



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ**

**"FRECUENCIA DE LAS MALFORMACIONES
VASCULARES EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO
FEDERICO GÓMEZ DE ENERO 2011 A DICIEMBRE 2015"**

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:

DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA

DRA. ROCIO GEORGINA ZENTENO ZENTENO

DIRECTOR DE TESIS

DRA. MIRNA ERÉNDIRA TOLEDO BAHENA

ASESORES DE TESIS

**DRA. ADRIANA MARÍA VALENCIA HERRERA
DR. CARLOS ALFREDO MENA CEDILLOS**



Ciudad de México, Febrero 2017



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

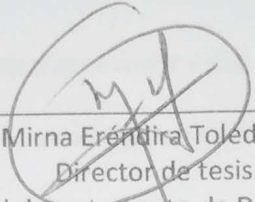
DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

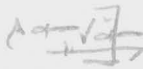
El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

HOJA DE FIRMAS

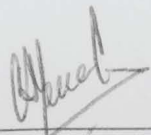
Dra. Rebeca Gómez Chico Velásco.
Directora de enseñanza y desarrollo académico.
Hospital infantil de México Federico Gómez



Dra. Mirna Eréndira Toledo Bahena
Director de tesis.
Médico adscrito al departamento de Dermatología Pediátrica
Hospital infantil de México Federico Gómez



Dra. Adriana María Valencia Herrera
Asesor de tesis.
Médico adscrito al departamento de Dermatología Pediátrica
Hospital infantil de México Federico Gómez



Dr. Carlos Alfredo Mena Cedillos
Asesor de tesis.
Médico adscrito al departamento de Dermatología Pediátrica
Hospital infantil de México Federico Gómez

DEDICATORIAS

A mis padres, que son mis motivadores y que han invertido todo en mi,

A mi hermano, que me ha apoyado siempre,

A mi esposo, mi principal motivador y que sin su ayuda esto no sería posible,

A mi hija, en quien he depositado todas mis ilusiones.

INDICE

| | |
|-------------------------------------|-----------|
| INTRODUCCIÓN | 4 |
| MARCO TEÓRICO | 5 |
| ANTECEDENTES | 25 |
| PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA | 25 |
| PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN | 25 |
| JUSTIFICACIÓN | 26 |
| OBJETIVOS | 27 |
| MÉTODOS | 27 |
| PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO | 28 |
| DESCRIPCIÓN DE VARIABLES | 28 |
| RESULTADOS FINALES | 31 |
| DISCUSIÓN | 33 |
| CONCLUSIÓN | 35 |
| LIMITACIÓN DEL ESTUDIO | 36 |
| CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES | 37 |
| REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS | 38 |
| ANEXO | 41 |

RESUMEN

Las anomalías vasculares son un grupo formado por una amplia diversidad de padecimientos, siendo su característica principal lesiones constituidas por vasos sanguíneos; estas se dividen en general en 3 grandes grupos: tumores vasculares, malformaciones vasculares y no clasificados.

Objetivo: Describir la frecuencia de pacientes con malformaciones vasculares que se reciben y dan seguimiento en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Planteamiento del problema: No ha sido descrita no anterioridad la frecuencia de las malformaciones vasculares en la institución; así como es de importancia catalogar los diagnósticos en base a una clasificación estandarizada.

Metología: Estudio transversal descriptivo. Se incluyeron todos los paciente con diagnóstico de malformación vascular estudiados en el Hospital Infantil de México Federico Gómez de enero 2011 a diciembre 2015. Se excluyeron pacientes con tumores vasculares o malformaciones vasculares viscerales o intracraneanas.

Resultados: Se incluyeron un total de 255 pacientes. La malformación vascular reportada con mayor frecuencia fue la malformación capilar encontrándose en 119 pacientes (46.7%), siendo la principal región afectada la cabeza y la lesión elemental fue la mancha, no hubo diferencia significativa en el predominio del sexo. La asociación sindromática con mayor frecuencia fue Síndrome Klippel Trenaunay. La mayoría sin presentar complicaciones y se reporta mejoría de las lesiones secundaria a tratamiento médico.

Conclusiones: Las malformaciones vasculares son padecimientos frecuentes que pueden estar presentes sin y con asociaciones extracutáneas o formando parte de un complejo sindromático. La categorización de estas anomalías vasculares, continúa siendo un reto, a pesar de que existe una clasificación estandarizada para ello, sin embargo el hecho de seguir a los pacientes de manera aislada valorando las manifestaciones específicas, hace más difícil aun lograr clasificar a los pacientes de manera adecuada.

Palabras clave: anomalías vasculares, tumores vasculares, malformaciones vasculares, Clasificación según la ISSVA.

INTRODUCCIÓN

Las anomalías vasculares constituyen un amplio espectro de lesiones constituidas por vasos sanguíneos. Casi todas las anomalías vasculares congénitas afectan a la piel y son evidentes en el momento del nacimiento o en las primeras semanas de vida. Se considera que hasta casi un 12% de los recién nacidos puede presentar una mancha vascular de nacimiento, aunque la mayor parte de ellas desaparecerá en el primer año. Durante siglos estas lesiones se han conocido como nevos vasculares cutáneos; atribuyéndose según las culturas, a los “antojos” o excesos en el consumo de frutas rojas por la madre durante el embarazo. En el siglo XIX, con los inicios de la histopatología, comenzaron a denominarse “angiomas”, aunque a menudo, esta nomenclatura se ha utilizado erróneamente para referirse a diferentes lesiones. Por ejemplo, el término hemangioma, el más significativo, se ha aplicado genéricamente a todo tipo de lesiones vasculares, independientemente de su patogenia, características histológicas o curso clínico.² Aunque inicialmente los dos tipos más frecuentes de manchas vasculares de nacimiento, los hemangiomas y las malformaciones vasculares, pueden ser muy parecidas, son diferentes en su evolución y tratamiento. Los hemangiomas aparecen en las primeras semanas o meses de vida, mientras que las malformaciones vasculares siempre están presentes en el nacimiento, aunque desde el principio no sean aparentes. Los hemangiomas suelen regresar espontáneamente con el paso del tiempo, mientras que las malformaciones vasculares nunca desaparecen y suelen crecer durante toda la vida¹. Así, en líneas generales se considera que la mayor parte de los hemangiomas son tumores banales que, salvo ciertas excepciones, no requerirán tratamiento, suponiendo más un problema estético que médico, aunque siempre con una gran repercusión psicológica en el ambiente familiar. Al igual que existen hemangiomas congénitos de desarrollo intrauterino que inician la fase de regresión en el momento del parto y la completarán en pocos meses, también existen algunos hemangiomas con desarrollo normal, que no involucionan y persistirán durante toda la vida.² La confusión sobre las anomalías vasculares es grande, incluso en la comunidad científica, apreciándose en centros de referencia como más de la mitad de los pacientes remitidos con anomalías vasculares han sido diagnosticados y seguidos de forma incorrecta. Por tanto, parece necesario, además de una correcta clasificación de las anomalías vasculares, un enfoque multidisciplinario respecto del seguimiento y las posibilidades terapéuticas de estos pacientes. En el año 1982 Mulliken y Glowacki publicaron una clasificación biológica de las lesiones vasculares basada en las características del endotelio predominante;

esta clasificación ya es clásica y se revisa cada dos años por la International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA).³ A pesar de ello, actualmente persiste una importante confusión nosológica en este campo. La ISSVA fue fundada en el año 1992 en Budapest con el objeto de consensuar a profesionales de diversos campos de la medicina que están en contacto con estos pacientes (pediatras, dermatólogos, radiólogos intervencionistas, cirujanos plásticos y vasculares, cirujanos pediátricos, otorrinos, oftalmólogos, patólogos y genetistas, entre otros), y tiene el objetivo común de mejorar el conocimiento de la etiopatogenia, diagnóstico y tratamiento de los pacientes con lesiones vasculares. El tratamiento de estas lesiones muchas veces es complejo, y debe ser consensuado por un amplio grupo de especialistas que, trabajando en equipo, consiga soluciones definitivas o paliativas para los pacientes con malformaciones vasculares.¹

MARCO TEÓRICO

Las anomalías vasculares comunmente son nombrados de manera general como “angiomas” ó hemangiomas, en realidad comprende un amplio espectro de desórdenes, siendo su característica principal lesiones constituidas por vasos sanguíneos; que van desde una simple marca de nacimiento hasta padecimientos que comprometen la calidad de vida y en algunos casos pueden ser altamente mortales, principalmente afecta a neonatos, niños y adultos jóvenes. Algunas de estas anomalías, como la mancha salmón, son muy frecuentes.¹

Las anomalías vasculares engloban un amplio número de enfermedades que afectan la anatomía de los vasos sanguíneos y linfáticos. Si bien, tienen expresiones clínicas similares, su etiología y pronóstico difieren considerablemente. En la actualidad, en muchos casos no es posible establecer la etiología unicamente por los hallazgos en la exploración clínica, por lo que es necesario utilizar como herramientas métodos diagnósticos por imagen. Por lo que en los últimos años el abordaje interdisciplinario de las anomalías vasculares ha permitido su mejor comprensión.⁴

En 1982 Mulliken y Glowacki como parte de la *International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA)* proponen una clasificación biológica basándose en estudios de cinética molecular, clínica, histopatología e imagen y clasifican en dos categorías a las anomalías vasculares: tumores vasculares y malformaciones vasculares.⁵

Los tumores vasculares se definen como una proliferación del endotelio de los vasos sanguíneos que presentan una involución posterior. En las malformaciones vasculares existe un aumento en el número de vasos sanguíneos y la estructura de los mismos se encuentra alterada, no presentan proliferación y pueden persistir toda la vida.⁶

En abril de 2014 se acreditó la última modificación por la ISSVA, en Melbourne, Australia (Tabla 1). Esta última clasificación divide a las anomalías vasculares en 3 grandes grupos y subclasificados a su vez.

- Tumores vasculares: benignos, localmente agresivos y malignos (Tabla 2).
- Malformaciones vasculares: simple, combinadas, dependientes de un vaso nutricio y asociados a un síndrome (Tabla 3).
- No clasificados (Tabla 4).⁴

Tabla 1.

| Anomalias vasculares | | |
|---|---|-----------------|
| Tumores vasculares | Malformaciones vasculares | No clasificados |
| Benigno Localmente agresivo Maligno | Simple Combinada (dos o más) Dependiente de vaso nutricio Asociado a síndromes | |

Tabla 2.

| Anomalías vasculares | | |
|--|---|--|
| Tumor vascular | | |
| Benigno | Localmente agresivo | Maligno |
| *Hemangioma infantil *Hemangioma congénito (RICH, NICH, PICH) *Hemangioma en penacho *Hemangioma spindle cell (sinusoidal) *Hemangioma epiteloide *Granuloma piógeno (hemangioma lobular capilar) | *Hemangioendotelioma Kaposiforme *Hemangioendotelioma retiforme *Angioendotelioma papilar intralinfático (tumor de Dabska) *Hemangioendotelioma compuesto *Sarcoma de Kaposi Otros | *Angiosarcoma *Hemangioendotelioma epiteloide *Otros |

| | | |
|--|--|--|
| *Otros | | |
| RICH: hemangioma congénito rápidamente involutivo, NICH: | | |

Tabla 3.

