

**CASO CLÍNICO**

# Lesiones vasculares en la infancia: Experiencia Institucional del Hospital del Niño "Dr. Ovidio Aliaga" La Paz Bolivia de 1999- 2008.

Dra. Rita Villalobos Quispe\*, Dra. Ruth Fernández Hinojosa\*\*

**RESUMEN**

Las lesiones vasculares son frecuentes en la infancia, se las ha clasificado en tumores y malformaciones vasculares. En nuestro estudio se revisaron 113 casos de pacientes con lesiones vasculares a lo largo de 10 años, encontrándose 52 hemangiomas, 52 linfangiomas, 8 hemolinfangiomas y 1 hemangioendotelioma. Los hemangiomas y linfangiomas se presentaron con más frecuencia en el sexo femenino. La localización más frecuente del hemangioma fue la cabeza, siendo el hemangioma capilar el tipo histológico más frecuente. El linfangioma se presentó en la región cervical, siendo el linfangioma quístico la variedad más frecuente.

**Palabras clave:**

hemangioma, linfangioma, hemolinfangioma.

**ABSTRACT**

Vascular lesions are frequent during infancy, they are classified in tumors and vascular malformations. A total of 113 cases of patients with vascular lesions were collected in a 10 year-period, we found 52 hemangiomas, 52 lymphangiomas, 8 hemolymphangiomas and 1 hemangioendothelioma. Hemangiomas and lymphangiomas were more frequent in females than in males. Most of the hemangiomas were located on the head, the capillary hemangioma was the most frequent. Lymphangiomas were located on the neck, the cystic lymphangioma being the most frequent.

**Key words:**

hemangioma, lymphangioma, hemolymphangioma.

**INTRODUCCIÓN**

Tanto en la consulta pediátrica común como en la de cirugía pediátrica, es frecuente la presencia de niños con lesiones vasculares, la mayoría de ellos son sometidos a cirugía para poder realizar la exéresis y todas las piezas quirúrgicas son enviadas al Laboratorio de Anatomía Patológica, para su estudio. Este trabajo se basa en los resultados histopatológicos obtenidos de las muestras que llegaron al Laboratorio en un período de 10 años y para poder clasificarlos se utilizaron dos criterios: clínico e histopatológico.

Durante muchos años existió controversia acerca de estas lesiones, si eran simplemente malformaciones o eran verdaderas neoplasias, llegándose actualmente a un consenso que permite clasificarlas de acuerdo a la edad de presentación, imagen histopatológica de las

células y marcadores celulares expresados mediante inmunohistoquímica. De acuerdo a estos criterios, las malformaciones son errores o defectos congénitos del desarrollo vascular y se asocian a enfermedades sistémicas subyacentes<sup>1</sup> y los tumores vasculares se caracterizan por la proliferación activa de las células endoteliales y pericitos. Según el tipo de vaso proliferado se dividen en: hemangioma, proliferación de vasos sanguíneos y linfangioma, proliferación de vasos linfáticos<sup>3</sup>; Los hemangiomas usualmente son localizados, pero pueden comprometer grandes segmentos, lo que se denomina angiomatosis (hemangioma difuso).

**MATERIAL Y MÉTODOS**

Se trata de un trabajo de tipo estadístico: retrospectivo y descriptivo.

\*Anatomopatóloga. Docente interina de la Cátedra de Histología UMSA. Correo electrónico: rtvillalobos@gmail.com

\*\*Anatomopatóloga del Hospital del Niño La Paz-Bolivia. Jefe de Cátedra de Histología UMSA. Correo electrónico: ruthimel@hotmail.com

Se revisaron todos los informes histopatológicos de lesiones vasculares de los libros de registro del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital del Niño "Dr. Ovidio Aliaga" de la ciudad de La Paz, en un periodo comprendido del 1 de enero del 1999 al 31 de diciembre del 2008.

Las lesiones vasculares fueron analizadas y agrupadas de acuerdo a la edad, sexo, localización de la lesión, diagnóstico clínico, diagnóstico histopatológico y subtipo histológico.

