



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**

FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

**TRATAMIENTO DE HEMANGIOMAS EN LA
CAVIDAD BUCAL**

T E S I N A

Que para obtener el Título de:

CIRUJANA DENTISTA

Presenta:

YESSENIA SERRANO ARISTA

DIRECTORA: MTRA. BEATRIZ CATALINA ALDAPE BARRIOS

MÉXICO, D.F.

Vo Bo
[Signature]

2005

m349231

PAPA DIOS. Tengo tanto que agradecerte que ni con mi vida terminaría de pagarte todo lo que haces por mí. Gracias por confiar en mí y hacerme saber que para ti soy especial aunque para muchos no lo sea. En ningún lugar me siento segura, protegida, amada y valorada como en tu presencia. Te amo como nunca podré hacerlo.

PAPI. Si no fuera por todo el apoyo que me das no se que sería de mí, gracias por todos tus sacrificios, ya vez no fue en vano. Soy la hija más afortunada del mundo porque nadie ha tenido un papá como el mío gracias papi por tu amor incondicional. Deja que nazca Menny y trabajare para que se haga el 2º piso de la mansión.

MAMI. Si alguna vez dude que pudieras dar todo por mi ahora que voy a ser mamá me doy cuenta que no hay amor mas puro, tierno y sacrificado que el de una madre. Gracias por traerme al mundo y porque gracias a tu perseverancia y fortaleza tengo una verdadera familia y sobre todo gracias porque sino fuera por ti no hubiera conocido a Jesús el tesoro más hermoso que un ser humano pueda conocer. Gracias mamita!!! .

BEBÉ. Aunque no es el mejor momento, quiero que sepas que te agradezco cada una de las desveladas y por regalarme parte de tu vida transformada en dinero para culminar mi carrera. Y aunque algún día no estemos juntos quiero agradecerte por mi hermoso y precioso bebito ahora se que no debo claudicar en la vida porque alguien me necesita y depende de mi.

PIPON Y CHOCOLATA. Gracias por darme un tema para mi tesina, por traerme mis zapatos y despertarme para desayunar.

TITIS, CHULIN Y OSCARIN. Gracias por prestarme sus boquitas, se que no soy la mejor del mundo pero tienen que ser conscientes que no hago milagros.

MTRA. BEATRIZ ALDAPE. En todo tiempo ama el amigo, y es como un hermano en tiempo de angustia... y aun más ha sido para mi usted, por más de que busco el porque de tanta ayuda para conmigo no lo encuentro y solo me queda resumir que Dios la puso en mi camino para mostrarme que existen personas como Él, que dan todo sin esperar nada a cambio. Que más puedo decirle, que si no fuera por usted no hubiera hecho posible esto y que su vida es una super bendición!!! MIL GRACIAS

MENNY. Cosita hermosa, perdón por los malos ratos que te he hecho pasar, gracias chiquito bebé por ayudarme en la escuela y estar conmigo estos ocho meses y a te quiero conocer!!!!. Te estamos esperando con mucha alegría chiquito lindo y eres una de mis razones por las cuales existo y vivo.

Bebe precioso TE AMO, mi hermoso BEBE.

ÍNDICE

Introducción.....	5
I. Antecedentes.....	8
II. Definición.....	17
III. Etiología y patogénesis.....	20
IV. Epidemiología.....	24
V. Características clínicas.....	27
VI. Imagenología.....	35
VII. Histopatología.....	41
VIII. Tratamiento.....	44
IX. Discusión.....	46
X. Conclusiones.....	47
XI. Fuentes de información.....	49

INTRODUCCIÓN

Las anomalías vasculares cutáneas son lesiones frecuentes en la infancia. La mayoría de éstas tienen un aspecto similar entre sí y sin embargo son totalmente distintas en cuanto a etiología, pronóstico y tratamiento. A pesar de su alta incidencia, todavía existe gran confusión con respecto a su diagnóstico y terapéutica.

Esta confusión se debe en gran parte a un problema de nomenclatura. Dicha confusa nosología continua impidiendo el correcto entendimiento y manejo de esta patología.

Debido a que la mayoría de las anomalías vasculares inicialmente se parecen, es importante utilizar una nomenclatura precisa, que divide estas lesiones atendiendo tanto a sus rasgos celulares como a sus características químicas y evolución final.

El HEMANGIOMA o ANGIOMA es una tumoración benigna de los vasos sanguíneos, casi siempre es congénita, aunque pueden salir en los adultos. Es una lesión plana o ligeramente abultada, aunque hay casos de tamaño muy grande, se caracteriza por su coloración azulada y al ser vascular pueden cambiar de color según la presión que hagamos sobre la tumoración.

Existen varios aspectos controvertidos en el manejo de los hemangiomas. Se trata de una patología con una escasa incidencia, de evolución variable, difícilmente predecible, y sobre la que faltan estudios randomizados de grupos homogéneos que evalúen las distintas actitudes terapéuticas.

La Academia Americana de Dermatología estableció en 1997 una guía para el manejo de esta patología que persigue cinco objetivos principales:

- 1) Prevenir o tratar complicaciones con compromiso orgánico o vital.
- 2) Prevenir una dismorfia permanente.
- 3) Minimizar el impacto psicosocial al paciente y a la familia.
- 4) Evitar procedimientos agresivos y potencialmente causantes de cicatrices.
- 5) Prevenir o tratar la ulceración para minimizar las cicatrices, las infecciones y el dolor.

Por lo general, no hay dudas en cuanto a tratar los llamados “hemangiomas alarmantes”, (los que implican una amenaza para la vida o para la función de los órganos próximos), que suponen aproximadamente el 10-20% del total de los hemangiomas.

Por otro lado existen hemangiomas que no representan a priori una amenaza, y en estos casos surgen dudas sobre cuál es la actitud más adecuada. Aquellos que defienden un manejo agresivo postulan que con ello se minimizan los riesgos, mientras que quienes apuestan por un manejo conservador consideran que se consiguen mejores resultados cosméticos ya que la mayoría de hemangiomas son de curso autolimitado.

**TRATAMIENTOS DE
HEMANGIOMAS DE
LA CAVIDAD BUCA**

ANTECEDENTES

El término de hemangioma se utiliza de manera genérica para denominar varias alteraciones vasculares como neoplasias, hamartomas y malformaciones que se presentan en el periodo perinatal. La clasificación de estas es muy difícil ya que el origen de muchas es confuso.¹

En 1982, Mulliken comenzó a definir las características celulares de varias anomalías vasculares cutáneas que observó en infantes; y la correlación de estas con hallazgos físicos a la exploración y la etiopatogenia. Y las agrupo en dos grandes grupos. 1) Hemangioma, o lesiones hiperplásicas endoteliales y 2) malformaciones o lesiones con volumen endotelial normal.

Las malformaciones vasculares de bajo fluido son derivados de los capilares, venas y/ o sistema linfático mientras las malformaciones de alto fluido representan las arterias o anomalías arteriovenosas.