| Anomalías vasculares | | | |
|---|--|--|---|
| Malformación vascular | | | |
| Simple | Combinada (2 ó más) | Dependiente de vaso nutricional | Asociada a síndromes |
| *Capilares (MC) -Cutáneas y/o mucosas (Mancha en vino de Oporto) CM + asimetría ósea o de tejidos blandos CM + alteraciones en sistema nervioso central u oculares CM + microencefalia CM + megalencefalia y polimicrogiria -Telangiectasia Telangiectasia hemorrágica hereditaria (THH) Otros -Cutis marmorata telangiectásica congénita -Nevos simples: Mancha salmón, “beso de ángel”, “picotazo de cigüeña” -Otros *Linfáticas (ML) - Quiste linfático común -Anomalía linfática generalizada -Enfermedad de Gorham-Stout -Canal linfático -Linfedema primario -Otros | *MC + MVC *MC + ML *MC + MAV *ML + MVC *MC + ML + MVC *MC + ML + MAV *MC + MVC + MAV *MC + MVC + ML + MAV | *Tipo de vaso -Arterial -Linfático -Venoso *Anomalía -Origen -Curso -Número -Longitud -Diámetro (aplasia, hipoplasia, estenosis, ectasia, aneurisma) -Comunicación (FAV) -Persistencia (vaso embrionario) | *Síndrome Klippel Trenaunay *Síndrome Parkes Weber *Síndrome Servelle-Martorell *Síndrome Sturge Weber *Síndrome hipertrófia congénita no progresiva de cadera + MC en cadera *Síndrome Mafucci *Síndrome Macroencefalia + MC *Síndrome Microencefalia + MC *Síndrome CLOVES *Síndrome Proteus *Síndrome Bannayan Riley Ruvalcaba |

| | | | |
|---|--|--|--|
| <p>*Venosas</p> <ul style="list-style-type: none"> - Malformación venosa común (MVC) - MVC cutáneo-mucosa familiar -Síndrome Blue rubber bleb -Malformacion glomuvenosa -Otros <p>*Malformaciones arteriovenosas (MAV)</p> <ul style="list-style-type: none"> -Esporádica -En THH -Con CM -Otras <p>*Fístula arteriovenosa (FAV)</p> <ul style="list-style-type: none"> -Esporádica -En THH -Con CM -Otras | | | |
|---|--|--|--|

Tabla 4.

| Anomalías vasculares |
|--|
| No clasificados |
| <ul style="list-style-type: none"> *Hemangioma verrugoso *Linfangioendoteliomatosis con trombocitopenia *Angiomatosis cutáneo visceral con trombocitopenia *Linfangiomatosis kaposiforme *Hamartoma de tejidos blandos “angiomatosis de tejidos blandos” |

Tumores vasculares.

Los tumores vasculares pueden clasificarse de acuerdo a su comportamiento: Benignos, localmente agresivos o intermedios y malignos.

Tumores vasculares benignos.

Hemangioma. Los hemangiomas infantiles son los tumores benignos más frecuentes que se originan del mesénquima, ocurre en 5-10% de todos los neonatos y hasta en un 30% de los neonatos prematuros. Son de 3 a 9 veces más frecuentes en

mujeres que en hombre. Las malformaciones vasculares, son menos frecuentes, y en comparación con los tumores vasculares la frecuencia es la misma para ambos géneros.⁹

En 80% de los casos, los hemangiomas son lesiones únicas, la localización más frecuente es cabeza (60%); seguidos de tronco (25%), pelvis (15%). No son evidentes al momento del nacimiento, pueden observarse telangiectasias superficiales. En el caso de hemangiomas superficiales, en las primeras 3 a 4 semanas de vida toman un color rojo brillante. Los hemangiomas más profundos tienen un crecimiento más prolongado. Los hemangiomas que son evidentes al momento del nacimiento, la evolución es más impetuosa, resultando en una mayor cicatrización a nivel de dermis.

10

Los hemangiomas tienen una evolución muy característica, constan de un crecimiento intensivo en un corto periodo de tiempo y una involución prolongada. Se describen las siguientes fases: prefase (6-9 semana de vida fetal), proliferación (3-10 meses de vida postnatal), involución rápida (1-5 años), involución tardía (10-12 años). Generalmente son visibles a partir de la segunda semana de vida, con un crecimiento abrupto entre los 6 y 10 meses. En la mayoría de los pacientes alcanza el 80% de su tamaño a los 3-2 años \pm 1.7 meses. En la fase proliferativa, hay una intensa multiplicación de células endoteliales, fibroblastos, mastocitos y macrófagos.¹¹ En esta fase el 16% de los hemangiomas se pueden complicar con ulceración, infección, dolor y cicatrices atróficas.(Fig. 1) Usualmente los hemangiomas no necesitan ningún tipo de tratamiento, únicamente puede ser vigilados estrechamente; sin embargo, los que se encuentran en situaciones anatómicas especiales, como órbita ocular, labios, cavidad oral, que pueden disminuir la calidad de vida de manera importante incluso poner en riesgo la vida deben ser tratados tempranamente de manera quirúrgica o tratamiento sistémico intenso. Posterior a esta fase proliferativa, entre los 9 y 12 meses, la mayoría de los hemangiomas entran a una "fase de meseta" en donde se estabiliza el crecimiento y posteriormente comienza la fase involutiva (Fig. 2), caracterizado por la sustitución del componente endotelial a tejido graso-fibroso, clínicamente se observa un blanqueamiento de la zona afectada, y la piel puede tomar un color grisáceo, esta fase se completa hasta la edad de 10-12 años. (Fig. 3) El curso de la enfermedad y particularidades de cada estadio dependerá del paciente, por lo tanto, siempre habrá de individualizarse. 70-80% de los hemangiomas involucionan sin dejar secuelas incapacitantes.¹²



Figura 1. Hemangioma infantil en fase proliferativa. Fig. 2 Fase de meseta. Fig 3. Lesión residual del hemangioma infantil a los 12 años.

En algunos casos los hemangiomas no se manifiestan como lesiones solitarias, y coexisten con otros hemangiomas en órganos internos y otras malformaciones, como es el caso de el síndrome de PHACE o síndrome de Kassabach Merrit. Los hemangiomas asociados clínicamente no visibles, principalmente se encuentran a nivel hepático, mediastinales y retroperitoneales; cuando ocurre esta asociación se denomina hemangiomatosis difusa. El síndrome de PHACE, es un acrónimo que se encuentra formado por las principales anomalías, P (*posterior fossa brain malformation*) alteración en fosa posterior cerebral, H (*hemangioma*) hemangioma, A (*arterial cerebrovascular anomalies*) alteraciones cerebro vasculares arteriales, C (*coarctation of the aorta and cardiac defect*) coartación de aorta o defectos cardiacos y E (*eye/endocrine abnormalities*) alteraciones oculares o endócrinas; En casos en los que se asocia defectos esternales o suprumbilicales se agrega S (*sternal clefting or supraumbilical*). En los casos de síndrome de Kasabach Merrit, se define como un crecimiento abrupto del tumor, acompañado de anemia hemolítica, trombocitopenia y coagulopatía; la anomalía vascular más asociada es el hemangioendotelioma de Kaposi.⁹

Usualmente los hemangiomas no ameritan tratamiento, ya que la evolución es la misma en todos los pacientes. Sin embargo se tiene especial atención en aquellos pacientes en los que la localización de estos tumores, pueden poner en riesgo la calidad y la vida de los pacientes; para estos casos, puede valorarse tratamiento quirúrgico o no quirúrgico, en el segundo caso se han utilizado combinaciones de láser colorante pulsado en combinación con esteroides sistémicos o el uso de propranolol, con previa valoración cardiológica, se inicia en el segundo o tercer mes de vida, durante la fase de proliferación. El propranolol es bien tolerado por los pacientes, se han obtenido excelentes resultados y con un mínimo de complicaciones, la dosis inicial es de 0.5mg/kg/día en tres dosis y se incrementa hasta 3mg/kg/día, con seguimiento

estrecho ambulatorio. Incluso en hemangiomas extensos y que deforman la anatomía, el propranolol es la primer línea de tratamiento y posteriormente se valorará tratamiento quirúrgico. Ya resuelta la fase de proliferación no hay indicación de tratamiento farmacológico, y se podrá tratar la cicatriz o mancha residual, con láser colorante pulsado, en caso de que los familiares y el paciente así lo deseen.¹²

Los hemangiomas infantiles son los tumores vasculares más frecuentes en la infancia, sin embargo existen otros tumores que son menos frecuentes, pero no debe restarse importancia, los cuales se mencionaran de manera breve.

Hemangioma Congénito. Descritos en los últimos años se refiere a aquellos hemangiomas que están presentes al nacer y según su comportamiento se diferencia en tres clases: RICH o Hemangioma Congénito Rápidamente Involutivo; son lesiones que están completamente formadas al nacimiento y a diferencia del hemangioma de la infancia, en lugar de crecer, rápidamente decrece de tamaño, llegando a desaparecer antes del año de vida. En cuanto al tratamiento pueden observarse hasta el cese de la involución y se operan sólo las secuelas que pudiese dejar (Fig. 4 y 5). PICH ó Hemangioma Parcialmente Involutivo, que se da un seguimiento similar a RICH, NICH o Hemangioma no involutivo. Es una entidad mucho menos frecuente que se caracteriza por estar presentes al momento del nacimiento y no presenta las fases características de los hemangiomas de la infancia y permanecen estables durante toda la vida (6). No tienen predilección por sexo y se ve con mayor frecuencia en el reborde mandibular, muslo y zona del codo. Dado la evolución explicada, el tratamiento es la extirpación quirúrgica.¹⁰



Figura 4 y 5. Hemangioma congénito de rápida involución.

Hemangioma sinusoidal. Anteriormente llamados hemangioendoteliomas sinusoidales. Estos tumores benignos, son muy superficiales, afectando casi exclusivamente piel y tejido celular subcutáneo. Se caracterizan por ser lesiones nodulares rojo-pardas incluso azuladas, puede ser único o múltiples lesiones y con el

tiempo pueden ser dolorosas, sobre todo si se localizan en extremidades inferiores. Estas lesiones generalmente se observan en síndrome Mafucci, síndrome Klippel-Trenaunay, anomalías linfáticas generalizada. Estos tumores se caracterizan por ser bien circunscritos, usualmente contiene flebolitos, consiste en espacios cavernomatosos y alterna con áreas de proliferación sinusoidal. Un número significativo son lesiones intravasculares. El tratamiento quirúrgico se considera curativo.⁹

Hemangioma epiteloide. Son lesiones benignas, generalmente ocurren en piel y tejido celular subcutáneo, sin embargo existen reportes de localizaciones más profundas como hueso. Se considera que se trata de un proceso reactivo, ya que se asocia a trauma y embarazo. Inicialmente se presenta como edema local y dolor en sitio afectado, a nivel ósea se describen lesiones líticas bien definidas. En la histopatología se observan capilares de pequeño calibre con eosinófilos con citoplasma vacuolado y núcleo grande lobulado, las células endoteliales son maduras y se encuentran rodeando vasos bien conformados, estas células carecen de mitosis y atipia. El tratamiento consiste en curetaje, escleroterapia o resección.¹¹

Granuloma piógeno. Se trata de un tumor vascular benigno, cuyo nombre más usado no es correcto ya que no se trata de un proceso granulomatoso ni infeccioso; también se conoce como hemangioma lobular capilar, siendo esta una nomenclatura más correcta. Predominantemente afecta niños y adultos jóvenes.⁹ La etiopatogenia es desconocida, estas lesiones aparecen de manera espontánea, en sitios de trauma o sobre una malformación vascular capilar. Usualmente se presentan de manera solitaria, caracterizados por ser de tamaño pequeño a mediano, de consistencia suave de aspecto lobulado, color rojizo, que crecen rápidamente con tendencia al sangrado. Algunas lesiones involucionan espontáneamente, el tratamiento es quirúrgico o curetaje, aunque tiende a la recidiva.(Fig 6.)²⁷



Fig. 6. Granuloma piógeno en mejilla derecha.

Angiofibromas. Son tumores benignos, son raros en pacientes pediátricos y son las típicas lesiones de la esclerosis tuberosa, se caracterizan por ser pápulas que del color de la piel a rosas principalmente en cara. (Fig. 7) El reto es llegar al diagnóstico de angiofibromas nasofaríngeo juvenil, el cual es localmente agresivo. El tratamiento quirúrgico es el de elección.¹⁰



Fig. 7. Angiofibromas en cada de un un paciente con esclerosis tuberosa.

Hemangioma en penacho. Son tumores benignos raros que usualmente se presentan en la infancia. (Fig 8.) Se caracteriza por componerse de capilares agrupados, muy ajustados en lóbulos con aspecto en “penacho”, se localizan en dermis y en ocasiones tejido celular subcutáneo, también se dice que se encuentran en patrón en “bala de cañón”. La presencia de mitosis es rara.²⁵



Fig. 8. Extremidad superior derecha donde se observa un hemangioma en penacho

Tumores vasculares localmente agresivos.

