

Entendiendo las lesiones vasculares. Hablando el mismo idioma

Understanding vascular lesions. Speaking the same language

Entendendo as lesões vasculares. Falando a mesma língua

Melina Farías¹, Alejandro Andrade², Lucía d'Oliveira³, David Menoni⁴,
Javier Rodríguez⁵, Mariela Álvarez⁶, Andrés García⁷, Agustina Acosta⁸

Resumen

Las lesiones vasculares comprenden un grupo de entidades que en ocasiones se confunden en cuanto a definiciones y términos. Es frecuente que no se maneje la misma nomenclatura para referirse a dichas lesiones por parte del equipo de salud, llevando a errores en la interpretación. Con el presente trabajo buscamos unificar conceptos basándonos en la clasificación existente de las lesiones vasculares según la International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISS-VA), que las separó en dos grandes grupos: tumores vasculares (proliferación celular anormal) y malformaciones vasculares (anormalidades en la arquitectura del endotelio vascular). Se describen las características del hemangioma infantil, hemangioma congénito, hemangioendotelioma kaposiforme y angioma tufted. Ellos se diferencian en sus características clínicas, imagenológicas, histológicas, pronósticas y terapéuticas. El manejo puede ser simple o complejo y debe ajustarse a cada paciente, es por eso que son abordadas por un equipo multidisciplinario integrado idealmente por cirujano pediatra, cirujano vascular, imagenólogo intervencionista, dermatólogo, cirujano plástico, entre otros especialistas, que conozcan las patologías y tengan un manejo adecuado de éstas.

Palabras clave: Neoplasias de Tejido Vascular
Lesiones del Sistema Vascular
Hemangioma

1. Residente Dermatología. Unidad Dermatología Pediátrica. CHPR. ASSE.

2. Cirujano Pediátrico. Asistente Cátedra Cirugía Pediátrica. CHPR. Facultad de Medicina. UDELAR.

3. Cirujana Plástica. Especialista Cirugía Plástica Infantil. CHPR. ASSE.

4. Cirujano Pediátrico. Ex Asistente Cátedra Cirugía Pediátrica. CHPR. Facultad de Medicina. UDELAR.

5. Imagenólogo Intervencionista. Depto. Imagenología Pediátrica. CHPR. ASSE.

6. Dermatóloga. Ex Prof. Adj. Cátedra Dermatología. Facultad de Medicina. UDELAR. Directora Unidad Dermatología Pediátrica. CHPR. ASSE.

7. Imagenólogo. Director Cátedra Imagenología Pediátrica. Facultad de Medicina. UDELAR. Jefe Depto. Imagenología Pediátrica. CHPR. ASSE.

8. Dermatóloga. Prof. Adj. Cátedra Dermatología Pediátrica. CHPR. Facultad de Medicina. UDELAR. Unidad Diagnóstico, Seguimiento y Tratamiento Lesiones Vasculares Congénitas. CHPR.

Declaramos estar de acuerdo con la licencia CC by, autorizando a la Revista Archivos de Pediatría del Uruguay a la publicación y difusión de este trabajo.

Trabajo inédito, es un trabajo original.

Declaramos no tener conflictos de intereses, no presentamos relaciones financieras.

Cada foto fue autorizada por padre, madre o tutor durante la consulta.

Este trabajo ha sido aprobado unánimemente por el Comité Editorial.

Fecha recibido: 6 mayo 2024.

Fecha aprobado: 1° agosto 2024.

Summary

Vascular lesions comprise a group of entities that are sometimes confused in terms of definitions and terms. It is common that health staff does not use the same nomenclature to refer to these injuries, which might lead to errors or misinterpretation. The present paper intends to harmonize concepts based on the existing classification of vascular lesions provided by the International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA). This Society split them into two large groups: vascular tumors (abnormal cell proliferation) and vascular malformations (abnormalities in the architecture of the vascular endothelium). They describe the characteristics of infantile hemangioma, congenital hemangioma, kaposiform hemangioendothelioma and tufted angioma. They differ in their clinical, imaginaeological, histological, prognostic and therapeutic characteristics. Treatment can be simple or complex and it must be adjusted to every patient, which is why they are approached by a multidisciplinary team ideally made up of a pediatric surgeon, vascular surgeon, interventional imaging specialist, dermatologist, plastic surgeon, among other specialists, who know the pathologies and have proper management of them.

Key words: Vascular Tissue Neoplasms
Vascular System Lesions
Hemangioma

Resumo

As lesões vasculares compreendem um grupo de entidades que por vezes podem ser confundidas em quanto a definições e termos. É comum que a mesma nomenclatura seja utilizada em forma diferente pela equipe de saúde para se referir a essas lesões, gerando erros de interpretação. Com o presente paper procuramos unificar conceitos baseados na classificação existente de lesões vasculares segundo a Sociedade Internacional para o Estudo de Anomalias Vasculares (ISSVA), que as separou em dois grandes grupos: tumores

vasculares (proliferação celular anormal) e malformações vasculares (anormalidades na arquitetura do endotélio vascular). Ela descreve as características do hemangioma infantil, hemangioma congênito, hemangioendothelioma kaposiforme e angioma tufado. Diferem nas suas características clínicas, imagiologias, histológicas, prognósticas e terapêuticas. O manejo pode ser simples ou complexo e deve ser ajustado a cada paciente, por isso devem ser abordadas por uma equipe multidisciplinar idealmente composta por cirurgião pediátrico, cirurgião vascular, especialista em imagem intervencionista, dermatologista, cirurgião plástico, entre outros especialistas, que conheçam as patologias e tenham um manejo adequado delas.