Esta clasificación se basa en aspectos fisiopatológicos, clínicos e histológicos, que permiten una identificación precisa, en el 90 % de los casos se conoce el pronóstico y de esta manera el tratamiento.²

Ninguna de las clasificaciones se acepta de modo universal, pero tienen el mérito de separar las neoplasias benignas de las malformaciones vasculares que presentan características clínicas diferentes.

Desde este punto de vista el término de "**Hemangioma congénito**" se utiliza, para denominar neoplasias congénitas de las células endoteliales. Malformaciones vasculares se refiere a lesiones producidas por morfogénesis anormal de los vasos. **(Tabla 1)**¹

CARACTERÍSTICAS DE LOS HEMANGIOMAS

Hemangioma congénito	Malformaciones Vasculares
Anomalía en la proliferación de las células endoteliales	Anomalía en la morfogénesis vascular
Producido por un aumento en el número de capilares	Producido por dilatación de arterias, venas o capilares
Aparece semanas después del nacimiento	Generalmente presente desde el nacimiento
Crecimiento rápido	Crecimiento progresivo (crece con el paciente)
Involución espontánea	Persistente
En raras ocasiones afecta huesos	Con frecuencia afecta huesos
Extirpable	Extirpación difícil
Hemorragia quirúrgica controlable	Hemorragia quirúrgica son una dificultad probable
Con frecuencia circunscrito	Mal circunscrito
Recurrencia poco frecuente	Recurrencia frecuente
No se encuentra frémito ni ruidos	Puede producir frémito o ruido

LESIONES VASCULARES CONGÉNITAS³

Hemangioma		Malformación vascular
Descripción	Proliferación anormal de células endoteliales	Desarrollo anormal de vasos sanguíneos
Elementos	Resultado en el incremento de número de capilares	Una mezcla de arterias, venas, capilares (incluidas desviaciones AV)
Crecimiento	Rápido crecimiento congénito	Crecimiento con el paciente
Límites	Frecuentemente circunscrito, raramente afecta a hueso	Mal circunscrito; puede afectar a hueso
Traumatismo y difusión	No asociado a traumatismo	Puede producir traumatismo y difusión
Involución	Usualmente sufre involución espontánea	No involuciona
Resección	Lesión persistente resectable	Dificultad de resección; hemorragia quirúrgica
Recurrencia	Rara recurrencia	Recurrencia común

Los hemangiomas se pueden localizar en cualquier parte de la cavidad bucal, en la lengua, la mucosa y en los labios con mayor frecuencia. Algunas veces son muy extensos; llegan a afectar la mitad de la lengua donde se denomina macroglosia.^{4,5}



Fig 1.- Ejemplos de hemangiomas

También pueden presentarse en tejido óseo donde son más frecuentes las malformaciones vasculares que los hemangiomas congénitos.



Fig 2.- Tomografía axial computarizada de un hemangioma intraoseo

El Síndrome Sturge-Weber o angiomatosis encefalotrigeminal. Incluye entre sus características malformaciones venosas que afectan las leptomeninges de la corteza cerebral y la cara. ¹

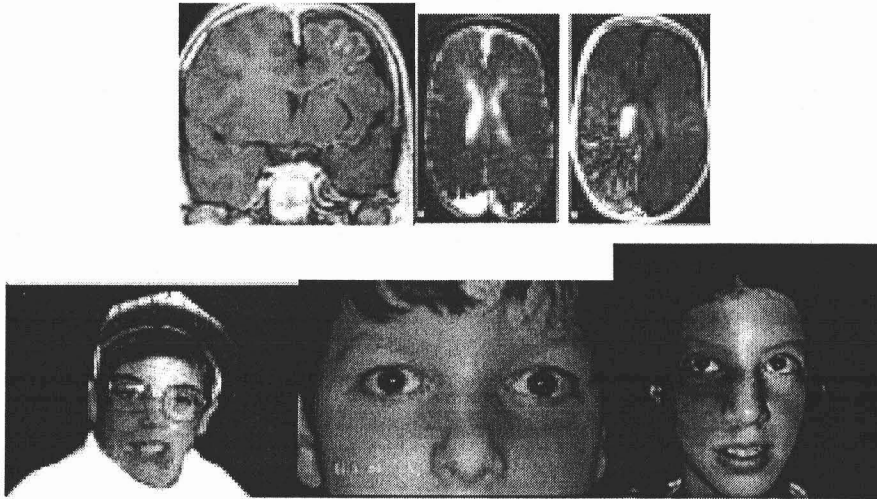


Fig 3.- Tomografía e imagen clínica del Síndrome de Sturge-Weber

En raras ocasiones puede desarrollarse una lesión central de características histológicas idénticas en los maxilares. ⁶

La hemangiomatosis neonatal difusa (HND) es un trastorno dermatológico raro en la etapa neonatal caracterizado por múltiples hemangiomas de 0.2 a 2 cm. de diámetro. ²

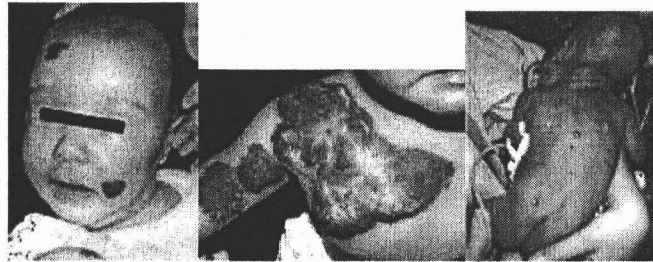


Fig 4.- Características clínicas de hemangiomatosis neonatal difusa.

Se han propuesto varias clasificaciones para establecer categorías entre las diferentes formas de hemangioma, pero como el grupo intrabucal es limitado, Watson y Mc Carthy proponen una clasificación simple basada en 1,308 tumores vasculares.

Es la siguiente:

- ❖ 1.- Hemangioma capilar.
- ❖ 2.- Cavernoso.
- ❖ 3.- Angioblástico o hipertrófico.
- ❖ 4.- Racemoso.
- ❖ 5.- Sistemático.
- ❖ 6.- Metastatizante.
- ❖ 7.- Nevo vinoso o mancha vinosa.
- ❖ 8.- Telangiectasia hemorrágica hereditaria.

La mayoría de los casos de hemangioma están presentes desde el nacimiento o aparecen en edad temprana. En el estudio de Watson y McCarthy, 85 % de las 1,308 lesiones se habían formado antes de cumplirse el año de vida. Se presenta una inexplicable predisposición de género; la relación entre el género masculino y el femenino era del 65 a 35 %.

Las regiones de la cabeza y el cuello estaban afectadas en el 56 % de los casos, mientras que las regiones restantes de la superficie corporal total comprendían solo el 44 % de los casos.

Gius describe formaciones minúsculas de los vasos labiales denominadas microcerezas, glomérulos y lago venoso; son lesiones que se encuentran con frecuencia en las últimas décadas de vida, más frecuentes en pacientes con úlcera gástrica y duodenal.