### MARCO TEÓRICO

**Los hemangiomas** se observan a las pocas semanas de edad y en un 12% ya son evidentes en los recién nacidos, aumentando su incidencia hasta casi en un 25% en los recién nacidos con bajo peso y prematuros. Son de 3 a 5 veces más frecuentes en las niñas. La incidencia en niños asiáticos y negros es menor, no llegando al 1,5%. La presentación más frecuente es la cabeza y cuello 60-80%, seguida del tronco 20-25% y 15% en las extremidades; 80% son únicos y 20% son múltiples<sup>4</sup>.

Los hemangiomas se clasifican en:

#### A. Hemangioma localizado.

1. Hemangioma capilar.
2. Hemangioma cavernoso.
3. Hemangioma venoso.
4. Hemangioma arteriovenoso (hemangioma racemoso)
5. Hemangioma epiteloides.
6. Hemangioma de tipo de tejido de granulación (granuloma piogénico)
7. Otros hemangiomas de tejidos blandos profundos.

#### B. Angiomatosis (hemangioma difuso).

**Hemangioma capilar.-** Es el tipo más frecuente, aparece durante los primeros años de vida, se ubica en la piel ó tejido celular subcutáneo; son sobre elevados, de color rojo a púrpura y están formados por una proliferación de vasos del tamaño de capilares revestidos por un endotelio aplanado. Una variedad, el hemangioma juvenil (nevo frambuesa, nevo vasculoso), es una forma inmadura de hemangioma capilar; ocurre durante la primera infancia con una tasa de 1 de cada 200 nacidos vivos, se ubica con frecuencia en la región de la cabeza y cuello<sup>5,6</sup>.

**Hemangioma cavernoso.-** Frecuente durante la segunda infancia, se ubican en la parte superior del cuerpo. Habitualmente son más grandes, menos circunscritos y frecuentemente involucran estructuras profundas. No muestran tendencia a remitir y pueden ser localmente destructivos. Las lesiones superficiales son masas azules tumefactas con una superficie irregular causada por la dilatación de los vasos, se asocian a la enfermedad de von Hippel Lindau.

**Hemangioma arteriovenoso.-** Puede ubicarse en cualquier parte del cuerpo, pero comúnmente afectan la cabeza, cuello y extremidades; los ubicados cerca de la superficie y asociados con shunts, pueden latir visiblemente. Se dividen en dos tipos: los profundos asociados a grados variables de desviación arteriovenosa y los superficiales sin desviación significativa.

**Hemangioma venoso.-** Es más común en los adultos.

**Hemangioma de tipo de tejido de granulación.-** Llamado granuloma piógeno de aspecto polipoide, se presenta en la piel y superficies mucosas; los sitios más comunes son las encías, dedos de las manos, labios, cara, lengua<sup>7,8</sup>.

**Los linfangiomas** son lesiones benignas, del 56 al 60% están presentes al nacer y hasta el 90% se manifiesta durante el segundo año de vida. Se dividen en 3 grupos: linfangioma simple o linfangioma capilar compuesto por pequeños vasos linfáticos de paredes delgadas; el linfangioma cavernoso compuesto por conductos linfáticos más grandes con capa adventicia; el linfangioma quístico o higrroma quístico compuesto por grandes espacios linfáticos con revestimiento de colágeno y músculo liso<sup>2</sup>. Los linfangiomas quísticos se originan en áreas como el cuello y la axila, los linfangiomas cavernosos se desarrollan en la boca, labios, mejillas y lengua<sup>9,10</sup>.

### RESULTADOS

De 6.069 informes histopatológicos revisados durante el periodo 1999-2008, se encontraron 113 casos lesiones vasculares; entre ellos se describieron 52 (46%) casos de hemangiomas, 52 (46%) casos de linfangiomas, 8 (7%) casos de hemolinfangiomas y 1 (0,8%) hemangioendotelioma.

#### HEMANGIOMAS:

De acuerdo al sexo, los hemangiomas se presentaron con mayor frecuencia en el sexo femenino con 29 casos (55%) y 24 del sexo masculino (45%).

Con relación a la edad se encontraron 13 casos durante el primer año de vida, 9 casos de 1 a 3 años, 9 casos de 4 a 6 años, 8 casos de 7 a 9 años, 9 casos de 10 a 12 años, 4 casos de 13 a 14 años. Se destaca que el grupo más afectado fue durante el primer año de vida, sin mucha variación hasta los 12 años, con un descenso a partir de los 13 años.