Hemangioendotelioma Kaposiforme (HEK). Se trata de un tumor vascular raro, que con más frecuencia se presenta en la infancia y adultos jóvenes. Este puede

asociarse a fenómeno de Kasabach-Merrit (FKM) (Fig, 9) , el cual se describirá brevemente más adelante. La incidencia exacta del HEK se desconoce. Se presenta de igual manera en ambos géneros, con mayor frecuencia en el periodo neonatal.²⁴ Se caracteriza por láminas de células sinusoidales que infiltran a dermis, tejido celular subcutáneo y músculo; también se observan zonas con fibrosis y vasos dilatados que infiltran y rodean las zonas con células sinusoidales; y espacios linfáticos anormales. La tasa de mitosis es variable, aunque en la mayoría de las veces es bajo. Afecta con mayor frecuencia extremidades y es raro en tronco y cuello. La profundidad de la lesión puede ir desde la piel hasta tejidos profundos incluyendo músculo y retroperitoneo. Se manifiesta como una coloración azul-violáceo o equimótica y dolorosa, unilateral y de crecimiento paulatino y constante. El 70% desarrolla FKM, se trata de un estado que pone en riesgo la vida del paciente; se caracteriza por presentar trombocitopenia e hipofibrinogenemia, anemia severa por secuestro tumoral y hemorragia, las principales complicaciones son ulceración, infección, coagulación intravascular diseminada y muerte; se debe considerar que el reemplazo agresivo con productos sanguíneos pueden aumentar el tamaño de la lesión y que causa dolor importante, por ello es vital la valoración de hematología. El tratamiento del HEK, es multidisciplinario, existen diversas modalidades de tratamiento incluyendo esteroides orales, antiagregantes plaquetarios, antifibrinolíticos y quimioterapia que incluye vincristina, ciclofosfamida, actinomicina y metotrexato. Aun con el tratamiento, las lesiones no presentan regresión total y tiende a la recurrencia. La mortalidad está asociada a coagulopatía extensa.⁹



Fig 9. Hemangioendotelioma kaposiforme en pierna izquierda complicado con fenómeno de Kassabach Merrit.

Hemangioendotelioma retiforme. Se trata de un tumor recientemente agregado a la clasificación; es un raro tumor vascular que de manera extraordinaria presenta metástasis. Son tumores de crecimiento lento, exofítico, semiaplanado, que se presenta principalmente en adultos jóvenes y menos frecuente en niños. Se encuentra

localizado en dermis y tejido celular subcutáneo, con una red vascular, carece de endotelio linfático, sin embargo es positivo a tinciones para células endoteliales. El tratamiento es quirúrgico con márgenes amplios y se debe vigilar estrechamente, ya que la recurrencia local es alta.¹²

Angioendotelioma papilar intralinfático. También conocido como tumor de Dabska, ocurre tanto en adultos como niños. Se presenta en dermis y tejido celular subcutáneo, afecta cualquier topografía. Pueden ser lesiones nódulos firmes grandes o pequeños, elevados, violáceos. La histopatología revela células endoteliales en una configuración columnar, presenta paredes gruesas hialinas, con muy poca atipia. La excisión quirúrgica es el tratamiento de elección, se han reportado casos donde se encuentran ganglios linfáticos afectados.¹⁰

Tumores vasculares malignos.

Angiosarcoma. Corresponden al 2% del total de los sarcomas, se trata de un tumor vascular agresivo y puede afectar cualquier topografía, aunque es más frecuente en tejidos blandos, se presenta entre los 60 y 70 años, aunque se han descrito casos en neonatos. Se ha encontrado asociación con hemangiomas, sin embargo están descritos ciertos factores de riesgo para el desarrollo de angiosarcoma como linfedema de cualquier causa, exposición a clorhidrato de vinil, radioterapia. Afecta piel, tejido celular subcutáneo, hígado, pulmón y hueso. Enfermedad local es curable con tratamiento quirúrgico agresivo. Para la enfermedad diseminada se trata con quimioterapia y radioterapia sin buenos resultados con alta recurrencia.¹²

Hemangioendotelioma epiteloide. Surge de vasos de grandes a medianos e involucra tejidos blandos, principalmente en extremidades, hígado, pulmón, hueso, cabeza y cuello. Usualmente se presenta en la cuarta y quinta década de la vida, puede ocurrir a edades más tempranas. Estos tienen un curso indolente y son muy agresivos, con una supervivencia a 5 años de 73%. 30% de los que afectan tejidos blandos tienen metástasis al diagnóstico. Clínicamente se observan nódulos y manchas formando placas de color rojo-pardo. En la histología se observan lesiones epiteloideas, muy localizadas en espacios vasculares, así como atipia, necrosis focal y metaplasia ósea. El tratamiento en casos indolentes el paciente únicamente puede ser observado; en casos más severos se debe tratar con quimioterapia similar a la de angiosarcoma. Considerar cirugía en casos no diseminados.¹¹

Malformaciones vasculares

Las malformaciones vasculares generalmente ya se encuentran presentes al nacimiento o pueden aparecer en la infancia temprana. Crecen proporcionalmente con el niño, y el crecimiento súbito puede asociarse a infección, influencia hormonal o trauma. Al contrario que los hemangiomas, estos no involucionan espontáneamente, y el crecimiento abrupto resulta en asimetría o deformación de estructuras anatómicas; deformaciones óseas se asocian a malformaciones con flujo rápido; osteólisis con malformaciones de flujo lento; infecciones, dolor y trombosis con malformaciones venosas. En algunos casos puede ocurrir coagulación intravascular diseminada, trombosis pulmonar, trombocitopenia, infarto y muerte. Se describirán brevemente los diferentes subtipos de malformaciones vasculares.⁸

Malformaciones capilares. También son denominadas como mancha en vino de Oporto; ocurren en 0.3% de todos los nacimientos con la misma frecuencia en ambos géneros. Se pueden observar en toda la superficie corporal de manera local y muy raras veces multifocal como en el síndrome de Sturge-Weber. (Fig 10) Usualmente pueden observarse como una pequeña mancha rosa al momento del nacimiento que palidece a la digitopresión y posteriormente se torna color rojo-violáceo. 45% se encuentra en cara, limitada a una rama del nervio trigémino; en la minoría excede la línea media y ocurre de manera bilateral. (Fig 11) Es frecuente la hiperplasia de tejidos blandos (labios, mejillas, glabella) incluso tejido óseo (maxilar y mandibular), estos también pueden acompañarse de hiperplasia en mucosas e incluso de granulomas piógenos, lo cual traduce en hemorragia y ulceración. Otra topografía en la que se pueden encontrar estas lesiones son en tronco y pelvis, cuando se encuentren en esta situación anatómica, se deberá descartar otras alteraciones a nivel de intramedular en sospecha de Síndrome de Cobb o medula anclada.¹³



Fig. 10 Malformación vascular capilar en hemirostro derecho. Fig 11. Acercamiento de malformación vascular capilar.

Malformaciones linfáticas. Resulta de una alteración en la formación del sistema linfático. Usualmente son detectadas al momento del nacimiento o en los primeros dos años de vida, y excepcionalmente se manifiestan en la infancia o pubertad, las localizaciones más frecuentes son cabeza, cuello, axila, tórax y región perianal.¹³ En general, estos son de consistencia suave, y el crecimiento abrupto se asocia a infección, alteración hormonal o trauma. La clasificación morfológica es la más usada, dividiéndolos en macroquístico y microquístico.¹⁴ En casos muy extensos, ocurre deformación, obstrucción y daño importante a estructuras anatómicas.¹⁵

Malformaciones venosas. Resulta de anomalías en la formación de vasos. La mayoría de las veces son malformaciones únicas (90%), principalmente ocurre en cabeza y cuello (47%) y tronco (13%). Casi siempre afecta piel, tejido subcutáneo, mucosas y estructuras profundas como músculo, articulaciones y hueso.¹⁹ Estas se caracterizan por ser color azul-violáceo-negro, de consistencia suave no pulsátil. Crecen paulatinamente con el paciente, y un aumento de tamaño abrupto, se asocia a infección, influencia hormonal o trauma. Debido al flujo lento que caracteriza a estas lesiones, la formación de trombos o coagulopatía debe ser considerada. Las principales complicaciones son dolor y edema.²⁰

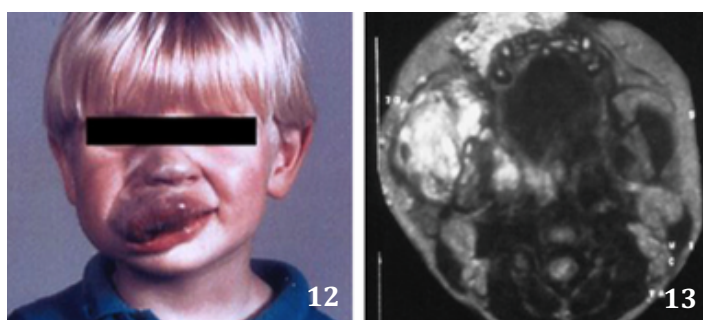


Fig. 12. Malformación venosa en labio superior. Fig. 13. Correlación radiológica a través de angiotomografía.

Malformaciones arteriovenosas. Causada por falta de apoptosis en plexos vasculares o falta en la formación de capilares; estas alteraciones son más frecuentes en sistema nervioso central; también, se observan con mayor frecuencia, en pelvis, tronco y órganos. Usualmente se observan al momento del nacimiento, como una mancha color rosa, que puede confundirse con un hemangioma o malformación capilar. (Fig 14) Cuando se manifiestan de manera más tardía se pueden acompañar de sangrado, dolor y ulceración. Las malformaciones vasculares se asocia a deformación importante del sitio anatómico afectado, entre otras complicaciones más graves se

encuentran, sangrado de venas varicosas, aneurismas, hipertensión arterial sistémica.

16



Fig. 14 Malformación arteriovenosa en mano izquierda

En general, el tratamiento de las malformaciones vasculares, dado a que no presentan una fase involutiva espontánea, es completamente diferente, requiere de manejo multidisciplinario, incluyendo cirugía pediátrica, cirugía plástica, vascular, neurocirugía y radiología intervencionista, según sea el caso. Las malformaciones capilares o linfáticas que son pequeñas y asintomáticas, pueden vigilarse únicamente durante los primeros años hasta que tengan edad suficiente para decidir si desean tratamiento con láser o quirúrgico.⁷ El tratamiento láser de elección para estas malformaciones es luz colorante pulsado o láser que tenga alta afinidad por oxihemoglobina, este tipo de terapia ayuda a aclarar la lesión y mejora la cosmética del paciente. En el caso de malformaciones venosas pequeñas y medianas, son tratados con láser ND YAG o diodo, con buenos resultados.¹⁴ Malformaciones venosas, linfáticas y arteriovenosas que son muy extensas ponen en peligro la vida del paciente, el tratamiento de elección dependerá del sitio afectado, la extensión y el tipo de lesión. La mayoría de las veces la resección total no es posible y en caso de ser la única opción debe hacerse en varias fases, y deberá considerarse escleroterapia o embolización previo al manejo quirúrgico.¹⁵

Malformaciones mixtas complejas. En muchos de los casos, las entidades ya explicadas pueden no presentarse en forma pura sino que acompañada por otras, dando así a lesiones mixtas que tendrán expresiones variables. Es frecuente la asociación de malformaciones venosas con malformaciones linfáticas, con y sin la presencia de malformaciones capilares. El tratamiento será individualizado dependiendo de la lesión presente, profundidad, localización, etc. Algunas de estas asociaciones tienen características constantes que se han transformado en síndromes ampliamente conocidos, por lo que se analizarán separadamente.¹⁶

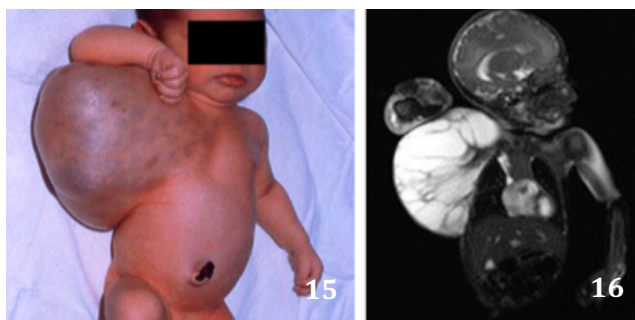


Fig. 15. Malformación mixta compleja con predominio linfático en región torácica. Fig 16. Correlación radiológica por imagen por resonancia magnética.