A veces se observan los hemangiomas centrales de maxilar y mandíbula, y se dificulta el diagnóstico diferencial por lo que siempre se debe hacer una punción previa a la toma de biopsia para determinar el contenido de la imagen radiolúcida ya sea uni o multilocular.

En un estudio de 56 casos de hemangioma óseo realizado por Unni, reporto 5 casos en el maxilar y 4 en la mandíbula. Lund y Dahlin estudiaron 35 casos de hemangioma en maxilares y comprobaron que más del 50 % de los casos se producían en las 2 primeras décadas de la vida y que los 2 tercios de las lesiones estaban en la mandíbula.

Algunos hemangiomas centrales presentan aspecto radiográfico de panal de abejas, con espículas radiadas hacia la periferia en expansión, dando aspecto de "rayos de sol" que también se observa en el osteosarcoma. Esto fue descrito por James y más recientemente por Dorfman.

El aneurisma arteriovenoso, o fístula arteriovenosa es una lesión rara que se puede confundir clínicamente con el hemangioma.

Ésta es una comunicación directa entre una arteria y una vena por medio de la cual la sangre pasa a la circulación capilar. Puede ser congénito o adquirido; el último suele ser de origen traumático. Se presenta en los tejidos blandos, como en el caso de paladar registrado por Ingram y Coker, y en el reborde alveolar, como lo observaron McComb y Trott, o en el centro del maxilar inferior, según lo comunicado por Cook y Zbar.

Estos aneurismas se clasifican típicamente como sigue:

1. Aneurisma cirsoide: Es una masa tortuosa de pequeñas arterias y venas que unen una arteria y una vena mayores.
2. Varicoso: Consta de un saco tapizado de endotelio, que conecta una arteria de una vena.
3. Varice aneurismática: Es una conexión directa entre una arteria y una vena dilatada.

El aneurisma arteriovenoso fue estudiado en detalle por Gómez y Bernatz. ⁷

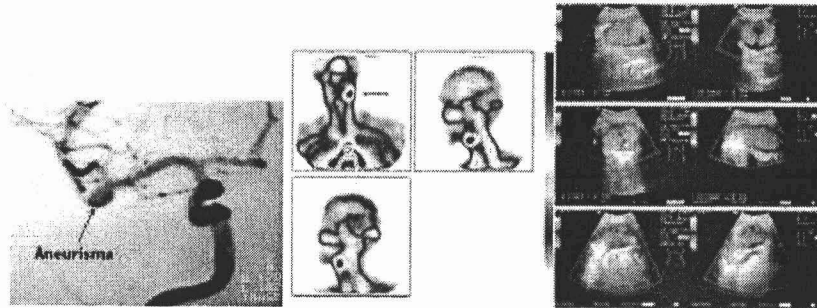


Fig 5.- Ejemplos de aneurismas y técnicas para su diagnóstico

DEFINICIÓN

La palabra hemangioma viene del griego "*hemagio*" que quiere decir relacionado con los vasos sanguíneos, y "*oma*" que representa un aumento de volumen o tumor.⁸

El hemangioma es un tumor benigno común, solitario o múltiple que se caracteriza por la proliferación de vasos sanguíneos.⁵ Suele ser de origen congénito y estar presente al nacer o bien aparecer durante la niñez.⁶

Están formados por múltiples vasos sanguíneos (venas y capilares) que le dan a la piel un color rojo o morado y elevado característico.

Algunos evolucionan lentamente, su tamaño se estabiliza y persisten durante toda la vida (hamartomatosos) o desaparecen lentamente. La mayoría se encuentran en el área de la cabeza y el cuello seguido del tronco y las extremidades.⁸

Otros se localizan en piel pudiendo ser planos o elevados (capilares). Los hemangiomas planos (maculares) pueden ser relativamente grandes y cubrir una extensión considerable de la piel, estas lesiones se conocen como "marcas de nacimiento". Aproximadamente el 90 % de estos hemangiomas involucionan antes de la pubertad.⁹

También pueden localizarse en cualquier zona de la cavidad bucal; lengua, mucosa y labios con mayor frecuencia.¹ En ocasiones se pueden encontrar internamente en el hígado, pulmón y tracto gastrointestinal.⁸

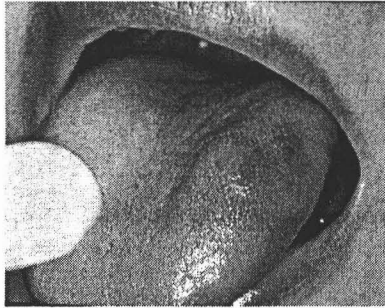


Fig 6.- Hemangioma cavernoso en lengua

El hemangioma congénito, también conocido como nevo cavernoso, por lo general ocurre en el periodo prenatal, pero es evidente hasta la infancia, seguida varios años después por un periodo de involución.

Presentan variaciones cromáticas, desde rojo hasta azul según el grado de congestión y profundidad en el tejido, pueden ser planas, nodulares o abombadas.¹ Su tamaño varía de unos milímetros hasta unos cuantos centímetros.¹⁰

Generalmente son más frecuentes en niñas que en varones (3 a 1). Tienen una incidencia del 10 a 12 % de la población general.⁸ La compresión de la lesión con un portaobjetos o abatelenguas de plástico transparente a esto se le llama vitro presión, produce isquemia sacando a los eritrocitos fuera de los canales vasculares.⁹ Muchas ocasiones se percibe una pulsación en la lesión o puede palparse si la lesión esta cerca de la superficie.¹⁰

El hemangioma clásicamente reconocido es una lesión cutánea visible de color rojo que puede aparecer de forma superficial (en las capas superiores de la piel, llamado (hemangioma capilar) a un nivel más profundo (hemangioma cavernoso) o una combinación de ambos.¹¹

Los hemangiomas son tumores vasculares caracterizados por un período de crecimiento, seguido por uno de estabilización e inactividad, para finalmente involucionar y desaparecer espontáneamente en la mayoría de los casos.

Esta característica los diferencia de las malformaciones vasculares, las cuales representan anomalías de los vasos sanguíneos y linfáticos, presentes desde el nacimiento, y persistentes por toda la vida, y por lo tanto, carentes de la evolución habitual de proliferación - reposo - involución, descrita para los hemangiomas.¹²

Un hemangioma también se conoce como mancha de vino de Oporto, hemangioma en fresa y/o parche de color salmón.¹⁴



Fig 7.- Características clínicas de las manchas en vino de oporto

ETIOLOGÍA Y PATOGÉNESIS

Estas lesiones son de origen neoplásico y se forman de rudimentos endoteliales o del endotelio de vasos sanguíneos. También pueden aparecer como resultado de mal posición o perturbación del tejido vascular durante el desarrollo y se denomina hemangioma hamartomatosos.¹⁰

Hay dos categorías principales de marcas de nacimiento: las rojas son marcas de nacimiento de tipo vascular. Las marcas de nacimiento pigmentadas son áreas de un color diferente al resto de la piel.