Cuadro 1.

LOCALIZACIÓN DEL HEMANGIOMA			
REGION		CASOS	%
CABEZA	Conjuntiva	2	3,8
	Cuero Cabelludo	8	15,4
	Mejilla	2	3,8
	Mandibula	7	13,5
	Labio	5	9,6
Cuello		2	3,8
Tronco		3	5,8
EXTREMIDADES	Hombro	4	7,7
	Brazo	3	5,8
	Codo	1	1,9
	Antebrazo	4	7,7
	Muslo	2	3,8
	Mano	8	15,4
Esplénico		1	1,9
TOTAL		52	100%

Fuente: Resultado del estudio

Los sitios más afectados fueron la cabeza, particularmente el cuero cabelludo y la región mandibular, seguido de las extremidades en la región de la mano.

Cuadro 2.

TIPOS HISTOPATOLÓGICOS DE HEMANGIOMA		
TIPOS	CASOS	%
Hemangioma capilar	19	36,5
Hemangioma cavernoso	15	28,8
Hemangioma arteriovenoso	3	5,8
Hemangioma tipo granuloma piogénico	14	26,9
Hemangioma venoso	1	1,92
<b>TOTAL</b>	<b>52</b>	<b>100%</b>

Fuente: Resultado del estudio

El tipo histopatológico más frecuente fue el hemangioma capilar, seguido del hemangioma cavernoso y del granuloma piogénico.

Se detectó un hemangioendoteloma benigno en región cervical derecha en un niño de 8 años.

**LINFANGIOMAS:**

Los linfangiomas se presentaron con mayor frecuencia en el sexo femenino con 29 casos (56%) y 23 casos (44%) en el sexo masculino.

En relación a la edad, se detectaron 21 casos de 1 a 3 años, 17 casos en menores de 1 año, 10 casos de 4 a 6 años, 2 casos de 10 a 12 años, 1 caso de 7 a 9 años, 1 caso de los 13 a 14 años.

De acuerdo a la localización los linfangiomas fueron más frecuentes en la región del cuello, seguidas de las extremidades, tronco y cabeza.

Cuadro 3.

LOCALIZACIÓN DEL LINFANGIOMA			
REGION		CASOS	%
CABEZA	Amígdala	1	1,9
	Nariz	1	1,9
	Lengua	2	3,8
	Glan.submax	1	1,9
Cuello		23	44,2
Tronco		8	15,4
EXTREM	Axila	3	5,8
	Brazo	6	11,5
	Muslo	2	3,8
	Glútea	2	3,8
Mesenterio		3	5,8
TOTAL		52	100%
TIPOS HISTOPATOLÓGICOS DE LINFANGIOMA			
TIPOS	CASOS	%	
Linfangioma quístico	23	44,2	
Linfangioma cavernoso	12	23,07	
Linfangioma quístico y cavernoso	13	25	
Linfangioma	4	7,7	
<b>TOTAL</b>	<b>52</b>	<b>100%</b>	

Fuente: Resultado del estudio

Los linfangiomas tipo quísticos fueron los más frecuentes, seguido de los mixtos quísticos y cavernosos.

### HEMOLINFANGIOMAS:

Se detectaron 8 casos de hemolinfangiomas: 3 pertenecientes al sexo femenino y 5 del sexo masculino. La edad de presentación fue de 1 caso durante el primer año de vida, 2 casos de 1 a 3 años, 2 casos de 4 a 6 años, 2 casos de 7 a 9 años, 1 caso de 10 a 12 años.

En cuanto a la localización: 2 se ubicaron en región abdominal, 2 en antebrazo, 1 en muslo, 1 supraclavicular, 1 cervical, 1 en mano.

### DISCUSIÓN

Los hemangiomas se desarrollan al mes del nacimiento, presentan un rápido crecimiento al inicio y una regresión lenta. En todas las fases, las células del hemangioma confirman su origen vascular, endotelial y de pericitos, con marcadores inmunohistoquímicos que expresan CD31, factor de Von Willebrand y uroquinasa<sup>3,5</sup>.

Durante la fase proliferativa de crecimiento rápido, varios marcadores de angiogénesis se expresan: factor de crecimiento básico de fibroblastos, factor de crecimiento de células vasculares endoteliales, antígeno nuclear de proliferación celular, selectina-E y colagenasa tipo IV<sup>11,12,13</sup>.