Palavras chave: Neoplasias do Tecido Vascular
Lesões do Sistema Vascular
Hemangioma

Parte I. Clasificación y tumores vasculares

Introducción

Las lesiones vasculares comprenden un grupo de entidades que en ocasiones se confunden en cuanto a definiciones y términos. Es frecuente que no se maneje la misma nomenclatura para referirse a dichas lesiones por parte del equipo de salud, llevando a errores en la interpretación diagnóstica, controles evolutivos, seguimiento y eventuales tratamientos. La palabra “angioma”, que habitualmente se utiliza para designar varias de las lesiones vasculares (hemangiomatos, manchas salmón, malformaciones capilares, entre otras), en la actualidad lleva a confusión, ya que ese mismo término se usa para entidades diferentes, con distintos pronósticos y tratamientos, por lo que este término ha entrado en desuso para designar las lesiones vasculares.

Para unificar terminología y aclarar criterios, en 1982, Mulliken y Glowacki establecieron una clasificación de las lesiones vasculares basada en la clínica y la histopatología; más adelante, en 1996, la International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) clasificó las lesiones vasculares en dos grandes grupos: tumores vasculares (proliferación celular anormal) y malformaciones vasculares (anormalidades en la arquitectura del endotelio vascular)^(1,2). Estos dos grandes grupos difieren tanto clínica como evolu-

tivamente, así como en su manejo, de ahí la importancia del diagnóstico certero para contemplar la correcta valoración y tratamiento⁽¹⁾.

El diagnóstico de varias de las lesiones vasculares se basa en los hallazgos clínicos sumado a la historia natural de la enfermedad; sin embargo, en muchos casos se requieren estudios complementarios de imagen para confirmar su diagnóstico, determinar extensión y pronóstico⁽¹⁾.

Si bien algunas de las lesiones vasculares son diagnosticadas sin dificultad y no requieren más que un seguimiento clínico, existen otras que demandan estudios de imagen y una serie de procedimientos intervencionistas para su tratamiento. Este manejo es complejo y debe ajustarse a cada paciente, es por eso que este tipo de lesiones vasculares son abordadas por un equipo multidisciplinario integrado idealmente por cirujano pediatra, cirujano vascular, imagenólogo intervencionista, dermatólogo, cirujano plástico, entre otros especialistas, que conozcan las patologías y tengan un manejo adecuado de éstas⁽¹⁾.

Clasificación de las lesiones vasculares

La última clasificación de la ISSVA para las lesiones vasculares se aprobó en el 20° ISSVA Workshop en Melbourne, en abril de 2014, con una última revisión y actualización en mayo de 2018⁽²⁾. Como previamente se comentó, las lesiones vasculares se dividen en dos grandes grupos: los tumores vasculares y las malformaciones vasculares⁽²⁾. A su vez, los tumores vasculares se dividen en tumores benignos, localmente agresivos o borderline y malignos⁽²⁾. Las malformaciones vasculares se dividen en simples, combinadas, a vaso complejo y asociadas a otras anormalidades⁽²⁾. (Tabla 1).

Tabla 1 . Esquema resumido de la clasificación de las lesiones vasculares de la ISSVA.		
LESIONES VASCULARES		
TUMORES VASCULARES	MALFORMACIONES VASCULARES	
	Simple	Combinadas**
Benignos	Capilares	CVM, CLM,
Localmente agresivos o Borderline	Linfáticas	LVM, CLVM,
	Venosas	CAVM,
	Arteriovenosas*	CLAVM
	Fístulas	
Malignos	Arteriovenosas*	
*Lesiones de alto flujo. **Definidas como dos o más malformaciones vasculares en una misma lesión: CVM: malformación capilar-venosa. CLM: malformación capilar-linfática. LVM: malformación linfática-venosa. CLVM: malformación capilar-linfática-venosa. CAVM: malformación capilar-arterial-venosa. CLAVM: malformación capilar-arterial-venosa-linfática.		

A continuación, describiremos las entidades más frecuentes de cada grupo.

1. Tumores vasculares

Dentro de los tumores vasculares benignos el más frecuente es el hemangioma infantil (HI); con menor frecuencia se encuentran los hemangiomas congénitos y el angioma tufted⁽²⁾. Dentro de los hemangiomas localmente agresivos destacamos el hemangioendotelio- ma kaposiforme (HEK), con una muy baja frecuencia y entre los tumores vasculares malignos se destaca el angiosarcoma⁽²⁾. (Tabla 2).