Las anomalías vasculares pueden formar parte de síndromes de sobrecrecimiento; sin embargo, estas asociaciones no son frecuentes por lo que en ocasiones son infradiagnósticos, por lo que son un reto diagnóstico.²⁸ El componente vascular de este tipo de síndromes están relacionados a sobrecrecimiento de tejidos blancos y musculoesquelético. La clasificación de estos ha sido complejo, con los actuales avances en genética se ha logrado diferenciarlos aun cuando su espectro fenotípico pueden ser similares entre ellos. El síndrome Kippel-Trenaunay (SKT), CLOVES, anomalía vascular fibroadiposa (FAVA). Presenta diferentes manifestaciones fenotípicas pero que se encuentra dentro del espectro de mutación en el gen PIK3CA. Síndrome Bannayan-Riley-Rubalcava y síndrome de Cowden resultan de mutaciones en el gen PTEN y que colectivamente se refieren como Síndrome tumor-hamartoma (STH). Mutaciones en gen RASA1 causa malformaciones capilares-arteriovenosas (MCAV) y síndrome Parkes-Weber (SPW).⁸

El SKT es el prototipo del complejo de síndromes de sobrecrecimiento asociado a anomalías vasculares. Como parte de este complejo sindrómico se encuentran malformaciones capilares, linfáticas y venosas en pelvis, que afecta extremidades inferiores en la mayoría de los pacientes.²⁸ El sobrecrecimiento de tejidos blandos, principalmente involucra tejido adiposo; la afección ósea típicamente sigue a la afección en tejidos blandos, característicamente carece de alteraciones de alto flujo, conservando la temperatura. La malformación capilar ocurre en la extremidad afectada, en zona lateral externo, principalmente a nivel de muslo y pelvis, generalmente se observan vasos linfáticos en la malformación capilar que pueden causar sangrado y salida de linfa a través de estos. (Fig 17 y 18) La malformación linfática pueden ser microquística, macroquística o combinadas, y estas suelen ser la causa de episodios recurrentes de infección y dolor.⁹ El sistema venoso marginal o superficial es la base de las malformaciones venosas y que compite con el sistema venoso profundo, estas tienen un flujo bajo lo que produce estasis venosa, trombosis y tromboembolismo. Las alteraciones en pelvis incluso puede afectar recto, uretra y

sangrado a través de estos. El tratamiento debe ser multidisciplinario, y debe enfocarse a prevenir complicaciones como tromboembolismo. Otras complicaciones frecuentes son infecciones y dolor que son tratadas con antibióticos y analgésicos. Se sugiere que desde la edad pediátrica hacer un cortocircuito del sistema venoso marginal antes de que estas se transformen a venas gruesas y tortuosas. Así como prevenir la discrepancia entre los miembros inferiores, contracturas musculares, artropatía, atrofia muscular, dolor y problemas psicológicos.²⁶

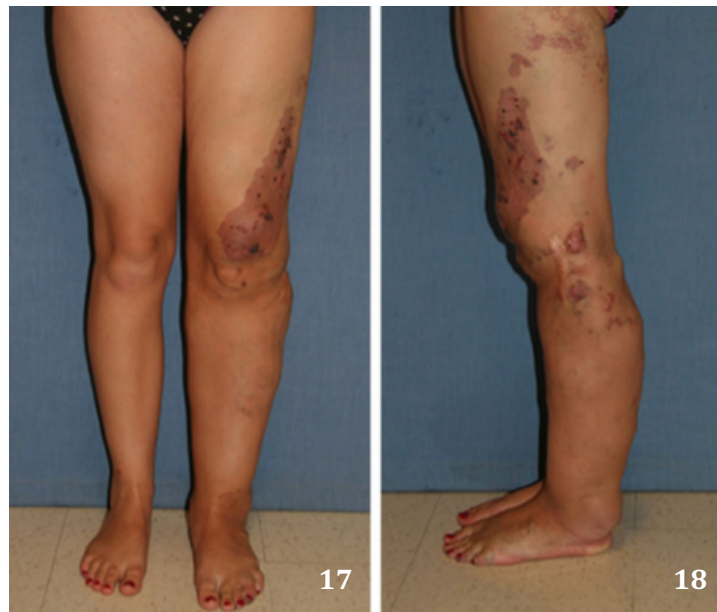


Fig 17 y 18 Se observa extremidad inferior izquierda afectada desde el glúteo hasta el pie, principalmente malformación vascular capilar, linfático, varicosidades e hipertrofia de tejidos blandos.

Síndrome CLOVES, se trata de un acrónimo que incluye CL (*congenital lipomatous overgrowth*) crecimiento lipomatoso congénito, V (*vascular malformations*) malformaciones vasculares, E (*epidermal nevi*) nevo epidérmico y S (*skeletal anomalies*) anomalías esqueléticas. La clave diagnóstica de este síndrome es una masa truncal lipomatosa al momento del nacimiento, usualmente este se extiende al tronco, espacio retroperitoneal, mediastino, y espacio epidural; el componente vascular más frecuente son malformaciones venosas de bajo flujo.²⁸ (Fig. 19-22) Las alteraciones esqueléticas con mayor frecuencia afecta manos y pies, como macrodactilia o pies anchos. Tanto el Síndrome de CLOVES y SKT son a consecuencia de mutaciones en PIK3CA. El tratamiento debe ser multidisciplinario.²⁹

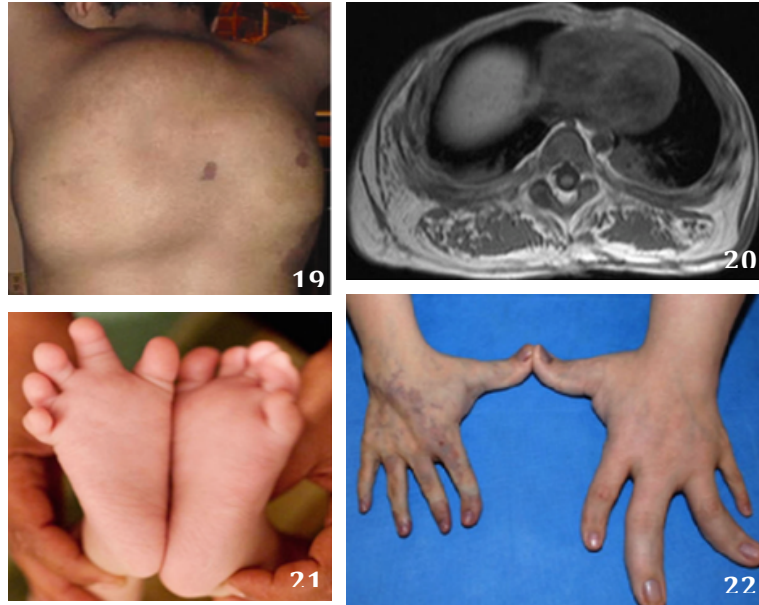


Fig. 19 Crecimiento tumoral torácico, nótese la presencia de capilares en región superior derecha. Fig. 20. Correlación clínica a través de tomografía computada donde se observa sobrecrecimiento graso y reemplazo muscular por tejido graso paraespinal y posterior al mediastino. Fig 21 y 22 se observa macrodactilia y asimetría evidente en manos.

FAVA, es un complejo de malformación mesenquimal, descrito recientemente. El hallazgo más característico es el reemplazo fibroadiposo del músculo afectado asociada a una malformación vascular de bajo flujo. Los músculos más afectados son el gastrocnemio, sóleo y antebrazo, la alteración venosa vascular más frecuentes es estasis venosa o vasos venosos superficiales en la zona afectada. (Fig 23 y 24) Los síntomas asociados pueden ser dolor y contractura. El tratamiento va dirigido a controlar la sintomatología y escleroterapia de los vasos afectados.²⁸

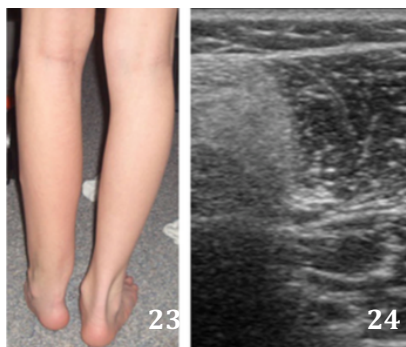


Fig. 23 Anomalia vascular fibroadiposa en extremidad inferior izquierda. Fig 24, correlación radiológica por ultrasonografía, donde se observan cambios hiperecoicos a nivel del músculo gastrocnemio.

SPW, se trata de una combinación de hipertrofia de tejidos blandos y/u óseos, mancha cutánea color rosa y una hipervascularidad difusa a lo largo de toda la extremidad afectada. La hipertrofia ósea resulta en hipertrofia y discrepancia desde la cadera hasta el pie. Este síndrome se expresa cuando hay una mutación a nivel del

gen RASA1.²⁸ El correcto diagnóstico es esencial, y es importante identificar malformaciones o falla cardíaca, ya que la presencia de estas alteraciones, apuntan a que debe tratarse más bien a MCAV. El tratamiento para estos padecimientos es multidisciplinario, prácticamente es sintomático, ya que la corrección quirúrgica es muy difícil ya que todos los tejidos se encuentran involucrados.³⁰



Fig 25 y 26 Sobrecrecimiento de la extremidad inferior derecha con malformaciones vasculares capilares en SPW.

STH, engloba un grupo de síndromes asociados a mutaciones en la línea del gen supresor de tumor PTEN (Síndrome de Cowden, Bannayan-Riley-Ruvalcaba).²⁸ Este grupo de enfermedades se manifiesta con retraso psicomotor, macrocefalia, efélides en pene, 54% de los pacientes presentan alguna anomalía vascular, típicamente una malformación intramuscular de alto flujo asociada a un crecimiento excesivo y desorganizado de la grasa subcutánea afectando la anatomía de los músculos de la zona afectada. Estos pacientes tienen a presentar tumores malignos y benignos. Parte del tratamiento está encaminado a la detección oportuna de estos y optimizar la calidad de vida, así como tratamiento de las anomalías vasculares, según sea el caso.³¹

El síndrome de Sturge-Weber (SSW) es un trastorno neurocutáneo congénito poco frecuente que se caracteriza por malformaciones capilares faciales y/o malformaciones vasculares ipsilaterales cerebrales y oculares, que dan lugar a diversos grados de anomalías oculares y neurológicas. La malformación capilar facial es una mancha de coloración vino de Oporto, que está presente generalmente al nacimiento y se localiza en la frente o en el párpado superior en uno o ambos lados de la cara. A veces, puede cubrir también las áreas maxilar y mandibular de la cara y, en algunos casos, puede extenderse al tronco y las extremidades.³³ El sitio de la malformación vascular puede asociar hipertrofia de tejido blando y óseo que puede

conducir a problemas de visión, audición, deglución y habla. En casos poco frecuentes, los pacientes pueden no presentar la mancha vascular capilar. La afectación ocular puede producirse en cualquier momento pero se observa generalmente durante la infancia y en el adulto joven. Más del 50% de los pacientes desarrollan glaucoma en el mismo lado de la cara de la mancha en vino de Oporto, lo que puede llevar a atrofia óptica y ceguera. También están presentes malformaciones vasculares cerebrales.³⁴ Algunos pacientes suelen presentar en el primer año de vida angiomas leptomeningea, responsable de la existencia de crisis epilépticas focales o parciales complejas, lateralidad manual temprana, y preferencias en la dirección de la mirada. El SWS está causado por una mutación somática mosaico en *GNAQ* (9q21) que codifica para la proteína Gq alfa que es crítica para la señalización intracelular de un gran grupo de receptores acoplados a la proteína G, importante para la función de varios factores de crecimiento, péptidos vasoactivos y neurotransmisores. El diagnóstico se sospecha en el examen clínico. Dependiendo de la extensión de la marca de nacimiento, el riesgo de SWS en niños con una PWS varía entre 15-40%. El diagnóstico se confirma mediante técnicas por imagen (radiografía, tomografía computarizada o resonancia magnética con contraste que muestran, con el progreso de la enfermedad, hemiatrofia cerebral ipsilateral, calcificaciones corticales que delimitan las circunvoluciones cerebrales, y angiomas leptomeningea. La principal preocupación diagnóstica es diferenciar entre un niño con una marca de nacimiento facial aislada en vino de oporto de uno con SWS con afectación cerebral y/u ocular.³³



Fig 27 y 28. Se observa malformación vascular capilar que abarca rostro, cuello y toráx en un paciente con SWS.