Histológicamente se identifican por la hiperplasia endotelial y membrana basal multilaminar e historia clínica de crecimiento rápido.

Los hemangiomas en fase de involución se caracterizan por aumento de cuerpos apoptóticos y aplanamiento de las células endoteliales, que muestran menos mitosis, sobre todo en la periferia del tumor, los espacios lumenales vasculares se amplían. En esta fase involutiva inicial coexisten, dentro del mismo hemangioma, imágenes más y menos proliferativas pues el proceso no es sincrónico en todas las áreas. A medida que la involución progresa las luces vasculares se dilatan y disminuyen en número y empieza a formarse tejido fibroadiposo entre los vasos, que los va separando en lóbulos, y sustitución progresiva por tejido fibroadiposo que reemplazará al vascular preexistente. Como no todos los hemangiomas regresionan completamente, en algunos casos persisten islotes de capilares proliferantes hasta edades avanzadas del paciente. Al final de esta fase lo único que se observa es un estroma fibroadiposo<sup>15</sup>.

Existen dos teorías acerca de su origen: la primera postula un defecto intrínseco de las células endoteliales precursoras que, por mutación somática en un gen regulador de angiogénesis, desarrollan un fenotipo que induce proliferación clonal; otra indica que estas lesiones podrían surgir a partir de células de origen placentario que se embolizan hasta tejido fetal durante el embarazo o el parto. Similitudes en expresión antigénica entre células del hemangioma y tejido placentario apoyan esta segunda hipótesis. El riesgo de hemangioma es 10 veces más alto en mujeres que fueron sometidas a biopsia de vellosidades coriales<sup>15</sup>.<sup>16</sup> La presencia de anomalías arteriales en algunos pacientes con hemangiomas extensos se ha atribuido a defectos durante la 8va a 10ma semana del desarrollo, que daría origen a restos vasculares que proliferarían después del nacimiento más rápidamente que los vasos normales<sup>16</sup>.

Los hemangiomas tienen predilección por la región de la cabeza y el cuello y entre un 75 a 80%, predilección por el sexo femenino<sup>1,2</sup>. En nuestro estudio se presentaron con mayor frecuencia en el sexo femenino con el 55%, con mayor incidencia en el primer año de vida, siendo la región de la cabeza la más afectada con el 44,1%, seguida de las extremidades 44%; el tipo histopatológico más frecuente fue el hemangioma capilar (36,5%), seguido del hemangioma cavernoso (28,8%), con un número importante del subtipo hemangioma tipo granuloma piogénico con el 26,9%.

Las complicaciones de los hemangiomas son: ulceración, que resulta de la necrosis por el crecimiento rápido; hemorragia, infección y cicatrización antiestética posterior de las lesiones. En los hemangiomas cavernosos por la gran cantidad de sangre atrapada en estos canales vasculares y posterior trombosis, puede presentarse el fenómeno de Kasabach-Merritt, que se caracteriza por anemia hemolítica, trombocitopenia y coagulopatía<sup>4</sup>. En el Hospital del Niño, sólo un caso de malformación vascular amplia o angiomatosis tuvo que llegar a la amputación por la hemorragia importante durante la cirugía.

Los linfangiomas se originarían del desarrollo incompleto y obstrucción del sistema linfático, secuestros de tejido linfático que no llegaría a comunicarse normalmente con el árbol linfático y restos con capacidad de proliferación durante la sexta semana de la embriogénesis<sup>17</sup>.

La incidencia de los linfangiomas por sexo es aproximadamente igual; tienen predilección por la

cabeza, cuello y axilas. Con relación al linfangioma, en un estudio de Canadá de 10 años, de 193 niños la distribución del linfangioma fue: cervical 31,4%, craneofacial 18,9%, extremidades 18,9% tronco 9,2%, intraabdominal 9,2%, cervicoaxilotorácico 4,9%, múltiple 3,8%, cervicomedial 2,2%, intratorácico 1,6%<sup>18,19</sup>.

En nuestro estudio el linfangioma fue más frecuente en el sexo femenino con el 56%; la edad más afectada fue desde el nacimiento hasta el tercer año de vida. Los sitios de presentación más frecuente fueron la región cervical con 44%, seguido de las extremidades 19,1% y tórax con 15,4%. La complicación presentada en el 2% de la población atendida con esta patología, fue la recurrencia.