Tabla 2 . Clasificación de los tumores vasculares. Según ISSVA 2018. *Se pueden asociar con el fenómeno de Kasabach-Merritt (FKM).		
TUMORES VASCULARES		
Benignos	Localmente agresivos o borderline	Malignos
Hemangioma infantil (HI)	Hemangioendotelio- ma kaposiforme (HEK)*	Angiosarcoma
Hemangioma congénito Rápidamente involutivo (RICH) Parcialmente involutivo (PICH) No involutivo (NICH)	Hemangioendotelio- ma retiforme	Hemangioendo- telio- ma epitelioides
Tufted angioma*	Angioendotelio- ma papilar intralinfático (PILA), tumor Dabska	Otros

Es importante destacar que los tumores vasculares benignos tienen un manejo que es muy diferente al de los tumores localmente agresivos o malignos, que representan una urgencia oncológica y exigen un seguimiento estricto y una conducta quirúrgica a la brevedad.

A) Hemangiomas infantiles

Los HI son los tumores más frecuentes en la infancia (4%-10% de los neonatos)^(3,4). Habitualmente no están presentes al nacimiento, o pueden aparecer en el recién nacido como una lesión precursora (mácula eritematosa, telangiectasias, rodeados de halo pálido). Se caracterizan por presentar tres etapas evolutivas consecutivas:

1) Etapa proliferativa: comienza en el correr del primer mes de vida con formación de una pápula o placa eritematosa intensa de tamaño variable, la misma habitualmente no crece en tamaño, pero sí en volumen (figura 1), esta etapa dura hasta los 6-9 meses aproximadamente^(3,4).

2) Etapa de meseta o estabilización: comienza lue-

go de la etapa proliferativa, hasta el año de vida, en donde el HI detiene su crecimiento y comienza cambiar su coloración hacia un eritema más pálido, con áreas violáceas y blanquecinas⁽³⁻⁵⁾.

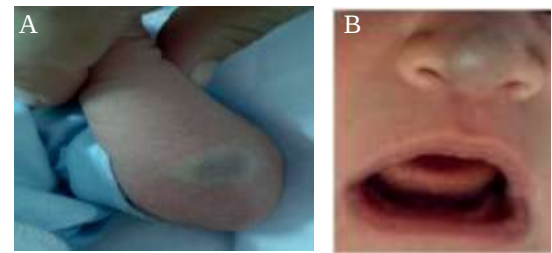
3) Etapa involutiva: entre los 12 y 18 meses la lesión comienza a involucionar progresivamente hasta desaparecer totalmente o dejar una lesión residual (piel redundante, mácula eritematosa, telangiectasias). Generalmente, el máximo retroceso se da entre los 5-8 años^(3,5). (Figura 1).

Figura 1. A) HI en fase proliferativa. B) HI en fase de involución. C) HI involucionando, dejando tejido fibroadiposo remanente.



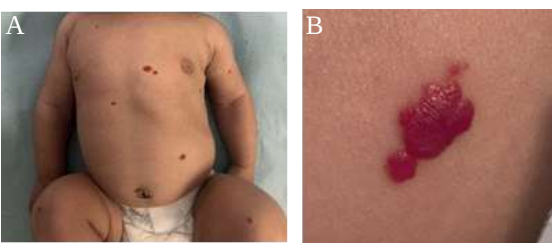
Los HI según el compromiso en profundidad de piel o subcutáneo se dividen en superficiales, profundos o mixtos⁽⁶⁾ (figura 2).

Figura 2. HI profundos en A) Mixto en antebrazo. B) Punta nasal.



Según su morfología, extensión o distribución se pueden clasificar en focales, multifocales, segmentarios o indeterminados. (Figura 3).

Figura 3. A) HI multifocal. B) HI focal.



Tenemos en cuenta que los HI segmentarios o extensos en ocasiones forman parte de síndromes, principalmente el síndrome de PHACES –anomalía de fosa posterior, hemangioma segmentario en cara, anomalías cardiovascular, ocular y esternal– y LUMBAR –hemangioma lumbar segmentario extenso, anomalías óseas, anorrectales, renales y disrafismos–, lo que se debe tener en cuenta a la hora de la valoración⁽⁶⁾.

El diagnóstico de los HI habitualmente es clínico, por las características clínicas de las lesiones y la historia evolutiva de la enfermedad. En ocasiones son necesarios estudios imagenológicos en caso de dudas diagnósticas o para valorar compromiso locorregional^(1,5). Esto permite confirmar el diagnóstico y además observar el tamaño, grosor, profundidad del HI y su vascularización, así como estructuras anatómicas adyacentes⁽¹⁾.

La primera prueba de imagen que se solicita habitualmente por su inocuidad es el estudio ecográfico complementado con el eco Doppler color de la lesión⁽¹⁾. Esta es una técnica no invasiva, de bajo costo, técnico dependiente⁽¹⁾.