Los hemangiomas son marcas de nacimiento de tipo vascular muy comunes, cuya causa se desconoce. Usualmente son asintomáticas y benignas y su color es el resultado del desarrollo extenso de vasos sanguíneos en el sitio.

Los hemangiomas en fresa son pequeños paquetes de vasos sanguíneos ocluidos que pueden estar ausentes al momento del nacimiento y aparecer en pocas semanas; usualmente son de crecimiento rápido, conservan un tamaño fijo y luego desaparecen.

Los hemangiomas cavernosos pueden aparecer en forma de masas esponjosas de tejido rojo azulado llenas de sangre. Algunas de estas lesiones desaparecen por sí solas, aproximadamente cuando el niño llega a la edad escolar.

Las manchas en vino de Oporto son hemangiomas planos compuestos por vasos capilares dilatados que se encuentran más comúnmente en el rostro. Pueden ser muy pequeñas o tan grandes que cubran más de la mitad de la superficie corporal y convertirse en un defecto permanente que ocasiona estrés emocional significativo. Las lesiones faciales pueden estar asociadas con el síndrome de Sturge-Weber.

Los parches salmón (picotazo de cigüeña) son pequeñas manchas planas de color rosado, muy comunes que aparecen en un 30 a un 50% de los recién nacidos. Estos parches son pequeños vasos sanguíneos (capilares) visibles a través de la piel y son más notorios cuando el niño llora o cuando experimenta cambios de temperatura. Usualmente desaparecen a medida que el niño crece.

Los parches salmón que aparecen en la nuca pueden persistir, pero el cabello que crece en esta zona hace que no se noten.¹¹

Se han detectado concentraciones altas de receptores para estrógenos de hemangiomas en proliferación, por lo que podría especularse una participación de efectos hormonales sobre el predominio de estas lesiones en niñas, sin embargo, este dato es inespecífico y se observa con varios tipos de neoplasias.

Existen informes en el sentido de que los hemangiomas son familiares hasta en 10 % de los niños afectados, sin embargo, los hemangiomas, al igual que las malformaciones vasculares, son esporádicos y no se relacionan con algún fenómeno prenatal o neonatal.

La mayoría de los niños tienen un hemangioma único. Alrededor de 20% presentan dos, y menos del 5 % muestran tres o más. Así mismo, los hemangiomas cutáneos múltiples pueden relacionarse con lesiones viscerales. Se desconoce la causa de los angiomas cutáneos.

Algunos autores, mencionan que los hemangiomas múltiples tienen relación con la HLA-B40. Respecto a su origen se cree que se producen a partir de restos embrionarios de brotes vasculares, cuyo crecimiento esta influido por un factor angiogénico; son mediadores importantes los factores del crecimiento fibroblástico, ya que estimulan la proliferación de células endoteliales y le emigración de estas, así como la producción de varias proteinasas.²

Se desconoce la causa del desarrollo de los hemangiomas, recientemente se ha demostrado que los hemangiomas tienen marcadores inmunohistoquímicos comunes con los vasos de la placenta -como el GLUT1, sugiriendo una posible relación entre la placenta y el desarrollo de hemangiomas.¹⁵

Los hemangiomas son tumores de la infancia que se caracterizan por una fase de proliferación inicial seguida de una involución que, en la mayor parte de los casos, da lugar a su regresión completa.

Desde el punto de vista patológico se trata de una proliferación hiperplásica de células endoteliales, que en la fase proliferativa constituyen masas altamente celulares y con escasas luces vasculares, invadiendo dermis y/o tejido celular subcutáneo.

En la fase de involución disminuye la celularidad, aumentan las luces vasculares y se produce una sustitución total, o casi total, por tejido fibroadiposo residual.

Su etiopatogenia no es bien conocida, postulándose en este momento dos teorías: de una parte 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; de otra parte, 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.¹⁶

EPIDEMIOLOGIA

Los hemangiomas pueden aparecer en cualquier sitio de la cavidad bucal; labios, lengua, paladar, mucosa vestibular y labios con mayor frecuencia. Puede haber hemangiomas en la cara y cuello.⁴

A veces se observan hemangiomas centrales de maxilar o mandíbula y suelen ofrecer dificultades para el diagnóstico diferencial. En un estudio de 56 casos de hemangioma óseo, realizado por Unni, había cinco casos en el maxilar y cuatro en la mandíbula.⁷

Son más frecuentes en niñas que varones (3 a 1). Tienen una incidencia de 10-12% en la población general. La mayoría se encuentran en el área de la cabeza y el cuello, seguido del tronco y las extremidades.⁸

Los hemangiomas se pueden presentar en cualquier parte del cuerpo, sin embargo, son más preocupantes para los padres cuando aparecen sobre la cara o la cabeza de los hijos. Los hemangiomas del párpado pueden interferir con el desarrollo normal de la visión y deben tratarse dentro de los primeros meses de vida.

Los hemangiomas en fresa (nevos en fresa, nevo vascular, hemangioma capilar, hemangioma simple) pueden desarrollarse en cualquier parte del cuerpo, pero más comúnmente en la cara, en el cuero cabelludo, en la espalda o en el pecho.

Los hemangiomas cavernosos (angioma cavernoso, cavernoma) son similares a los hemangiomas en fresa, pero están localizados a mayor profundidad

Las manchas en vino de Oporto son hemangiomas que se encuentran más comúnmente en el rostro.

Los parches salmón (picotazo de cigüeña) se desarrollan más comúnmente en la frente, los párpados, el labio superior, el entrecejo y la nuca.¹¹

Los hemangiomas tienen una incidencia entre 10-12% de los menores de un año y de 2,5% en los recién nacidos, siendo más frecuentes en los prematuros. Son más afectadas las niñas, con una proporción que varía entre 6: 1 a 2: 1, con respecto a los niños, excepto en los prematuros en que la proporción es de 1:1.

El sitio de presentación más frecuente es cabeza y cuello (60%), seguido por tronco (25%) y extremidades (15%). Además, pueden presentarse en casi cualquier órgano interno. Estudios encontraron una incidencia de 11,5% de hemangiomas viscerales asociados a hemangiomas cutáneos. Los lugares de presentación más frecuentes fueron la laringe, hígado y el tracto gastrointestinal.

La mayoría de los hemangiomas son únicos, aunque entre un 15-30% de los niños pueden tener lesiones múltiples.

Sin duda que la ubicación en la vía aérea es una emergencia médica que requiere de tratamiento enérgico inmediatamente efectuado el diagnóstico.

De igual manera la localización peri ocular necesita tratamiento oportuno, así como todas las ubicaciones periorificiales: hemangiomas de la región genital, anal, ótica o nasal.