## CONCLUSIONES

Los tumores y malformaciones vasculares son frecuentes en la época de la infancia y la niñez, la diferenciación entre ambos grupos se basa en criterios histológicos y clínicos, confirmados con estudios de inmunohistoquímica para detectar marcadores vasculares y de angiogénesis. Por el elevado costo de estas últimas pruebas confirmatorias, y por la naturaleza benigna de estas lesiones, no se aplican de rutina en este tipo de lesiones; por lo que la casuística presentada en este estudio se basa exclusivamente en datos clínicos y patrones histológicos hallados bajo microscopía óptica. Sin embargo pensamos que es importante presentar esta experiencia como base para que en un futuro, cuando se cuente con los recursos necesarios, se pueda llegar a un diagnóstico y clasificación más precisos.

## REFERENCIAS

1. Garzon MC, Huang JT, Enjolras O, Frieden IJ. Vascular malformations. Part 1. *J Am Acad Dermatol.* 2007; 56(3):353-70
2. Wassef M, Vanwijck R, Clapuyt P, Boon L, Magalon G. Vascular tumours and malformations, classification, pathology and imaging. *Ann Chir Plast Esthet.* 2006; 51(4-5):263-81.
3. Dehner L. *Pediatric Surgical Pathology.* 2da ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1987. p.52-3.
4. Kushner BJ, Maier H, Neumann R, Drolet BA, Esterly NB, Frieden IJ. Hemangiomas in children. *N Engl J Med.* 1999; 341:2018-9.
5. Rosai J. *Ackerman's Surgical Pathology.* 8va ed. New York: Mosby; 1996.p.2060-3.
6. Low DW. Hemangiomas and vascular malformations. *Seminars in Pediatric Surgery.* 1994; 3(2): 40-61
7. Robbins S, Cotran R, Kumar V. *Patología estructural y funcional,* 7ma ed. Madrid: Elsevier; 2005. p.551-2.
8. Enzinger FM, Weiss S. *Tumores de tejidos blandos.* Buenos Aires: Panamericana; 1985. p. 411-32
9. Lever W, Schaumburg-Lever G. *Histopatología de la piel.* 7ma ed. Buenos Aires: Intermedica; 1991.p.646-53.
10. Duarte VJ, Calderón EC. Malformaciones linfáticas. En: Ruamo AJ, Calderón EC (eds). *Oncología médico-quirúrgica pediátrica.* México: McGraw-Hill Interamericana; 2001: 27-31
11. Soto J. Patología y patogénesis de los hemangiomas. *An. Sist. Sanit. Navar.* 2004; 27 (Supl.1): 27-31.
12. Folpe AL, Vieikkola T, Valtola R, Weiss SW. Vascular endothelial growth receptor-3 (VEGFR-3); a marker of vascular tumors with presumed lymphatic differentiation including Kaposi's sarcoma, kaposiform and Dabska-type hemangioendotheliomas and a subset of angiosarcoma. *Mod Pathol* 2000;13(2):180-5.
13. Douglas A, Marchuk J. Pathogenesis of hemangioma. *Clin. Invest.* 2001; 107(6): 665-6.
14. Opitz JM, Gilbert EF. CNS anomalies and the midline as a "developmental field." *Am J Med Genet* 1982; 12:443-55.
15. Burton BK, Schulz CJ, Angle B, Burd LI. An increased incidence of haemangiomas in infants born following chorionic villus sampling (CVS). *Prenat Diagn* 1995; 15:209-14.
16. Brandling-Bennett HA, Metry DW, Baselga E, et al. Infantile hemangiomas with unusually prolonged growth phase: A Case Series. *Arch Dermatol* 2008; 144: 1632-7
17. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangioma and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982; 69(3): 412-22.
18. Hancock BJ, St-Vil D, Kuks FI, Di Lorenzo M, Blanchard H. Complications of lymphangiomas in children. *J. Pediatr Surg.* 1992; 27(2)220-4.
19. Redondo P. Clasificación de anomalías vasculares (tumores y malformaciones) Características clínicas e historia natural. *Anales.* 2004; Vol 27, supp 1:25-8