Los HI se visualizan como masas de tejido con ecogenidad mixta con vasos de baja resistencia⁽⁷⁾.

Las características ecográficas varían de acuerdo a la fase en la que se encuentre el hemangioma:

–En la fase proliferativa, en modo B, se puede ver una tumoración sólida bien definida, hipoeoica, con

un estroma homogéneo, lobulado. En el Doppler color se visualiza una lesión hipervascular, con una densidad de vasos > 5 vasos/cm²(5).

-En la fase involutiva, son más hiperecóticos y heterogéneos con un estroma hipervascularizado que es reemplazado por tejido fibroadiposo(5).

Otros estudios que en ocasiones se solicitan para completar la valoración pueden ser la angiorresonancia, la resonancia nuclear magnética o la tomografía computada.

La tomografía computada es un estudio invasivo, ya que irradia al paciente y aumenta el riesgo a futuro de mutaciones celulares y desarrollo de neoplasias. Por el contrario, la resonancia magnética no se considera un estudio invasivo dado que no tiene estos riesgos asociados, pero en el caso de niños pequeños debe realizarse con anestesia general, y exponer al paciente a esto no siempre está justificado. Por lo tanto, estos estudios no se solicitan de rutina, sino que quedan reservados para casos de duda diagnóstica o necesidad de definir relaciones anatómicas en vistas a un procedimiento quirúrgico(5).

En la tomografía computada sin contraste un HI en fase proliferativa se presenta como una masa homogénea de tejido bien delimitado. La imagen con contraste de la tomografía computarizada muestra una lesión intensamente realzada, con márgenes bien definidos. Los hemangiomas en involución tienen una densidad y realce heterogéneos y presentan un aspecto lobulillar(7).

En la resonancia magnética, los HI se delinean mejor mediante técnicas de supresión de grasa. En la fase proliferativa muestran una señal baja a intermedia en imágenes T1 y una señal alta en imágenes T2 con supresión de grasa. En la fase involutiva se observa un aumento en el cambio fibrograso y una disminución tanto en la vascularidad como en el realce(7).

La realización de una biopsia de la lesión es excepcional, destacando la presencia de GLUT 1 positivo en los HI, mientras que en los hemangiomas congénitos GLUT 1 es negativo(4).

En cuanto al manejo, es variable de acuerdo a las características de cada lesión. Si bien sabemos que son lesiones benignas que naturalmente tienden a la autoinvolución, en un 10% de los casos, ya sea por tamaño o localización, son más propensas a presentar complicaciones como ulceración, sangrado, alteraciones funcionales o estéticas. Por este motivo, se ha establecido una clasificación del riesgo de los mismos (en cuanto a las posibles complicaciones) desde donde se desprende la necesidad o no de tratamiento y la modalidad(6). La combinación de características clínicas y la respuesta al tratamiento farmacológico son los dos pilares principales a tener en cuenta para la indicación

de tratamiento quirúrgico durante las fases proliferativas de los HI(8).

Según el riesgo las opciones terapéuticas van desde una conducta expectante, con control evolutivo a la espera de la autoinvolución espontánea, a tratamiento tópico con betabloqueantes, como timolol tópico, al 0,5% cada 12 horas (en lesiones pequeñas y superficiales no complicadas) o el tratamiento sistémico con betabloqueantes vía oral, como propranolol, 2-3 mg/kg/día; este último indicado para lesiones complicadas o de mediano-alto riesgo(5,9).

En la literatura también está descripto el uso de láser de colorante pulsado o Neodimio Yag laser (lesiones ulceradas o lesiones residuales)(5,9).

En ocasiones, dependiendo de la lesión, se puede requerir el tratamiento quirúrgico, principalmente en lesiones que presenten deformidades debido al crecimiento, en cualquier localización del cuerpo, a nivel facial, en párpados, labios o nariz. También pueden ser candidatos a cirugía aquellos HI que no respondan al tratamiento farmacológico y que presenten complicaciones, como sangrado(10).

El tratamiento quirúrgico de resección de los HI es rápido y definitivo. Sin embargo, en las etapas proliferativas ha sido cuestionado debido a los buenos resultados con los betabloqueantes(10). El tratamiento de las deformidades residuales luego de la etapa involutiva se encuentra ampliamente aceptado dado que el tratamiento médico ya no es tan efectivo(10).

Goldberg y colaboradores sintetizan las indicaciones del tratamiento quirúrgico en el algoritmo de la figura 4(8).

B) Hemangiomas congénitos

Son tumores que aparecen totalmente desarrollados al nacimiento (ya que la fase proliferativa se lleva a cabo intraútero) que en la evolución pueden involucionar o no (Figura 5). De acuerdo a su potencial de involución se dividen en:

1) Rápidamente involutivos (RICH): son los que involucionan totalmente en el primer año de vida. La evolución de los RICH es a la resolución espontánea entre los 6 y 14 meses (Figuras 6 y 7)(11).