Síndrome Mafucci (SM). Se define como una displasia mesodérmica rara y no hereditaria caracterizada por una encondromatosis asociada con hemangiomas en el

tejido blando, afecta a hombres y mujeres, sin predilección étnica o geográfica. Su aparición ocurre normalmente entre el primer y quinto año de vida.³⁵ En un 25% de los casos, los síntomas clínicos están presentes en el nacimiento o se manifiestan durante el primer año de vida. Los múltiples encondromas son inicialmente alargamientos benignos del cartílago que se encuentran con más frecuencia en las falanges y los huesos largos, pero que pueden aparecer en cualquier parte. Se pueden manifestar como tumefacciones indoloras de los dedos o como una fractura patológica y pueden conducir a una deformidad significativa. Las malformaciones en los capilares se manifiestan normalmente como nódulos subcutáneos de forma irregular, color azul oscuro que protruyen en las extremidades distales, pero pueden aparecer en cualquier zona. Pueden ocurrir malformaciones venosas y linfáticas. Las lesiones vasculares y esqueléticas son normalmente asimétricas y pueden ser progresivas. Aproximadamente el 30-40% de los encondromas se transforman en condrosarcomas. El síndrome puede estar asociado a otros tumores malignos o benignos. El tratamiento se dirige a aliviar los síntomas y a la detección precoz de los tumores malignos.³⁶

ANTECEDENTES

Las anomalías vasculares componen un amplio y heterogéneo espectro de lesiones, que frecuentemente se presentan como un desafío diagnóstico y terapéutico. El uso de una nomenclatura inadecuada durante mucho tiempo ha llevado a confusión. Dado que el tratamiento de esta patología depende de cada tipo de malformación vascular, su correcta clasificación e identificación es crucial, para mejorar la calidad de vida del paciente.

Anteriormente no se han realizado estudios en el Hospital Infantil de México Federico Gómez donde se describa la frecuencia de las diferentes malformaciones vasculares, así como tratamiento establecidos.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Dentro de la clasificación de las anomalías vasculares, se encuentran las malformaciones vasculares, las cuales a su vez integran un número muy amplio de entidades diferentes. Y cada una de ellas amerita de tratamiento específico, así como peculiaridades en el seguimiento. Dada que la clasificación era ambigua, se ha prestado a malas interpretaciones de la misma, ocasionando un diagnóstico erróneo y en algunos casos seguimiento inadecuado.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuál es la frecuencia de las malformaciones vasculares en la consulta externa del Hospital Infantil de México Federico Gómez de enero 2011 a diciembre 2015?

JUSTIFICACIÓN

Las anomalías vasculares incluyen tumores y malformaciones vasculares. Llamadas con frecuencia, en forma incorrecta, “angiomas” o “hemangiomas”, comprenden un amplio espectro de lesiones, que van desde una simple “marca de nacimiento” hasta entidades que ponen en riesgo la vida del paciente. Generalmente, afectan a recién nacidos, niños pequeños y adultos jóvenes. Son alteraciones difusas o localizadas del desarrollo embriológico del sistema vascular y pueden involucrar cualquier territorio corporal. Se originan entre la cuarta y la décima semana de vida intrauterina. Están presentes desde el nacimiento, aunque pueden no ser evidentes hasta semanas, meses o años después.

A pesar de múltiples esfuerzos en la difusión y la utilización de una clasificación estándar, la nomenclatura y términos sigue siendo compleja. Es una clasificación biológica, basada en la existencia de proliferación celular, características histológicas y hallazgos clínicos. Dicha clasificación divide estas anomalías en tumores y malformaciones vasculares. Cada una de estas ramas están conformadas por múltiples entidades, las cuales tienen un seguimiento y tratamiento particular según sea el caso.

El Hospital Infantil de México Federico Gómez, es un Instituto Nacional de Salud de tercer nivel de atención y de concentración para pacientes con anomalías vasculares, existiendo en el servicio de Dermatología pediátrica una clínica para el manejo de este grupo de pacientes. Por lo anterior es importante buscar de manera intencionada la frecuencia de las malformaciones vasculares, sus asociaciones sindromáticas y el seguimiento que han llevado. Esperamos encontrar como resultados del estudio, pacientes con malformaciones vasculares que no pertenecen de forma activa a la consulta externa del servicio de Dermatología pediátrica, así como los diferentes métodos diagnósticos y terapéuticos en esta institución, mediante la revisión de expedientes.

OBJETIVOS

Objetivo general.

- Describir la frecuencia de las malformaciones vasculares del Hospital Infantil de México Federico Gómez de enero 2011 a diciembre 2015.

Objetivo específico.

- Describir las características clínicas de los diferentes tipos de malformaciones vasculares, así como el tratamiento establecido, complicaciones y método diagnóstico.

MÉTODOS

Diseño.

- Transversal, descriptivo.

Universo de estudio.

- Pacientes que acuden a consulta al Hospital Infantil de México Federico Gómez, con diagnóstico de cualquier malformación vascular, entre enero 2011 y diciembre 2015.

Criterios de inclusión

- Pacientes con diagnóstico de alguna malformación vascular y que al momento de colocarlo dentro la clasificación de la ISSVA pertenezca al rubro de malformaciones vasculares.
- Contar con expediente completo que permita recabar los datos de diagnóstico y abordaje de estudio y tratamiento de los pacientes.

Criterios de exclusión

- Pacientes con malformaciones vasculares intracraneanas o viscerales.
- Pacientes con diagnóstico de algún tumor vascular.
- Pacientes con diagnóstico de malformación vascular capilar y que al momento de colocarlo dentro la clasificación de la ISSVA pertenzca al rubro de tumores vasculares.

- Pacientes con expedientes incompletos que no permitan establecer adecuadamente el diagnóstico o el tratamiento de los mismos.

PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Se realizará estadística descriptiva (medidas de tendencia central y dispersión) de las variables estudiadas.

Los datos serán capturados y analizados a través del paquete estadístico IBM® SPSS® Statistics. Versión 21.0 Inc, 2012, Chicago, IL, USA.

DESCRIPCIÓN DE VARIABLES

| Variables de estudio | Definición conceptual | Definición operacional | Escala de medición | Tipo de variables |
|------------------------------------|---|--|---|------------------------|
| Sexo | Condición orgánica que distingue al macho de la hembra. | Condición orgánica que distingue al macho de la hembra. En los seres humanos hace diferencia a través de los genitales externos e internos y genéticamente determinado por cariotipo. | Masculino Femenino | Nominal dicotómica |
| Diagnóstico clínico inicial | Parte de la medicina que tiene por objetivo identificar una enfermedad basándose en los síntomas que presenta el paciente, el historial clínico y los exámenes complementarios. | Parte de la medicina que tiene por objetivo identificar una enfermedad basándose en los síntomas que presenta el paciente, el historial clínico y los exámenes complementarios (físicos, analíticos, etcétera), en la primer valoración. | Malformación vascular Hemangioma Malformación arterio-venosa Linfática | Nominal |
| Topografía | Distribución de las lesiones en el cuerpo. | Distribución de las lesiones en el cuerpo. El cuerpo se divide en 6 segmentos: cabeza, cuello y tronco, dos miembros superiores y 2 miembros inferiores. | Cabeza Tronco Extremidades superiores Extremidades inferiores | Cualitativa nominal |

| Variables de estudio | Definición conceptual | Definición operacional | Escala de medición | Tipo de variables |
|--------------------------|---|---|---|----------------------|
| Morfología | Descripción de lesiones. | Descripción de lesiones. Se describe el número lesiones, la forma, tamaño, color, la superficie, la forma de agrupación, los límites. | Mancha Neoformación Varicosidades | Cualitativa nominal |
| Edad de inicio | Tiempo transcurrido a partir del nacimiento de un individuo al inicio del padecimiento | Tiempo transcurrido a partir del nacimiento de un individuo al inicio del padecimiento | Meses | Cuantitativa ordinal |
| Estudio de imagen | Es una forma que permite a los médicos observar algo que está sucediendo dentro de su cuerpo. | Es una forma que permite a los médicos observar algo que está sucediendo dentro de su cuerpo. Estos estudios envían formas de energía (rayos X, ondas sonoras, partículas radiactivas o campos magnéticos) a través del cuerpo. | Ultrasonido doppler Angioresonancia magnética Angiotomografía | Cualitativa nominal |
| Tratamiento | Conjunto de medios de cualquier clase (higiénicos, farmacológicos, quirúrgicos o físicos) cuya finalidad es la curación o el alivio (paliación) de las enfermedades o síntomas. | Conjunto de medios de cualquier clase (higiénicos, farmacológicos, quirúrgicos o físicos) cuya finalidad es la curación o el alivio (paliación) de las enfermedades o síntomas. | Infiltración LASER Escleroterapia Propranolol Resección | Cualitativa nominal |
| Síndrome | Conjunto de síntomas característicos de una enfermedad o un estado determinado. | Conjunto de síntomas característicos de una enfermedad o un estado determinado. | Síndrome Sturge Weber Síndrome Klippel Trenaunay Síndrome | Nominal |
| Complicación | Problema médico que se presenta durante el curso de una enfermedad o después de un procedimiento o tratamiento. | Problema médico que se presenta durante el curso de una enfermedad o después de un procedimiento o tratamiento. | Sangrado Granuloma piógeno Celulitis Fenómeno de Kassabach Merrit | Nominal |
| Clasificación: | Acto y efecto de clasificar. (Clasificar: Ordenar o disponer por clases algo). | Acto y efecto de clasificar. (Clasificar: Ordenar o disponer por clases algo). | Tumor vascular Malformación vascular Malformaciones vasculares combinadas Malformación dependiente de vaso mayor No clasificado | Cualitativa nominal |

| Variables de estudio | Definición conceptual | Definición operacional | Escala de medición | Tipo de variables |
|-------------------------------|--|--|---|---------------------|
| Tumor vascular | Proliferación del endotelio de los vasos sanguíneos que presentan una involución posterior. | Proliferación del endotelio de los vasos sanguíneos que presentan una involución posterior. | Hemangioma infantil Hemangioma congénito Hemangioma en penacho Hemangioma sinusoidal Hemangioma epiteloide Granuloma Piógeno | Cualitativa nominal |
| Malformación vascular | Aumento en el número de vasos sanguíneos y la estructura de los mismos se encuentra alterada, no presentan proliferación y pueden persistir toda la vida. | Aumento en el número de vasos sanguíneos y la estructura de los mismos se encuentra alterada, no presentan proliferación y pueden persistir toda la vida. | Malformación capilar Malformación linfática Malformación venosa Malformación arteriovenosa Fístula arteriovenosa | Cualitativa nominal |
| Malformación combinada | Aumento en el número de vasos sanguíneos y la estructura de los mismos se encuentra alterada, no presentan proliferación y pueden persistir toda la vida. Pueden ser vasos exclusivos de una variedad histológica (capilar, venoso, arterial o linfático) o pueden estar combinadas en dos o mas variedades. | Aumento en el número de vasos sanguíneos y la estructura de los mismos se encuentra alterada, no presentan proliferación y pueden persistir toda la vida. Pueden ser vasos exclusivos de una variedad histológica (capilar, venoso, arterial o linfático) o pueden estar combinadas en dos o mas variedades. | Capilar Venosa Arterial Linfático | Nominal |
| Evolución | Serie de transformaciones continuas que va experimentando la naturaleza y los seres que la componen. | Serie de transformaciones continuas que va experimentando la naturaleza y los seres que la componen. | Estable Mejoría Progresión | Cualitativa nominal |
| Seguimiento | Acción y efecto de seguir. Observar atentamente el curso de un negocio o los movimientos de alguien o algo). | Acción y efecto de seguir. Observar atentamente el curso de un negocio o los movimientos de alguien o algo). | Sí No | Nominal dicotómica |

RESULTADOS

De enero 2011 a diciembre 2015 se reclutaron 344 pacientes, de las cuales se excluyeron noventa, debido a que éstos presentaban diagnósticos erróneos. En total la muestra analizada fué de 255 pacientes.