Los hemangiomas ubicados en cualquiera de los pliegues (cervical, retroauricular, axilar, inguinal, poplíteo) tienen un mayor riesgo de ulceración, como también los ubicados en la zona del pañal.

La localización facial y en otras zonas de alto valor cosmético (hombros, cuello, zona del escote y dorso alto en las niñas), pueden tener mejor resultado con tratamiento que con la evolución espontánea.¹²

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Los hemangiomas son el tumor benigno que más comúnmente se presenta en los recién nacidos, aunque generalmente el recién nacido no demuestra el lunar vascular al nacer, sino que lo va desarrollando durante sus primeras semanas de vida.

Son tumores hechos de múltiples vasos sanguíneos (venas y capilares) que le dan a la piel un color rojo y elevado característico. Crecen rápidamente durante los primeros meses de vida del niño, hasta los 10 meses de edad.

El crecimiento se debe a un aumento del número de células (hiperplasia).

Una vez que pasa esta etapa, el tumor crece a la par que el resto del cuerpo y empieza a desarrollar una regresión. Ya para los 5 años de edad su color rojo se ha ido, y para los 10 años de edad ha desaparecido completamente, aunque siempre va a quedar una marca tenue y pálida del área.^{8,17}

El hemangioma clásicamente reconocido es una lesión cutánea visible que puede aparecer de forma superficial (en las capas superiores de la piel, llamado hemangioma capilar), a un nivel más profundo (hemangioma cavernoso) o una combinación de ambos. Comenzando a menudo en un sitio que se ha mostrado ligeramente oscuro o de un color diferente al del tejido circundante.

Los hemangiomas, tanto el profundo como el superficial, entran en una fase de rápido crecimiento en la que su volumen y tamaño aumentan rápidamente. Esta fase va seguida de otra de reposo, en la que el hemangioma cambia muy poco, y de una fase de involución en la cual comienza a desaparecer.

Durante la fase de involución, los hemangiomas pueden desaparecer completamente. Los hemangiomas cavernosos grandes deforman la piel que los circunda y a pesar de una involución total dejarán finalmente cambios visibles en ésta. Los hemangiomas capilares más superficiales pueden involucionar completamente, sin dejar evidencia de su presencia pasada.¹¹

Esta característica los diferencia de las malformaciones vasculares, las cuales representan anomalías de los vasos sanguíneos y linfáticos, presentes desde el nacimiento, y persistentes por toda la vida, y por lo tanto, carentes de la evolución habitual de proliferación - reposo – involución.

Los hemangiomas están presentes al nacimiento en un tercio de los casos, apareciendo el resto en el transcurso del primer mes de vida.

Hay una fase de crecimiento rápido que dura entre tres a diez meses. En muchos hemangiomas se aprecian 2 ciclos de crecimiento, uno desde el nacimiento hasta los 2 meses y otro a los 4-6 meses. A partir de los 10-12 meses los hemangiomas suelen involucionar, disminuyendo progresivamente de tamaño y apagándose la intensidad del color por un tono azulado, parduzco o grisáceo.

La regresión puede ser rápida (3-4 años) o lenta, durando hasta los 10-12 años. Ésta última ocurre con más frecuencia en algunas localizaciones como la nariz y el labio superior.

Los hemangiomas que están presentes en el nacimiento regresan más rápidamente que los que aparecen a las pocas semanas. Se considera que sólo el 20% de los hemangiomas desaparecen completamente.

En su regresión los hemangiomas pueden dejar cicatrices (si hubo ulceración), un exceso de piel, un tejido fibroadiposo residual o un área de telangiectasias. Todo ello puede tratarse mediante diferentes procedimientos.^{13,17}

Aproximadamente 50-60% de los hemangiomas ha desaparecido a los 5 años de edad, 70% a los 7 años, 95-97% a los 10-12 años.

Clínicamente, hay tres tipos de hemangiomas: superficiales, profundos y mixtos, siendo los primeros los más frecuentes. Actualmente no son usados los términos de hemangiomas "en frutilla" y cavernoso.

La lesión inicial puede ser una mácula pálida, eritematosa o telangectásica, con o sin halo pálido, un grupo de pápulas rojas brillantes o una mácula-pápula azulosa.

Los hemangiomas superficiales son los que afectan a la dermis superficial evolucionan a nódulos con forma de cúpula, de color rojo vivo o placas de consistencia elástica que empalidece parcialmente con la compresión.

Estas manchas son pequeños paquetes de vasos sanguíneos ocluidos que pueden estar ausentes al momento del nacimiento y aparecer en pocas semanas; usualmente son de crecimiento rápido, conservan un tamaño fijo y luego desaparecen.

Un 95% de los hemangiomas en fresa desaparece a los 9 años de edad, pero puede quedar algún tipo de despigmentación leve o arrugas en el área de la piel donde estaban localizados.

Mucha observación en los ubicados alrededor de orificios o de crecimiento rápido (mas de dos veces el diámetro por mes).

Los hemangiomas profundos los que afectan a la dermis superficial y son de color piel o azulosos y tienen una consistencia gomosa, algo más compresibles y en su superficie pueden observarse telangectasias, vasos y venas pequeñas. Éstos últimos pueden cambiar de tamaño y color con el llanto o la actividad.

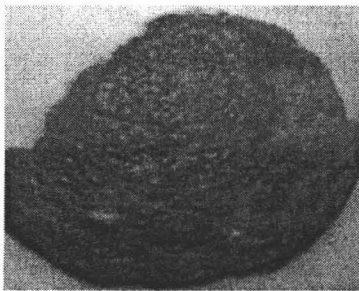


Fig 8.- Hemangioma en piel

El primer signo de involución es la decoloración grisácea, la cual comienza desde el centro de la lesión, junto con la pérdida de consistencia y el aplanamiento de ésta. La regresión de los profundos es más difícil de apreciar, pero la progresión es similar.

La rapidez y el grado de involución depende de cada hemangioma, pero hay localizaciones más difíciles, tales como, los labios, la parótida, o la punta nasal (nariz de Cyrano).

Aproximadamente, un 40% de los niños presenta algún cambio cutáneo residual, siendo los más frecuentes atrofia, piel redundante, telangectasias, decoloración y cicatrices.

Los hemangiomas cavernosos (angioma cavernoso,) son similares a los hemangiomas en fresa, pero están localizados a mayor profundidad y pueden aparecer en forma de masas esponjosas de tejido rojo azul, llenas de sangre. Masa protruyente, blanda asintomática, de bordes poco precisos, piel puede ser de color normal, con vasos sanguíneos superficiales.



Fig 9.- Hemangioma en cara de un niño

Las manchas en vino de Oporto son hemangiomas planos compuestos por vasos capilares dilatados que se encuentran más comúnmente en el rostro. Pueden ser muy pequeñas o tan grandes que cubran más de la mitad de la superficie corporal y convertirse en un defecto permanente que ocasiona estrés emocional significativo. Las lesiones faciales pueden estar asociadas con el síndrome de Sturge-Weber.