2) Parcialmente involutivo (PICH): en el caso de los PICH se comporta como un RICH al inicio con rápida involución, pero en la evolución no llega a la involución completa y se mantiene como NICH (Figura 8)(11).

3) No involutivos (NICH): no presentan regresión y crecen proporcionalmente con el niño(5,11,12).

Los hemangiomas congénitos clínicamente son tumores violáceos, con telangiectasias en superficie, de consistencia más firme que los HI y presentan típicamente un halo pálido alrededor(12). A la palpación

Figura 4. Algoritmo de manejo quirúrgico de los HI.

FASE	LOCALIZACIÓN	CONDICIÓN	INDICACIÓN	ACCESO	RESECCIÓN
PROLIFERATIVO O INVOLUTIVO	PARADO	Con compromiso de la visión (cualquier profundidad)	Emergencia	Directo	Parcial o Subtotal
		Sin compromiso de la visión (cualquier profundidad)	Electivo	Directo	Subtotal o Total
	NARIZ	Con compromiso de la vía aérea (cualquier profundidad)	Emergencia	Directo	Parcial o Subtotal
		Sin compromiso de la vía aérea (superficial o mixto)	Electivo	Directo	Subtotal o Total
		Sin compromiso de la vía aérea (profundo)	Electivo	Indirecto	Total
	LABIOS	Complicación local o deformidad	Electivo	Directo	Subtotal o Total
	OTRO	Sin respuesta al tratamiento farmacológico	Electivo	Directo Indirecto	Parcial o Subtotal o Total
	SEGMENTARIO	Sin respuesta al tratamiento farmacológico	Emergencia	Directo	Parcial
	INVOLUCIONADO	Atrofia cutánea Remanente cutáneo Volumen residual	Electivo	Directo	Subtotal o Total
	CUALQUIERA				

suelen ser más calientes y pueden ocasionar dolor moderado por presencia de isquemia local⁽¹²⁾. Se presentan con mayor frecuencia en cara, cuello y extremidades⁽¹³⁾.

El diagnóstico de los hemangiomas congénitos se apoya en las características clínicas, que se presente el tumor ya desarrollado desde el nacimiento, y los hallazgos del eco Doppler color^(7,11,12).

En este último se visualiza una imagen más heterogénea que la de los HI, con la presencia de vasos visibles y de un alto flujo y en ocasiones pueden observarse calcificaciones. Sin embargo, es habitual que el Doppler no permita diferenciar un HI de uno congénito por la imagen, siendo las características clínicas y la evolución la que determine el diagnóstico^(7,11,12).

En la tomografía computada los hemangiomas congénitos tienen márgenes menos definidos en comparación con los HI y muestran estrías de grasa. Pueden ser isodensos, heterogéneos u homogéneos⁽⁷⁾.

En la resonancia magnética los hemangiomas RICH presentan una intensidad de señal más heterogénea con regiones de reemplazo fibrograso característico de la involución. Los NICH son típicamente heterogéneos y se pueden observar vasos prominentes⁽⁷⁾.

Histológicamente están compuestos por capilares lobulares de células endoteliales que no expresan GLUT 1, lo que diferencia de los HI⁽¹³⁾.

La conducta en estas lesiones es expectante en la mayoría de los casos, a la espera de la involución espontánea. En algunos casos puede llevar a resolución quirúrgica de la lesión residual o si presenta complicaciones⁽¹³⁾. La localización y tamaño de la lesión puede implicar por sí sola la indicación de cirugía en el caso de no ocurrir la involución espontánea⁽⁸⁾.

Otras opciones en algunos casos concretos son la escleroterapia, embolización o láser. Se recomienda que este tipo de lesiones sea evaluado por un equipo multidisciplinario para definir la conducta⁽¹⁴⁾.

Figura 5. Esquema de la evolución de los hemangiomas congénitos.

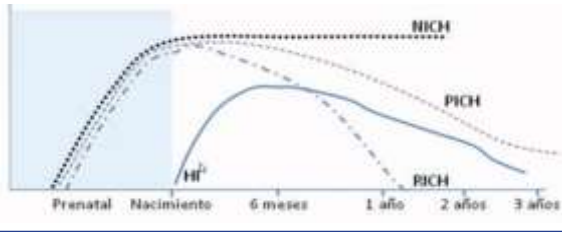


Figura 6. Hemangioma congénito involucionado.



Figura 7. RICH. A) Al nacimiento. B) Al mes de vida. C) A los 6 meses.

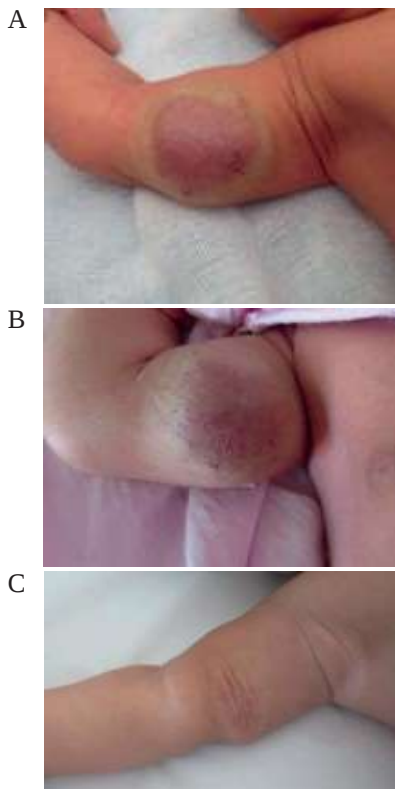


Figura 8. NICH. A) Al nacimiento. B) Al año de vida. C) A los 5 años.