El género femenino predominó ligeramente presentándose en un 51.4% (130) (Gráfico 1).

La edad de inicio en la mayoría fue congénito con 228 casos (89.4%), del resto, la mayoría se manifestó en los primeros 7 años de vida, el caso de manifestación más tardía se presentó a los 15.9 años. (Gráfico 2).

Entre la diversidad de diagnósticos obtenidos a través del expediente clínico obtuvo mayor número la malformación vascular capilar con un total de 119 pacientes (46.7%), seguido de síndrome Klippel Trenaunay con 48 pacientes (18.8%), en tercer puesto Síndrome Sturge Weber con 23 pacientes (9%) y posteriormente la malformación arteriovenosa con 21 pacientes (8.2%) (tabla 1).

En cuanto a la topografía, la zona con mayor involucro fue cabeza con 119 pacientes (46.7%), seguido por la combinación de tronco y extremidad inferior con 33 pacientes (12.9%), el resto de la distribución puede observarse en la gráfica 2.

El tipo de lesión elemental más frecuente fue mancha 179 casos (70.2%), seguido por neoformación con 33 pacientes (12.9%), el resto de lesiones se mencionan en el gráfico 3.

El método diagnóstico para valorar profundidad o dependencia de un vaso mayor, fue angiotomografía 155 casos (60.8%), en 54 pacientes (21.2%) no se había realizado ningún estudio de imagen, imagen por resonancia magnética 28 casos (11%), ultrasonido doppler 13 casos (5.1%) y en 4 (1.6%) pacientes el diagnóstico final fue a través de una biopsia. (tabla 3). El resultado del estudio de imagen 96 pacientes (37.6%) se reporta sin alteraciones, 54 (21.2%) casos no son valorables, ya que son los que no han sido estudiados; 21 casos (8.2%) malformaciones arteriovenosas, 18 casos (7.1%) malformación venosa y linfática.

107(42%) pacientes han recibido tratamiento conservador y 148 (57.8%) pacientes han recibido algún tipo de tratamiento (Gráfico 4). 121 (47.5%) pacientes han recibido tratamiento LASER, en 18 casos (7.1%) se han infiltrado con sol. Fisiológica 17.7% ,

en 5 casos (2%) se ha tratado con resección, escleroterapia en 2 casos (0.8%) y en un solo caso (0.4%) resección e infiltración. (tabla 4).

En 156 (61.2%) no se reportan asociaciones extracutáneas, 65 (25.5%) pacientes se reportan manifestaciones músculo esqueléticas, seguido de la asociación de manifestaciones neurológicas y oftálmicas con 17 (6.7%) pacientes. El resto de las manifestaciones se reportan en tabla 5.

En 158 (62%) no presentan asociación sindromática. En 93 (36.5%) casos forman parte de un síndrome, de los cuales 48 (18.8%) están asociados a síndrome Klippel-Treanauney, seguido de Síndrome Sturge-Weber con 23 (9%) casos. (Gráfica 5).

Únicamente 15 (5.9%) han presentando alguna complicación, de las cuales 5 casos (2%) con granuloma piógeno, 4 (1.6%) han presentado sangrado, 2 (0.8%) han presentado celulitis, 2 (0.8%) con fenómeno de Kassabach-Merrit y 2 (0.8%) casos con trombosis. (tabla 14).

De acuerdo a la clasificación de la ISSVA 246 (96.4%) pacientes pertenecen al grupo de malformación vascular, la cual a su vez se clasificó como de un solo origen con 175 (68.6%) y malformaciones vasculares combinadas 71 (27.8%); 5 (2%) pertenecen al grupo de tumor vascular y 3 (1.2%) no son clasificables. (tabla 15). En cuanto a tumores vasculares 3(1.2%) son hemangiomas infantiles, 2 (0.8%) granuloma piógeno. Las malformaciones vasculares se clasificaron en malformación capilar 97 (38%) casos, malformación linfática 51 (20%) casos, malformación arteriovenosa 15 (5.6%) casos, 6 (2.4%) casos pertenecen a malformación venosa; en cuanto las malformaciones combinadas 53(20.8%) casos son asociación linfático/venoso/capilar, 7 casos (2.7%) son combinación linfático/capilar, 7 (2.7%) son venoso/capilar, 7 (2.7%) casos asociación linfático capilar, 5 casos (2%) son linfático/venoso/arterial, 3 (1.2%) son linfático/venoso, 2 (0.8%) casos son linfático/arterial. En 5 (2%) de los casos son dependientes de un vaso mayor. (tabla 7).

En cuanto a la evolución 102 (40%) pacientes han presentado mejoría, 96 (37.9%) pacientes se han mantenido estables y 46 (18%) refiere progresión de la enfermedad. (Gráfica 7).

De todos los casos 229 (87.9%) pacientes han sido valorados por el servicio de dermatología pediátrica, de los cuales 145(56.9%) aún continúan en seguimiento y 80 (31.4%) se han perdido de la consulta externa de dermatología pediátrica, 30 (11.8%) nunca han sido valorados por dermatología. (tabla 18).

DISCUSIÓN

De los 255 pacientes analizados con diagnóstico de alguna malformación vascular, la mayor parte de estos pertenece al subgrupo de malformación vascular capilar. Lo cual corresponde con lo descrito en otras series. Se describe de igual manera que el segmento corporal más afectado es cabeza y la lesión elemental es mancha, la cual corresponde a la descripción de una malformación vascular capilar¹. En la mayoría de los pacientes se ha realizado una angiotomografía computada y han sido reportados sin alteraciones, en estructuras más profundas adyacentes al sitio de la malformación vascular; en otras series se menciona que el uso de ultrasonido doppler en manos expertas puede ser suficiente para establecer la profundidad, sin embargo como es bien sabido este método de imagen es operador dependiente, los casos de pacientes que tienen ultrasonido doppler en esta insitución han ameritado algún complemento diagnóstico ya que no son concluyentes. 57.8% ha recibido algún tipo de tratamiento, de los cuales la mayoría ha sido a base de LASER en un 47.5%.

Generalmente las malformaciones vasculares no se asocian a otras manifestaciones cutáneas sin embargo dependiendo de la localización de está habrá que buscar intencionadaente alguna asociación, esta serie refiere que el 61.2% no presentan alguna asociación, que la asociación no sindromática más frecuente fueron alteraciones musculoesqueléticas en un 25% y las asociaciones sindromáticas en un 36.5%, refiriendose el Síndrome de Klippel Tranaunay el más frecuente en un 18.8, este síndrome se refiere como el prototipo y el más frecuente de los síndrome asociados según otras series; seguido de Síndrome Sturge Weber con un 5.5%.²⁸

Las complicaciones que puedan presentar estos pacientes son directamente proporcional al tipo de malformación vascular tanto la frecuencia como complejidad. Entre las complicaciones encontradas, la más frecuente fue el desarrollo de hemangioma capilar lobular en 2.4% de los casos.

Según la clasificación de ISSVA, la mayoría de los pacienes caen en el rubro de malformaciones vasculares que son de un solo tipo ya sea venosa, linfática, venosa o arterial en 68.6%, en cuanto las malformaciones combinadas, la asociación de linfático/venoso/capilar es la más frecuente con un 20.8%. En cuanto a los tumores vasculares que fueron tomados en cuenta son los hemangiomas capilares lobulares ya que son parte de las complicaciones asociadas las cuales representan un 2.4%³

La evolución de los pacientes depende de que hayan sido tratados, la mayoría ha evolucionado favorablemente en un 40% ya que han recibido algún tipo de tratamiento, los pacientes que no han presentado mejoría pero que se mantienen estables son un 37.9% y los que han presentado progresión, se debe a malformaciones vasculares mas profundas que involucra vasos de calibre mediano a grande y que no han recibido ningún tipo de tratamiento.

La mayoría de los pacientes han sido valorados al menos una vez en el servicio de dermatología en un 87.9%, de los cuales solo 56.9% continuan en seguimiento, 31% descontinuaron el seguieminto y 11.8% nunca han sido valorados por el servicio. De los pacientes que no continuaron en dermatología continuan en seguimiento por otras consultas como oftalmología, ortopedia y cirugía de tumores en el mismo hospital.

CONCLUSIÓN

En el Hospital Infantil de México Federico Gómez es un Instituto Nacional de Salud que brinda atención de tercer nivel, por lo cual es un centro de referencia y concentración, que recibe una gran cantidad de pacientes con anomalías vasculares. El objetivo de este estudio es describir la frecuencia de las malformaciones vasculares en esta Institución.

La anomalía vascular más frecuente es la malformación vascular capilar, que no se encuentra en asociación con otras anomalías extracutáneas ni se encuentra formando parte de un síndrome. La menor parte de estos pacientes se complica y cuando esto ocurre, la complicación no suele poner en riesgo la vida del paciente y se puede tratar de manera ambulatoria. La mayoría de los familiares y pacientes en edad de decisión optan por algún tipo de tratamiento ya que aunque no se asocia a un mal pronóstico para la vida o la función, tiene un impacto emocional, por la localización en la que se encuentra, ya que la topografía más frecuente es la cabeza y predominantemente la cara.

El tratamiento que se ha ofrecido de manera intrahospitalaria es la aplicación de LASER colorante pulsado, ND-YAG y luz pulsada, de acuerdo con el tipo de malformación vascular, con él que se han obtenido resultados satisfactorios.

De acuerdo a las series publicadas sobre malformaciones vasculares, no existe un tratamiento curativo como tal, sino que el tratamiento va a encaminado a mejorar la expectativa de vida del paciente, por lo que está descrito el manejo debe ser multidisciplinario, y al momento de realizar algún procedimiento deberán estar enterados los servicios involucrados.

En este estudio se refleja que los pacientes con estas alteraciones deben tener un seguimiento desde su captación, siendo indispensable la clasificación adecuada del paciente, ya que como se ve en este trabajo, muchos de los pacientes se pierden y son vigilados de manera particular dependiendo manifestaciones específicas, y este es un factor importante de que los diagnósticos no sean correctos. Existen casos tanto infraestimados como supraestimados y no fue posible en algunos casos descartar o integrar diagnósticos sindrómicos ya que no cumplen todos los criterios o hace falta realizar algún estudio de extensión por lo que no es posible clasificarlos de acuerdo a la ISSVA.

Por lo que sería de gran beneficio para las pacientes que fueran evaluados de manera conjunta para estandarizar el seguimiento, estudios de extensión y tratamiento en búsqueda de mejorar la calidad de vida de los pacientes con este tipo de anomalías vasculares.

LIMITACIÓN DEL ESTUDIO

Se trata de un estudio observacional.

Dado que hay pacientes que no son parte de la consulta externa del servicio de Dermatología Pediátrica, la descripción de las lesiones puede ser errónea y es imposible catalogar si se trata de una malformación o tumoración, por lo que exista omisión de pacientes.