Fig 10.- Mancha de vino de oporto en recién nacido

Los parches salmón (picotazo de cigüeña) son pequeñas manchas planas de color rosado, muy comunes que aparecen en un 30 a un 50% de los recién nacidos.

Estos parches son pequeños vasos sanguíneos (capilares) visibles a través de la piel y se desarrollan más comúnmente en la frente, los párpados, el labio superior, el entrecejo y la nuca y son más notorios cuando el niño llora o cuando experimenta cambios de temperatura. Usualmente desaparecen a medida que el niño crece.

Los parches salmón que aparecen en la nuca pueden persistir, pero el cabello que crece en esta zona hace que no se noten.



Fig 11.- Parche salmón en la piel del parpado

Sólo una tercera parte de los hemangiomas se aprecian ya al nacer como manchas telangiectáticas, maculares o equimóticas, que a menudo se confunden con las equimosis del parto.

La historia natural de los hemangiomas se divide en tres fases: la fase proliferativa ocurre durante los primeros 6-8 meses de vida. El aumento de volumen crece de tamaño y se eleva. Si se localiza superficialmente, adquiere un color rojo intenso.

Si se encuentra más profundo en la dermis, tejido subcutáneo o músculo, resultara en una mancha azulada y menos elevada, que puede confundirse con una malformación venosa (antes llamada angioma cavernoso).

La extensión final del hemangioma no puede superar a la inicial, pero es imposible predecir el volumen final de éste. El pico de crecimiento suele alcanzarse hacia el año de vida y tras un periodo de meseta, que suele durar otro año, comienza una lenta y progresiva involución hasta los 5-10 años de edad.

El inicio de la involución viene marcado por signos característicos, como cambio de color de rojo intenso a violáceo, aclaración de la piel, aparición de una manto parcheado grisáceo y consistencia menos firme.

La involución completa (fase involucionada) se alcanza en el 50% de los niños a los cinco años, en el 70% a los siete años y en prácticamente el 100% a los 10 años. Tras haber completado la involución el aspecto de la piel continúa mejorando durante un par de años.

Aún así son el 50% de los hemangiomas, la piel recobra un aspecto totalmente normal. Esto es más frecuente en los hemangiomas más profundos. Los superficiales suelen alterar mas la textura de la piel, pudiendo dejar una zona de la piel atrófica, hipoelástica, hipo o hiperpigmentada. Otras posibles secuelas son laxitud cutánea residuo fibrograso o cicatriz.

A diferencia de las malformaciones vasculares los hemangiomas no suelen asociarse con sobre crecimiento óseo o de tejidos blandos. Tampoco los hemangiomas suelen formar parte de síndromes.¹³

IMAGENOLOGIA

Entre las diversas técnicas de imagen utilizadas para el diagnóstico de los hemangiomas se incluyen la radiografía simple, la ecografía y el Doppler; la tomografía axial computarizada (TC), la resonancia magnética (RM) así como la arteriografía y flebografía.

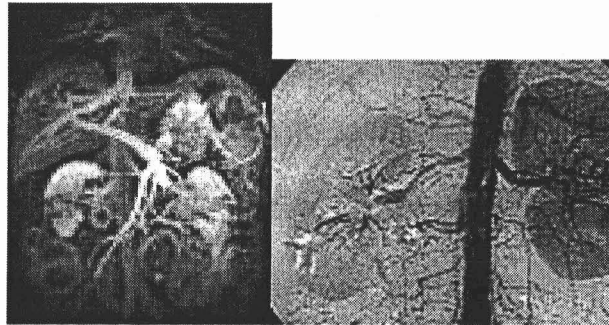


Fig 12.- angiografía venosa A y angiografía arterial B

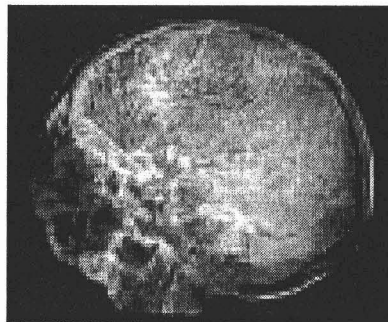


Fig 13.- Angiografía con Doppler color

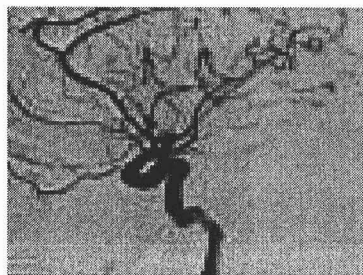


Fig 14.- Angiografía para diagnosticar aneurismas

Los estudios mediante técnicas de imagen en los hemangiomas y malformaciones vasculares, encuentran su indicación en aquellos casos en los que existan dudas sobre la naturaleza de la lesión, siendo útiles para esclarecer y confirmar el diagnóstico.

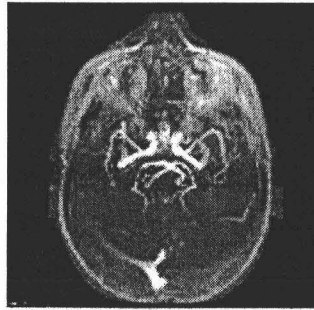


Fig 15.- Angiograma craneal

Adicionalmente, van a permitir analizar la extensión de las lesiones y evaluar el componente no visible de las mismas. Por último, en algunas situaciones, no sólo van a guiar la conducta terapéutica a seguir, sino que además van a formar parte integral del tratamiento mediante el uso de agentes embolizantes y esclerosantes.

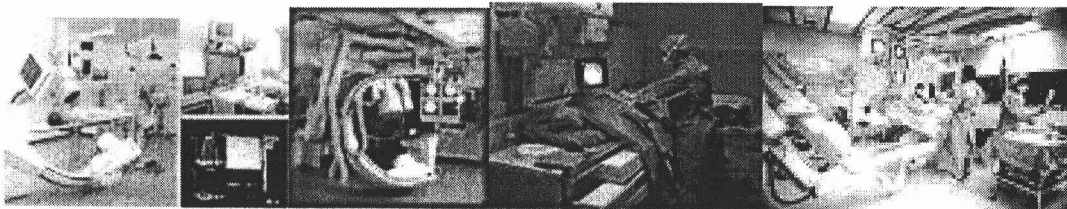


Fig 16.- Diferentes equipos y procedimientos de angiografías

- **Radiografía simple**

Proporciona datos anatómicos con respecto a la localización y extensión de las lesiones, sin aportar información alguna desde el punto de vista hemodinámico. Su valor es limitado incluso para la valoración del grado de afectación ósea y la presencia de calcificaciones. Las radiografías simples van a mostrar a los hemangiomas y malformaciones vasculares como masas de densidad igual o similar a los tejidos blandos.

- **Ecografía**

La ecografía presenta como gran ventaja el obtener no sólo información anatómica, sino también proporcionar, mediante la utilización del Doppler, datos hemodinámicos tales como la velocidad y dirección del flujo, de gran utilidad tanto en las malformaciones de alto flujo (arteriovenosas) como en las de bajo flujo (venosas).