C) Otros tumores

Otros tumores vasculares más raros son el angioma tufted o en penacho que tiene un comportamiento benigno y el hemangioendotelioma kaposiforme (HEK) que tiene un comportamiento localmente agresivo.

Muchos autores consideran el angioma tufted y el HEK como un espectro de la misma enfermedad, siendo el primero más superficial y el segundo una forma más profunda^(1,4,5,13,14).

El angioma tufted aparece como una placa eritemato-amarronada en niños y adultos jóvenes, en algunos casos presentes al nacimiento. Está asociado a hiperhidrosis e hipertrichosis y se localiza principalmente en la zona superior del tronco, espalda, hombro y cuello. Presenta un crecimiento lento pero progresivo y posterior estabilidad, pero no suele involucionar espontáneamente^(1,4,5,13,14).

El HEK es una entidad muy poco frecuente que afecta 0,07/100.000 niños por año⁽¹⁵⁾, que puede comprometer la piel y el tejido subcutáneo pudiendo también involucrar tejidos más profundos y presentarse como tumores localmente agresivos⁽¹⁵⁾. Aparecen habitualmente a edad temprana, durante el primer año de vida⁽¹⁵⁾. Se presentan como tumores o grandes placas, rojo-violáceas, de consistencia algo indurada y de márgenes mal definidos (figura 9). La localización más frecuente es en extremidades y tronco en el 75% de los casos, seguida de la localización retroperitoneal⁽¹³⁾. Tienen al inicio un crecimiento rápido y progresivo, que en la evolución pueden decrecer de tamaño espontáneamente, pero no totalmente^(4,13,14). El pronóstico depende del tamaño y la localización de la lesión⁽⁵⁾.

Tanto el angioma tufted como el HEK son de sospecha clínica, pero de confirmación imagenológica (eco Doppler y resonancia magnética) e histológica en la mayoría de los casos^(4,5,13,14).

En el estudio eco Doppler se observan masas de tejido con bordes mal definidos y ecogenicidad variable y se ven vasos tanto de baja como de alta resistencia, mientras que en la resonancia magnética se observa una lesión heterogénea⁽⁷⁾.

Estos tumores localmente agresivos pueden asociar el fenómeno de Kasabach-Merritt (FKM), más frecuente en el HEK, que puede presentarlo hasta en el 71% de los casos, siendo más común con tumores grandes y afectación retroperitoneal⁽¹⁶⁾. El FKM es una coagulopatía de consumo potencialmente mortal caracterizada por anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia profunda debida a un atrapamiento de plaquetas y consumo de factores de la coagulación con hipofibrinogenemia. Sin tratamiento, puede dar lugar a sangrados masivos y a coagulación intravascular diseminada^(4,5,13,14,16).

Figura 9. Hemangioendotelioma kaposiforme.



En ocasiones los hemangiomas congénitos rápidamente involutivos de gran tamaño o que comprometen estructuras profundas también pueden asociar este fenómeno^(4,5,13,14,16).

Clínicamente se presenta como un aumento repentino del tamaño del tumor vascular y la aparición de petequias y equimosis inicialmente localizadas y después generalizadas. Analíticamente se observa anemia, trombocitopenia, aumento del dímero D y fibrinógeno bajo⁽¹⁶⁾.

No existen guías estandarizadas internacionales para el tratamiento del angioma tufted y el HEK⁽¹⁷⁾, va a ser variable dependiendo del tamaño y la localización, así como de la aparición de complicaciones sistémicas que puedan presentar alta mortalidad⁽¹⁸⁾. En el HEK y en el angioma tufted con FKM numerosos tratamientos han sido probados, pero en ninguno fue comprobada su eficacia de forma adecuada en estudios clínicos prospectivos⁽¹⁹⁾.

Las opciones terapéuticas actualmente utilizadas son los corticoides sistémicos asociados o no a otros fármacos, como aspirina o heparina, agentes quimioterapéuticos, como vincristina o interferón alfa, sirolimus y resección quirúrgica completa^(13,18).

Los corticoides son usados frecuentemente como primera línea terapéutica con resultados variables y la vincristina ha sido usada como de segunda línea si no fue efectivo el tratamiento con corticoides sistémicos, mientras que el interferón no se considera una buena opción dado su potencial efecto secundario neurológico, sobre todo en niños⁽¹⁹⁾.