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

| ACTIVIDAD | 2015 | | 2016 | | | | | | |
|--|------|-----|-------|---------|-------|-------|------|-------|-------|
| | Nov | Dic | Enero | Febrero | Marzo | Abril | Mayo | Junio | Julio |
| Anteproyecto | | | | | | | | | |
| Búsqueda y revisión bibliográfica | | | | | | | | | |
| Elaborar protocolo de investigación | | | | | | | | | |
| Análisis de problemas probables durante el estudio | | | | | | | | | |
| Realizar protocolo de investigación | | | | | | | | | |
| Recolección de datos | | | | | | | | | |
| Análisis de la información | | | | | | | | | |
| Obtención de resultados | | | | | | | | | |
| Elaborar discusión y conclusiones finales | | | | | | | | | |
| Elaborar manuscrito final | | | | | | | | | |

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Wassef M, Blei F, Adams D, Alomari A , Baselga E., Vascular Anomalies Classification: Recommendations From the International Society for the Study of Vascular Anomalies, Pediatrics, Volume 136, number 1, July 2015
2. Wójcicka P, Wójcicka K., Epidemiology, Diagnostics and Treatment of Vascular Tumours and Malformations, *adv Clin Exp Med* 2014, 23, 3, 475–484
3. Liang M, Frieden I., Infantile and congenital hemangiomas., M.G. Liang, I.J. Frieden / *Seminars in Pediatric Surgery* 23 (2014) 162–167
4. ISSVA classification for vascular anomalies © (Approved at the 20th ISSVA Workshop, Melbourne, April 2014). issva.org/classification
5. Hassanein AH, Mulliken JB, Fishman SJ, Greene AK. Evaluation of terminology for vascular anomalies in current literature. *Plast Reconstr Surg.* 2011;127(1): 347–351
6. Kollipara R, Dinneen L, Rentas KE, et al. Current classification and terminology of pediatric vascular anomalies. *AJR Am J Roentgenol.* 2013;201(5): 1124–1135
7. Mulligan PR, Prajapati HJ, Martin LG, Patel TH. Vascular anomalies: classification, imaging characteristics and implications for interventional radiology treatment approaches. *Br J Radiol.* 2014
8. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg.* 1982;69(3): 412–422
9. Kilcline C, Frieden IJ. Infantile hemangiomas: how common are they? A systematic review of the medical literature. *Pediatr Dermatol.* 2008;25(2): 168–173
10. Nasser E, Piram M, McCuaig CC, 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):75–79
11. Fishman SJ, eds. Mulliken & Young's Vascular Anomalies, Hemangiomas and Malformations. 2nd ed. New York, NY: Oxford University Press; 2013:562–594
12. Lowe L, Marchant T, Rivard D, Scherbel A., Vascular Malformations: Classification and Terminology the Radiologist Needs to Know., *Semin Roentgenol.* 2012 Apr;47(2):106-17.

13. Hand JL, Frieden IJ. Vascular birthmarks of infancy: resolving nosologic confusion. *Am J Med Genet.* 2002;108(4):257–264
14. Kanada KN, Merin MR, Munden A, Friedlander SF. A prospective study of cutaneous findings in newborns in the United States: correlation with race, ethnicity, and gestational status using updated classification and nomenclature. *J Pediatr.* 2012;161(2): 240–245
15. Kozakewich HPW, Mulliken JB. Histopathology of vascular malformations. In: *Vascular Anomalies, Hemangiomas and Malformations.* 2nd ed. New York, NY: Oxford University Press; 2013: 480–507
16. Uller W et al., Arteriovenous malformations., *Seminars in Pediatric Surgery* 23 (2014) 203–207
17. Elluru R, et al. Lymphatic malformations: Diagnosis and management., *Seminars in Pediatric Surgery* 23 (2014) 178–185
18. Maclellan R, Greene A., Lymphedema., *Seminars in Pediatric Surgery* 23 (2014) 191–197
19. Dasgupta R, Patel M., Venous malformations., *Seminars in Pediatric Surgery* 23 (2014) 198–202
20. Lee BB, Baumgartner I, Berlien P, et al. Diagnosis and treatment of venous malformations consensus document of the International Union of Phlebology (IUP): updated 2013. *Int Angiol.* 2015; 34(2):97–144
21. Vogel SA, Hess CP, Dowd CF, et al. Early versus later presentations of venous malformations: where and why? *Pediatr Dermatol.* 2013;30(5): 534–540
22. Adams M, Hammill A., Other vascular tumors., *Seminars in Pediatric Surgery* 23 (2014) 173–177.
23. Alomari AI, Spencer SA, Arnold RW, et al. Fibro-adipose vascular anomaly: clinical-radiologic-pathologic features of a newly delineated disorder of the extremity. *J Pediatr Orthop.* 2014;34(1):109–117.
24. Croteau SE, Liang MG, Kozakewich HP, Alomari AI, Fishman SJ, Mulliken JB, et al. Kaposiform hemangioendothelioma: atypical features and risks of Kasabach–Merritt phenomenon in 107 referrals. *J Pediatr.* 2013;162:142.
25. Lee B, Chiu M, Soriano T, Craft N. Adult-onset tufted angioma: a case report and review of the literature. *Cutis.* 2006;78:341.
26. Enjolras O, Soupre V, Picard A. Uncommon benign infantile vascular tumors. *Adv Dermatol.* 2008;24:105.

27. Godfraind C, Calicchio ML, Kozakewich H. Pyogenic granuloma, an impaired wound healing process, linked to vascular growth driven by FLT4 and the nitric oxide pathway. *Mod Pathol.* 2013;26(2): 247–255
28. Uller W, Fishman S, Alomari A, Overgrowth syndromes with complex vascular anomalies, *Seminars in Pediatric Surgery* 23 (2014) 208–215
29. Alomari AI, Thiex R, Mulliken JB. Hermann Friedberg's case report: an early description of CLOVES syndrome. *Clin Genet.* 2010;78(4):342–347.
30. Revencu N, Boon LM, Mulliken JB, et al. Parkes Weber syndrome, vein of Galen aneurysmal malformation, and other fast-flow vascular anomalies are caused by RASA1 mutations. *Hum Mutat.* 2008;29(7):959–965.
31. 22. Sansal I, Sellers WR. The biology and clinical relevance of the PTEN tumor suppressor pathway. *J Clin Oncol.* 2004;22(14):2954–2963.
32. 23. Waite KA, Eng C. Protean PTEN: form and function. *Am J Hum Genet.* 2002;70 (4):829–844.
33. Pavone P, Praticò A, Gentile G, Falsaperla R, A neurocutaneous phenotype with paired hypo- and hyperpigmented macules, microcephaly and stunted growth as prominent features. *Eur J Med Genet.* 2016 May;59(5):283-9. doi: 10.1016/j.ejmg.2016.03.002. Epub 2016 Mar 12.
34. Chernoff K, Schaffer J., Cutaneous and ocular manifestations of neurocutaneous syndromes. *Clin Dermatol.* 2016 Mar-Apr;34(2):183-204. Epub 2015 Nov 22.
35. Tsao Y, Tsai C, Chen W., Maffucci Syndrome. *J Rheumatol.* 2015 Dec;42(12):2434-5. doi: 10.3899/jrheum.150216
36. Cremer H, Gullotta F, Wolf L. The Maffucci-Kast Syndrome. Dyschondroplasia with hemangiomas and frontal lobe astrocytoma. *J Cancer Res Clin Oncol.* 1981;101(2):23
37. Alonje JE. WHO Classification of Tumors of Soft Tissue and Bone. Lyon, France: IARC Press; 2013:138

ANEXO

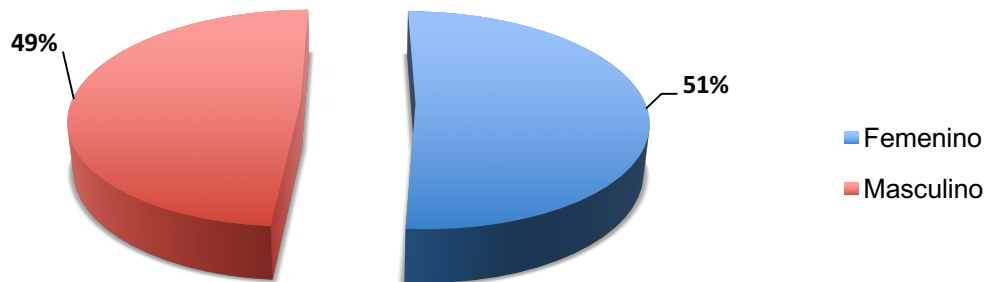
Formato 1. HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Hospital Infantil de México Federico Gómez.
Dermatología Pediátrica.

Características clínicas y radiológicas de las anomalías vasculares mixtas en el Hospital Infantil de México Federico Gómez

| | |
|---|---|
| Diagnóstico HIM: | |
| Topografía: | Cabeza Tronco Extremidades superiores Extremidades inferiores |
| Morfología: | Manchas Neoformaciones Otros |
| Tiempo de evolución: | |
| Estudio de gabinete: | |
| Diagnóstico por gabinete: | |
| Tratamiento establecido: | |
| Manifestaciones asociadas: | Neurológicas Musculoesqueleticas Otras |
| Conforma parte de algún síndrome: | Sí o No, ¿Cuál? |
| Ha presentado complicaciones: | Sí o No, ¿Cuál? |
| Tratamiento Hospital General de México. | Sí o No, ¿Cuál? |
| Clasificación según ISSVA | |
| Tumor vascular (Benigno) | Hemangioma infantil Hemangioma congénito (RICH, NICH, PICH) Hemangioma en penacho Hemangioma spindle cell (sinusoidal) Hemangioma epiteloide Granuloma piógeno |
| Malformación vascular | Malformación capilar Malformación linfática Malformación venosa Malformación arteriovenosa Fístula arteriovenosa |
| Malformaciones vasculares combinadas | Capilar/linfático/venoso/arterial |
| Malformación dependiente de un vaso mayor | Sí o No, ¿Cuál? |
| Evolución | Estable, mejoría o progresión |
| Pérdida de seguimiento | Sí o no |

GRÁFICA 1. DISTRIBUCIÓN DE LOS PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE MALFORMACIONES VASCULARES DE ACUERDO AL GÉNERO



GRÁFICA 2. DISTRIBUCIÓN DE PACIENTES DE ACUERDO AL GRUPO ETARIO

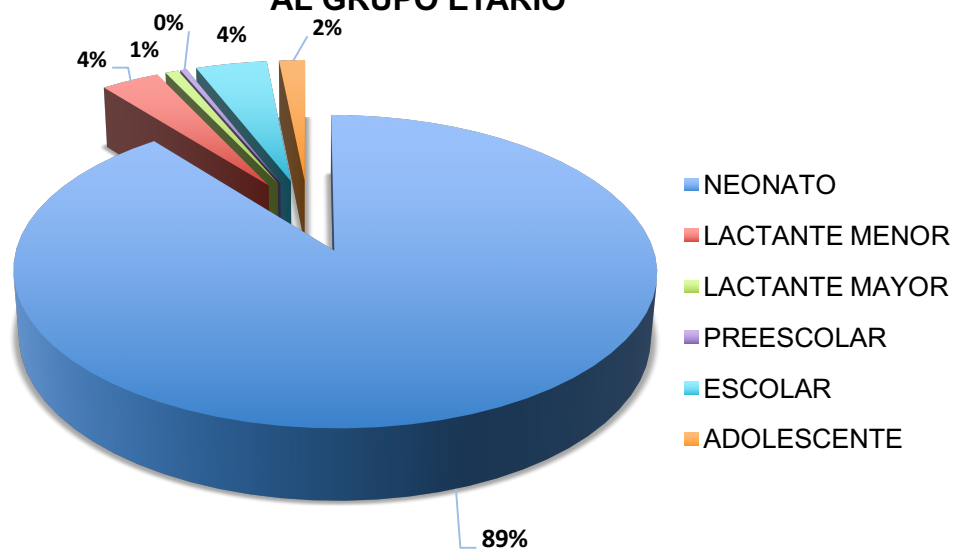


Tabla 1.