Los estudios ecográficos, en el caso de los hemangiomas, suelen mostrar una masa heterogénea, de bordes bien definidos, con señales de flujo tanto venoso como arterial en el estudio de Doppler, siendo a veces difícil establecer la distinción durante su fase de proliferación con respecto a las malformaciones arteriovenosas de pequeño tamaño. La ecografía resulta de gran utilidad a la hora de evaluar la respuesta al tratamiento.

- **Tomografía computarizada**

En el caso de los hemangiomas la TC puede resultar útil para evaluar la extensión de las lesiones de mayor tamaño, mostrando también de manera satisfactoria la posible repercusión ósea, si bien la RM resulta de mayor ayuda para valorar los tejidos blandos.

Los hemangiomas aparecen como masas con valores de atenuación similares a los tejidos blandos circundantes. Dependiendo del estadio evolutivo del tumor la captación de contraste será más o menos intensa.

Entre las desventajas están que se trata de una técnica basada en la utilización de radiaciones ionizantes, con la necesidad casi siempre de usar medios de contraste que no resultan inocuos debido a su nefrotoxicidad y posibles reacciones adversas.

- **Resonancia magnética.**

No utiliza radiaciones ionizantes, por lo que resulta también de gran utilidad no solo a la hora de efectuar el diagnóstico sino también para realizar controles evolutivos o post-tratamiento.



Fig 17.- Resonancia magnética

Proporciona una excelente diferenciación tisular que, junto a la capacidad de obtener imágenes en múltiples planos espaciales, la convierte en la mejor exploración radiológica para demostrar las relaciones anatómicas y estudiar los tejidos circundantes en contacto con las malformaciones vasculares y los hemangiomas. Además de proporcionar información anatómica, también es capaz de aportar datos hemodinámicos.

La limitación más importante de la RM es que requiere de una plena colaboración por parte del paciente, siendo necesario utilizar sedación en pacientes claustrofóbicos y en la población pediátrica.

- **Flebografía**

Esta técnica encuentra su indicación en las malformaciones venosas¹¹. La flebografía mediante punción directa de la lesión, junto con la utilización de torniquetes para redirigir el flujo, va a permitir delimitar anatómicamente la extensión y componentes de la malformación, así como el volumen de los diversos compartimentos venosos.

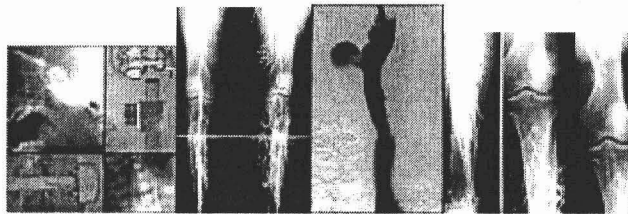


Fig 18.- Flebografía

- **Arteriografía**

Hoy en día rara vez se encuentra indicada la realización de un estudio angiográfico para el diagnóstico de los hemangiomas debido a los avances de las técnicas no invasivas.

En el caso de los hemangiomas tanto la ecografía como la RM se pueden considerar las técnicas de elección para confirmar el diagnóstico y realizar controles evolutivos en aquellos pacientes sujetos a tratamiento médico.

La RM también encuentra su indicación en aquellos casos en los que se plantee la resección quirúrgica, mientras que la arteriografía está indicada exclusivamente en aquellos casos excepcionales que vayan a ser tratados con técnicas de embolización bien de forma paliativa o pre-quirúrgica.¹⁸



Fig 19.- Efectos secundarios de una embolizacion

HISTOPATOLOGÍA

Los hemangiomas están compuestos por múltiples canales capilares de pequeño o grandes espacios vasculares dilatados y tortuosos, repletos de eritrocitos.

El hemangioma capilar esta formado por numerosos canales pequeños, revestidos por endotelio. Las células endoteliales son fusiformes o ligeramente alargadas. Aunque existen por toda la lesión capilares bien formados, puede haber focos de células endoteliales proliferativas, formando pequeños agregados que no intentan formar luces.

El estroma fibroso no suele estar muy desarrollado. Los hemangiomas capilares recuerdan mucho histológicamente a los granulomas piógenos. En ausencia de irritación, las células inflamatorias no son un componente habitual de los hemangiomas mientras que la inflamación es un hallazgo típico en el granuloma piógeno.

El hemangioma cavernoso está formado por grandes canales dilatados e irregulares, revestidos por endotelio, que contienen grandes agregados de eritrocitos. Los canales vasculares son de calibre variable y generalmente están separados por un estroma fibroso maduro. Por regla general los hemangiomas carecen de capa muscular, aunque en ocasiones algunos de estos vasos presentan una media circunferencial de músculo liso.

Los hemangiomas planos, como la mancha en vino de Oporto, están formados por canales de pequeño calibre, similares a los del hemangioma capilar, sin embargo, los vasos suelen estar separados entre sí por un estroma de tejido fibroso maduro.

Los hemangiomas óseos centrales suelen ser de tipo cavernoso.⁹



Fig 20.- Hemangioma intraoseo

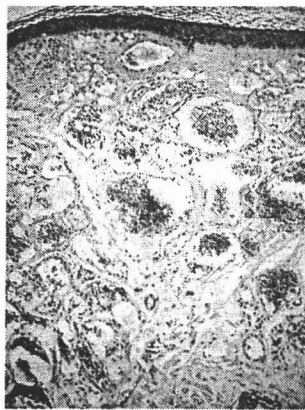


Fig 21.- hemangioma capilar



Fig 22.- Hemangioma cavernoso



Fig 23.- Pieza quirúrgica de un hemangioma central o intraosea

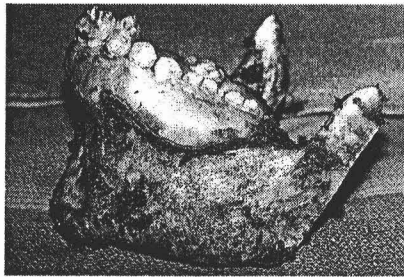


Fig 24.- Pieza quirúrgica de un hemangioma central o intraosea

TRATAMIENTO

Hay distintas modalidades terapéuticas, las cuales deben aplicarse según la edad del menor, el tamaño, ubicación y etapa de crecimiento o involución del hemangioma, para lo cual debe ser derivado al especialista con experiencia en manejo de lesiones vasculares en niños.

El tratamiento de elección son los corticoides, los cuales se pueden administrar por vía oral, con dosis elevadas en distintos esquemas. Según cada caso la duración del tratamiento puede ser de 1 a 24 meses.

Un gran porcentaje responde bien a terapias de pulso de 10 días por mes, con lo cual se logra quebrar la curva de proliferación, sin efectos secundarios corticoidales importantes y sin mayor impacto en la curva de crecimiento. Un porcentaje menor de los casos requiere terapia mantenida, por lo que se puede optar por esquemas de días alternos y con monitoreo de los efectos adversos crónicos del corticoide.