En los casos de HEK sin FKM se utilizó como tratamiento inicial conducta expectante con control estrecho, corticoides sistémicos solos o con vincristina, vincristina sola, propranolol, aspirina o sirolimus⁽¹⁷⁾.

Otros esquemas terapéuticos disponibles incluyen la escisión quirúrgica, quimioterapia con agentes úni-

cos o múltiples, embolización, escleroterapia y radioterapia, con eficacia variable⁽¹⁸⁾.

Las publicaciones recientes reportan el uso de sirolimus como una opción segura y altamente efectiva para el tratamiento del FKM y la reducción del tamaño del tumor⁽¹⁸⁾. También conocido como rapamicina, es actualmente el único inhibidor mTOR aprobado por la FDA de Estados Unidos para su uso en adultos y niños mayores de 13 años con trasplante de riñón para prevenir el rechazo de órgano, pero es comúnmente utilizado en niños menores a esa edad⁽¹⁹⁾.

Se han identificado mutaciones en el gen PTEN, una proteína supresora de tumores importante en la vía de señalización mTOR, tanto en anomalías vasculares de flujo rápido como en lesiones de flujo lento con crecimiento excesivo asociado. Por lo tanto, se ha postulado que los inhibidores de mTOR, como el sirolimus, podrían ser beneficiosos en el tratamiento de estas lesiones⁽¹⁹⁾.

El pronóstico puede variar considerablemente según varios factores, como la extensión del tumor, la afectación de estructuras subyacentes, la respuesta al tratamiento y las complicaciones asociadas. No existe un consenso absoluto sobre el pronóstico a largo plazo del HEK debido a la rareza de la enfermedad y la limitada cantidad de estudios y casos reportados, pero en general presenta desafíos significativos en el tratamiento y la gestión de los síntomas⁽²⁰⁾.

Un diagnóstico precoz y un manejo adecuado son cruciales en el pronóstico a largo plazo.

Se reportó en cuanto a las terapéuticas mencionadas para el FKM, que las terapias combinadas eran de mejor pronóstico que la monoterapia⁽²⁰⁾.

El sirolimus disminuye el tamaño del HEK y mejora la calidad de vida de los pacientes, con una tasa de respuesta alta incluso en casos resistentes a la corticoterapia y la vincristina. Por otra parte, el sirolimus en monoterapia no sería suficiente para el tratamiento del FKM y va a estar limitado por los posibles efectos adversos, como neumonitis⁽²⁰⁾.

La resolución quirúrgica es posible en casos seleccionados donde se pueda extirpar completamente el tumor y que el procedimiento no implique un riesgo alto de sangrados e hipovolemia. Si se puede extirpar el tumor completamente, el riesgo de recidiva es muchísimo menor⁽²¹⁾.

La descripción de los otros tumores vasculares esca- pa el foco de este artículo.

Conclusiones

Si bien muchas de las lesiones vasculares son benignas y transitorias, otras pueden generar complicaciones. El diagnóstico y tratamiento de muchas de estas

lesiones vasculares debería llevarse a cabo mediante un equipo multidisciplinario.

Es importante tener en cuenta que estas lesiones pueden asociarse a síndromes complejos.

Los padres deben recibir educación y consejo sobre la patología y las opciones terapéuticas, así como consejo genético en caso de pensarse en síndromes de causa genética, sobre todo aquellos que tienen una implicancia terapéutica.

