y col.: "The management of visible hemangiomas", *Am. J. Surg.*, vol. 94, pág. 313, agosto 1957.

5. Bowers, R. E.; Graham, M. B.; Tomlinson, K. M.: "The natural history of the strawberry Nevus". *Arch. Dermat.*, vol. 82, pág. 59, nov. 1960.
6. Brown, H.; Neerhous, R. C.; Fonkalsrud, E. W.: "Prednisone therapy in the infants and children". *Surgery*, vol. 71 nº 2, pág. 168, febrero 1972.
7. Cosman, B.: "Experience in the Argon Laser therapy of port wine stains". *Plast. Reconstr. Surg.*, vol. 65 nº 2, pág. 119, febrero 1980.
8. Edgerton, M. T.: "The treatment of hemangiomas". *Ann. Surg.*, vol. 181 nº 5, pág. 517, mayo 1976.
9. Fosi, N. C.; Esterly, N. B.: "Successful treatment of juvenile hemangiomas with prednisone". *J. Pediatr.*, vol. 72, nº 3, pág. 351, marzo 1968.
10. Harlins, G. A.; Sabistan, D. C.: "Lymphangioma in infancy and childhood". *Ped. Surg.*, vol. 47 nº 5, pág. 811, mayo 1960.
11. Hiles, D. A.; Pilchard, W. A.: "Corticosteroid control of neonatal hemangiomas of the orbit and ocular anexa". *Am. J. Ophthal.*, vol. 171 nº 5, pág. 1003, mayo 1971.
12. Illingworth, R. S.: "Thoughts on treatment of strawberry naevi". *Arch. Dis. Child.*, vol. 51, pág. 138, 1976.
13. Jacobs, A. H.: "Strawberry hemangiomas". *California Medicine*, vol. 86 nº 1, pág. 8, enero 1957.
14. Kiehn, C. L.; Desprez, J. D.; Kaufman, B.: "Cavernous hemangiomas of the head and neck". *Plast. Reconstr. Surg.*, vol. 33 nº 4, pág. 338, abril 1964.
15. Lang, P. G.; Dubin, H. V.: "Hemangioma - thrombocytopenia syndrome". *Arch. Dermat.*, vol. 111, pág. 85, enero, 1975.
16. Letterman, G.; Sehurter, M.: "Cutaneous hemangiomas of the face in pregnancy". *Plast. Reconstr. Surg.*, vol. 29 nº 3, pág. 293, marzo 1962.
17. Mangus, D. J.: "Continuous compression treatment of hemangiomas". *Plast. Reconstr. Surg.*, vol. 49 nº 5, pág. 490, mayo 1972.
18. Margileth, C. A.; Museles, C. M.: "Cutaneous hemangiomas in children". *JAMA*, vol. 1 nº 5, pág. 194, nov. 1975.
19. Margileth, C. A.; Museles, C. M.: "Current concept in diagnosis and management of congenital cutaneous hemangiomas". *Pediatrics*, vol. 36 nº 3, pág. 410, parte 1, 1965.
20. Martin, L. W.; MacCollum, D.: "Hemangiomas in infants and children". *Am. J. Surg.*, vol. 101, pág. 571, mayo 1961.
21. Martin, L. W.: "Angiomas in infants and children". *Am. J. Surg.*, vol. 107, pág. 511, marzo 1964.
22. Mathewa, D. N.: "Hemangiomas". *Plast. Reconstr. Surg.*, vol. 41 nº 6, pág. 528, junio 1968.
23. Miller, S. H.; Smith, R. L.; Shochat, S. D.: "Compression treatment of hemangioma". *Plast. Reconstr. Surg.*, vol. 58 nº 5, pág. 573, nov. 1976.
24. Moore, A. M.: "Pressure in the treatment of giant hemangioma with purpura". *Plast. Reconstr. Surg.*, vol. 34 nº 6, pág. 606, dic. 1964.
25. Olsen, T. G.; Milroy, S. K.; Goldman, L., y col.: "Laser surgery for blue rubber bled nevus". *Arch. Dermat.*, vol. 115, pág. 81, enero 1979.
26. Paletta, F. X.; Walker, J.; King, J.: "Hemangioma - thrombocytopenia syndrome". *Plast. Reconstr. Surg.*, vol. 23 nº 6, pág. 615, junio 1959.
27. Raviteh, M. M.: "The nonoperative treatment of surgical conditions in children". *Pediatrics*, vol. 51 nº 3, pág. 435, marzo 1973.
28. Simpson, J. R.; Lond, M. B.: "Natural history of cavernous hemangiomas". *Lancet*, pág. 1057, dic. 1959.
29. Thomson, H. G.; Ward, C. M.; Crawford, J. S., y col.: "Hemangiomas of the eyelid: visual complications". *Plast. Reconstr. Surg.*, vol. 63 nº 5, pág. 641, mayo 1979.
30. Thomson, H. G.; Lanigan, M.: "The cyrano-nose". *Plast. Reconstr. Surg.*, vol. 63 nº 2, pág. 155, feb. 1979.
31. Venecia, G.; Lobeck, C. C.: "Successful treatment of eyelid hemangioma with prednisone". *Arch. Ophthal.*, vol. 84, pág. 100, julio 1970.
32. Walsh, T. S.; Tompkins, V. N.: "Some observations on the strawberry nevus of infancy". *Cancer*, vol. 9 nº 5, pág. 869, set. 1956.
33. Weisman, P. A.: "Angiomas in the lips: an unresolved problem". *Plast. Reconstr. Surg.*, vol. 28 nº 1, pág. 43, julio 1961.
34. Wynn, S. K.: "Aesthetic reduction of Pinocchio nose hemangioma". *Arch. Otolaryngol.*, vol. 102, pág. 416, julio 1976.