Otra forma de administrar los corticoides es por vía intralesional, la cual se repite mensualmente. Estudios., observaron en su estudio que un 85% de las lesiones tuvieron una reducción de más del 50%.

Hemangiomas grandes de difícil manejo, y refractarios a otras terapias, han sido tratados con interferón alfa-2b, con buenos resultados. Sin embargo, debe ser estrictamente monitorizado ya que se han observado efectos adversos neurológicos, tales como letargia, lentitud psicomotora, confusión y paresia espástica.

La crioterapia, ya sea con nieve carbónica o nitrógeno líquido, ha demostrado

ser útil en el manejo de la porción superficial de los hemangiomas. Con el uso adecuado, el efecto de la congelación es de aceleración de la involución, con regresión más rápida de la lesión vascular visible.

Por otra parte, se ha investigado el uso del láser en el manejo de los hemangiomas, sin embargo, por la penetración que tienen en la piel, solamente están indicados en los hemangiomas ulcerados, hemangiomas superficiales muy pequeños o para tratar telangectasias secuelas posterior a la involución.

La cirugía de los hemangiomas debe reservarse sólo para aquellos casos que han fallado al tratamiento y tienen riesgo vital. La principal utilidad de la cirugía está cuando ya ha concluido la fase de involución, con la reparación de secuelas desfigurantes, cicatrices y residuos lipomatosos que dejan los hemangiomas de gran tamaño. En general, la cirugía reparadora se programa en la edad preescolar, para que el ingreso del niño al colegio sea sin problemas psicológicos derivados de las secuelas del hemangioma.¹²

DISCUSIÓN

Dada la evolución natural de los hemangiomas, la mayoría sólo requiere de seguimiento y observación por parte del médico, debiendo ser tratados aproximadamente un 10% de todos los casos. Los hemangiomas pueden causar mucha ansiedad por parte de los padres por lo que es fundamental explicarles en qué consiste esta afección y cuál es su comportamiento.

Es importante fortalecer la relación médico-paciente, especialmente en aquéllos de localización facial o de gran tamaño, de manera que los padres puedan enfrentar sus temores y la estigmatización social a la cual pueden estar sometidos.

Los fundamentos para tratar un hemangioma deben ser el prevenir o revertir cualquier complicación, especialmente aquéllas de riesgo vital; prevenir desfiguramientos residuales permanentes, minimizar los efectos psicológicos en el paciente, padres y familiares; prevenir el crecimiento excesivo y la ulceración que pueden dejar cicatrices.

Todos los hemangiomas pasan por las tres etapas de desarrollo descritas, sin embargo, existe gran heterogeneidad en la velocidad y duración de la etapa de crecimiento, sin que exista un marcador que nos permita distinguir cuál de ellos tendrá un crecimiento acelerado o mayor riesgo de complicaciones.¹²

CONCLUSIONES

El manejo principal de los hemangiomas consiste de observarlos, y la inmensa mayoría no requieren terapia agresiva médico-quirúrgica.

Aquellos que sangran o se ulceran se manejan con presión directa y antibióticos locales y/o sistémicos.

Los tumores hemangiomas más grandes, que puedan causar problemas obstructivos, necesitan medidas más agresivas, tales como:

- esteroides sistémicos
- alfa-interferón
- terapia ablativa con el uso del láser ("Láser Candela")

La cirugía rara vez está indicada en los niños. Solo se debe utilizar para aquellos tumores grandes que no responden a manejo médico agresivo, que puedan causar situaciones que pongan la vida del niño en peligro o alguna de sus funciones corporales, o bien que estén causando alguna desfiguración facial significativa que pueda acarrear problemas psicológicos al niño en su vida futura.⁸

Los hemangiomas en fresa" o superficiales generalmente no se tratan. A las lesiones se les debe permitir que inicien su involución espontánea, para que finalmente la piel tome un aspecto normal y, en algunos casos, se puede usar el láser para erradicar los vasos pequeños.

Generalmente, los hemangiomas cavernosos que afectan al párpado y obstruyen la visión se tratan con inyecciones de esteroides o tratamientos con láser que reducen rápidamente el tamaño de la lesión, permitiendo el desarrollo normal de la visión. Cuando se considera apropiado, los hemangiomas cavernosos grandes o los mixtos se tratan con esteroides orales e inyecciones de esteroides directamente en el hemangioma.

Recientemente, se han utilizado los rayos láser para reducir el volumen de los hemangiomas. Los rayos láser que emiten una luz amarilla pueden, selectivamente, dañar los vasos del hemangioma sin dañar la piel superpuesta. Algunos médicos están usando una combinación de inyección de esteroides juntamente con terapia láser.¹⁰

FUENTES DE INFORMACIÓN

1. Regezi J. A. Patología Bucal. Ed. Interamericana Mc. Graw – Hill, 1991.pp 130-35.
2. Arabi J, López F, Hemangiomatosis Neonatal Difusa. Presentación de un caso y revisión de la literatura. Rev. Mex. Pediatr 2000 67(6): pp270-273
3. Regezi, Sciubba, Jordan, Oral Pathology, Clinical Pathologic Correlación, Ed Saunders, 2003. pp 111-12.
4. Giunta J. L. Patología Bucal. 3ª .ed. México. Ed. Interamericana Mc. Graw – Hill, 1991. pp141-43.
5. Velásquez Tomas
6. Spouge J.D. Paología Bucal. Ed. Mundi. pp 303
7. Shafer, William G. Maynord K. Hine, Barnet M. 3a .ed. México,D.F. Ed. Interamericana, 1985. pp 142-46.
8. <http://www.tuotromedico.com/temas/hemangiomas.htm>
9. Sapp J. P, Eversole L. R, Wisocki G.P. Patología Oral y Maxilofacial Contemporánea, Madrid España. Ed. Harcourt. pp 307-9.
10. Tiecke R. W, Orion H. S, Calandra J.C. Fisiopatología Bucal, 1ª ed. México. Ed. Interamericana, 1960. pp 189-92.
11. <http://www.pulsomed.com>
12. http://www.pediatraldia.cl/tumor_nino_hemangioma.htm
13. http://www.pediatraldia.cl/marcas_rojas.htm

14. [http://www.healthsystem.virginia.edu/UVAHealth/peds_craneofacial_s
p/vascmalf.cm](http://www.healthsystem.virginia.edu/UVAHealth/peds_craneofacial_s
p/vascmalf.cm)
15. <http://www.uv.es/derma/CLindex/CLtumb/Clumbenignos.html>
16. <http://www.sciel.isciii.es/ scielo.php>
17. <http://www.cun.es/html/areas/hemangiomas/html/malfora.htm>
18. <http://www.cfnavarra.es/salud/anales/textos/vol27/sup1/suple7/.html>