Referencias bibliográficas

1. Alfageme F, Salguero I, Zamanta F, Roustán G. Actualización en ecografía de las anomalías vasculares. *Actas Dermo-Sifiliogr* 2016; 107(4):284-93. doi: 10.1016/j.ad.2015.11.004.
2. International Society for the Study of Vascular Anomalies. ISSVA classification for vascular anomalies. Approved at the 20th ISSVA Workshop, Melbourne, April 2014, last revision May 2018. Disponible en: <https://www.issva.org/UserFiles/file/ISSVA-Classification-2018.pdf>. [Consulta: 26 abril 2024].
3. Leon J, Kangsu L. Understanding vascular anomalies: a common language for doctors. *Surgery* 2012; 30(8):427-34.
4. Wassef M, Blei F, Adams D, Alomari A, Baselga E, Berenstein A, et al. Vascular anomalies classification: recommendations from the International Society for the Study of Vascular Anomalies. *Pediatrics* 2015; 136(1):e203-14. doi: 10.1542/peds.2014-3673.
5. López R, López J, Belendez C, Herrero A, Mateos M, Ramírez G. Tumores vasculares en la infancia. *An Pediatr (Barc)* 2010; 72(2): 143.e1-15.
6. Baselga E, Bernabéu J, van Esso D, Febrer M, Carrasco Á, de Lucas R, et al. Consenso español sobre el hemangioma infantil. *An Pediatr (Barc)* 2016; 85(5):256-65. doi: 10.1016/j.anpedi.2015.10.004.
7. Ballah D, Cahill A, Fontalvo L, Yan A, Treat J, Low D, et al. Vascular anomalies: what they are, how to diagnose them, and how to treat them. *Curr Probl Diagn Radiol* 2011; 40(6):233-47. doi: 10.1067/j.cpradiol.2011.04.001.
8. Goldenberg D, Hiraki P, Marques T, Koga A, Gemperli R. Surgical treatment of facial infantile hemangiomas: an analysis based on tumor characteristics and outcomes. *Plast Reconstr Surg* 2016; 137(4):1221-31. doi: 10.1097/PRS.0000000000002016.
9. Keller R, Patel K. Evidence-based medicine in the treatment of infantile hemangiomas. *Facial Plast Surg Clin North Am* 2015; 23(3):373-92. doi: 10.1016/j.fsc.2015.04.009.
10. Bénateau H, Labbé D, Domp Martin A, Boon L. Place de la chirurgie dans les hémangiomes au stade des séquelles. *Ann Chir Plast Esthet* 2006; 51(4-5):330-8. doi: 10.1016/j.anplas.2006.07.005.
11. Nasser E, Piram M, McCuaig C, Kokta V, Dubois J, Powell J. Partially involuting congenital hemangiomas: a report of 8 cases and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 2014; 70(1):75-9. doi: 10.1016/j.jaad.2013.09.018.
12. Lee P, Frieden I, Streicher J, McCalmont T, Haggstrom A. Characteristics of noninvoluting congenital hemangioma: a retrospective review. *J Am Acad Dermatol* 2014; 70(5):899-903. doi: 10.1016/j.jaad.2014.01.860.
13. Fernández Y, Bernabeu M, García J. Kaposiform heman-gioendothelioma. *Eur J Intern Med* 2009; 20(2):106-13. doi: 10.1016/j.ejim.2008.06.008.
14. Drolet B, Trenor C, Brandão L, Chiu Y, Chun R, Dasgupta

- R, et al. Consensus-derived practice standards plan for complicated Kaposiform hemangioendothelioma. *J Pediatr* 2013; 163(1):285-91. doi: 10.1016/j.jpeds.2013.03.080.
15. Inguanzo M, Piqué E, Aparicio J, Vaca M. Hemangioendotelioma kaposiforme con fenómeno de Kasabach-Merritt. *An Pediatr (Barc)* 2018; 88(5):292-3. doi: 10.1016/j.anpedi.2017.11.006.
16. Giachetti A, Cordisco M. Anomalías vasculares. En: Larralde M, Abad E, Luna P, Boggio P, Ferrari B. *Dermatología pediátrica*. 3 ed. Buenos Aires: Ediciones Journal, 2021:448.
17. Tloutan B, Lee M, Drolet B, Frieden I, Adams D, Garzon M. Medical management of tumors associated with Kasabach-Merritt phenomenon: an expert survey. *J Pediatr Hematol Oncol* 2013; 35(8):618-22. doi: 10.1097/MPH.0b013e318298ae9e.
18. Schmid I, Klenk A, Sparber M, Koscielniak E, Maxwell R, Häberle B. Kaposiform hemangioendothelioma in children: a benign vascular tumor with multiple treatment options. *World J Pediatr* 2018; 14(4):322-9. doi: 10.1007/s12519-018-0171-5.
19. Hammill A, Wentzel M, Gupta A, Nelson S, Lucky A, Elluru R, et al. Sirolimus for the treatment of complicated vascular anomalies in children. *Pediatr Blood Cancer* 2011; 57(6):1018-24. doi: 10.1002/pbc.23124.
20. Ji Y, Chen S, Yang K, Xia C, Li L. Kaposiform hemangioendothelioma: current knowledge and future perspectives. *Orphanet J Rare Dis* 2020; 15(1):39. doi: 10.1186/s13023-020-1320-1.
21. Instituto Nacional del Cáncer. Hemangioendotelioma kaposiforme. Publicación del 2 de agosto de 2023. Disponible en: <https://www.cancer.gov/pediatric-adult-rare-tumor/espanol/tumores-raros/tumores-vasculares-raros/hemangioendotelioma-kaposiforme>. [Consulta: 11 diciembre 2023].

Correspondencia: Dra. Melina Farías.
Correo electrónico: melinafariasma@gmail.com

Disponibilidad de datos

El conjunto de datos que apoya los resultados de este estudio NO se encuentra disponible en repositorios de acceso libre.

Contribución de los autores

Todos los autores de este manuscrito han contribuido a la concepción y revisión crítica, y realizaron la aprobación final de la versión a publicar. Cada uno de los autores declara aprobar la publicación del presente trabajo.

Melina Farías, ORCID 0000-0003-1179-6166.
Alejandro Andrade, ORCID 0009-0003-2637-0990.
Lucía d'Oliveira, ORCID 0000-0001-8567-0000.
David Menoni, ORCID 0000-0001-9334-7238.
Javier Rodríguez, ORCID 0009-0004-7367-5145.
Mariela Álvarez, ORCID 0000-0003-4963-3362.
Andrés García, ORCID 0000-0001-9115-4790.
Agustina Acosta, ORCID 0000-0002-5019-649X.