| FRECUENCIA DE MALFORMACIONES VASCULARES SEGÚN DIAGNÓSTICO | | |
|---|------------|----------------|
| Diagnóstico | Frecuencia | Porcentaje (%) |
| Angioqueratoma | 1 | 0.4 |
| Granuloma piógeno | 3 | 1.2 |
| Hemangiolinfangioma | 2 | 0.8 |
| Hemangioma cavernoso congénito | 1 | 0.4 |
| Hemangioma infantil | 1 | 0.4 |
| Lifangioma microquístico | 2 | 0.8 |
| Linfangioma | 1 | 0.4 |
| Linfangioma microquístico | 2 | 0.8 |
| Malformación arteriovenosa | 3 | 1.2 |
| Malformación vascular capilar | 21 | 8.2 |
| Nevo araña | 119 | 46.7 |
| Síndrome Blue Rubber Bleb Nevus | 2 | 0.8 |
| Síndrome de CLOVES | 1 | 0.4 |
| Síndrome de Mafucci | 1 | 0.4 |
| Síndrome de Proteus | 9 | 3.5 |
| Síndrome Klippel Trenaunay | 14 | 5.5 |
| Síndrome Sturge Weber | 48 | 18.8 |
| Telangiectasia | 23 | 9.0 |
| Total | 255 | 100.0 |

GRÁFICA 3. DISTRIBUCIÓN DE LA FRECUENCIA EN TOPOGRAFÍA DE LAS MALFORMACIONES VASCULARES

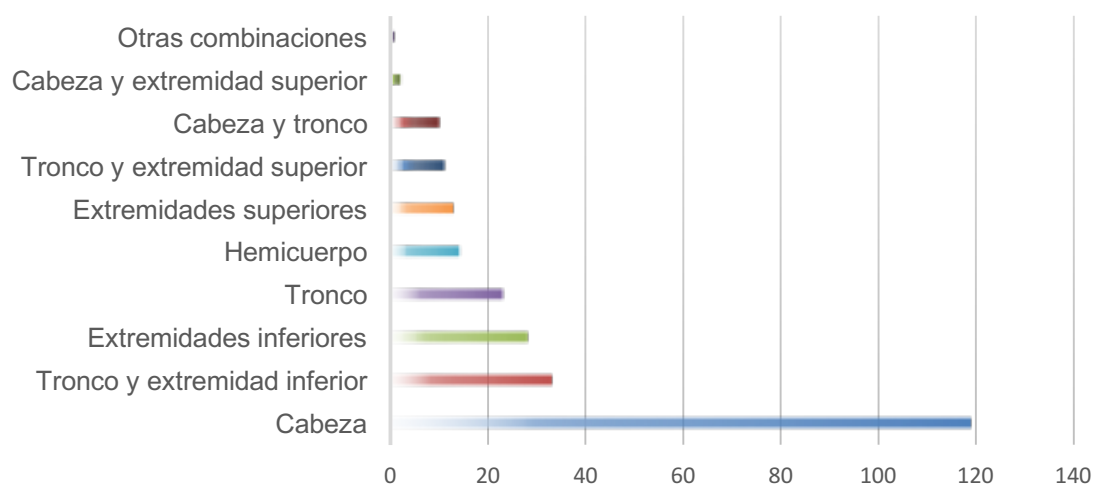


GRÁFICO 4. DISTRIBUCIÓN DE PACIENTES DE ACUERDO AL TIPO DE LESIÓN ELEMNTAL

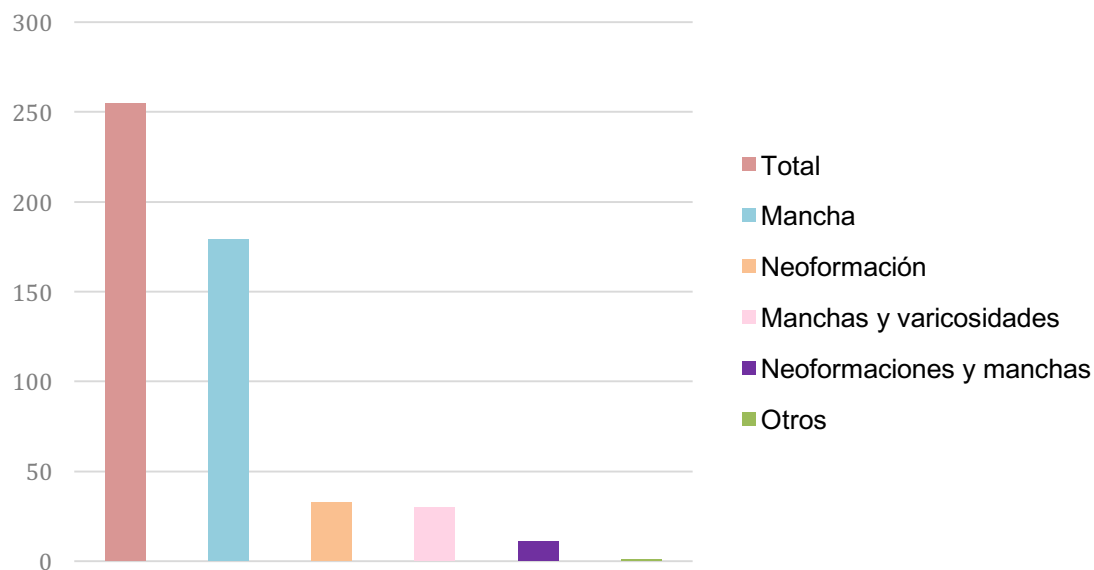


Tabla 2.

| FRECUENCIA DE LA HERRAMIENTA DE GABINETE SELECCIONADO PARA EL ESTUDIO DE LAS MALFORMACIONES VASCULARES | | |
|--|------------|----------------|
| Estudio de gabinete | Frecuencia | Porcentaje (%) |
| Ninguno | 54 | 21.2 |
| USG doppler | 13 | 5.1 |
| AngioTC | 155 | 60.8 |
| AngioRM | 28 | 11.0 |
| Biopsia | 4 | 1.6 |
| Total | 255 | 100.0 |

GRÁFICA 5. DISTRIBUCIÓN DE PACIENTES QUE SE ENCUENTRAN EN ALGÚN TIPO DE TRATAMIENTO ACTIVO

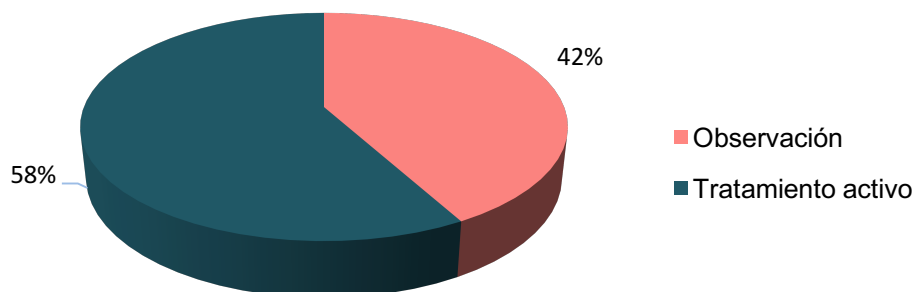


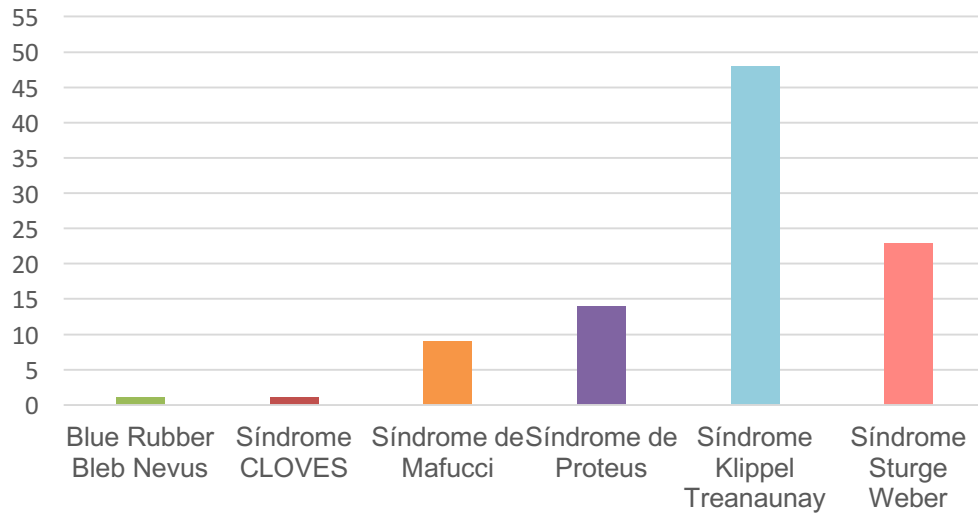
Tabla 3

| FRECUENCIA DEL TRATAMIENTO ESTABLECIDO EN LAS MALFORMACIONES VASCULARES | | |
|--|-------------------|-----------------------|
| Tratamiento establecido | Frecuencia | Porcentaje (%) |
| Ninguno | 107 | 42.0 |
| Infiltración con solución salina 17.7% | 18 | 7.1 |
| LASER | 121 | 47.5 |
| Escleroterapia | 2 | 0.8 |
| Resección | 5 | 2.0 |
| infiltración y resección | 1 | 0.4 |
| Total | 255 | 100.0 |

Tabla 4.

| FRECUENCIA DE LAS MANIFESTACIONES EXTRACUTÁNEAS EN MALFORMACIONES VASCULARES | | |
|---|-------------------|-----------------------|
| Manifestaciones extracutáneas | Frecuencia | Porcentaje (%) |
| Ninguna | 156 | 61.2 |
| Neurológicas | 3 | 1.2 |
| Oftalmológicas | 5 | 2.0 |
| Músculo-Esqueléticas | 65 | 25.5 |
| Otras | 2 | 0.8 |
| Neurológicas y oftalmológicas | 17 | 6.7 |
| Neurológicas y músculo-esqueléticas | 6 | 2.4 |
| Total | 255 | 100.0 |

GRÁFICA 6. DISTRIBUCIÓN DE PACIENTES QUE SE PRESENTAN ASOCIACIÓN SINDROMÁTICA



GRÁFICA 7. DISTRIBUCIÓN DE PACIENTES QUE PRESENTARON ALGUNA COMPLICACIÓN

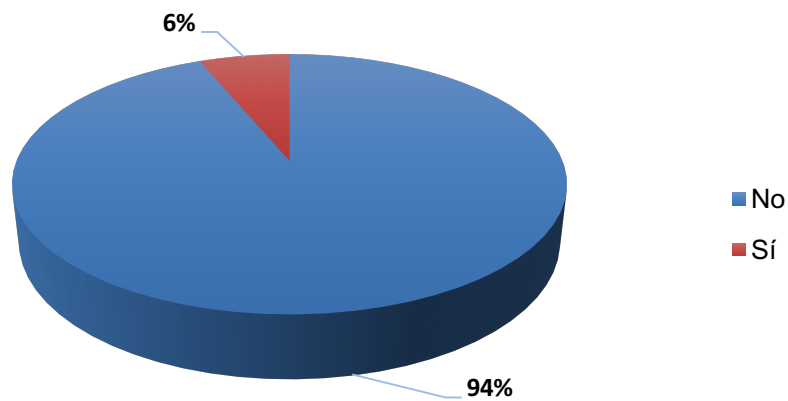


Tabla 5.

| FRECUENCIA DE COMPLICACIONES QUE SE PRESENTARON EN LAS MALFORMACIONES VASCULARES | | |
|---|-------------------|-----------------------|
| Tipo de complicación | Frecuencia | Porcentaje (%) |
| Celulitis | 2 | 0.8 |
| Fenómeno de Kassabach Merrit | 2 | 0.8 |
| Granuloma piógeno | 5 | 2.0 |
| No aplica | 239 | 93.7 |
| Sangrado | 4 | 1.6 |
| Trombosis | 2 | 0.8 |
| Total | 255 | 100.0 |

Tabla 6.

| CLASIFICACIÓN DEL DIAGNÓSTICO SEGÚN MANIFESTACIONES CLÍNICAS DE ACUERDO A ISSVA* | | |
|---|-------------------|-------------------|
| Tipo de anomalía vascular | Frecuencia | Porcentaje |
| Tumor vascular | 5 | 2.0 |
| Malformación vascular | 175 | 68.6 |
| Malformaciones vasculares combinadas | 71 | 27.8 |
| No clasificado | 3 | 1.2 |
| Total | 255 | 100.0 |

*ISSVA: International Society for the Study of Vascular Anomalies

GRÁFICA 8. DISTRIBUCIÓN DE PACIENTES DE ACUERDO A LA EVOLUCIÓN CLÍNICA

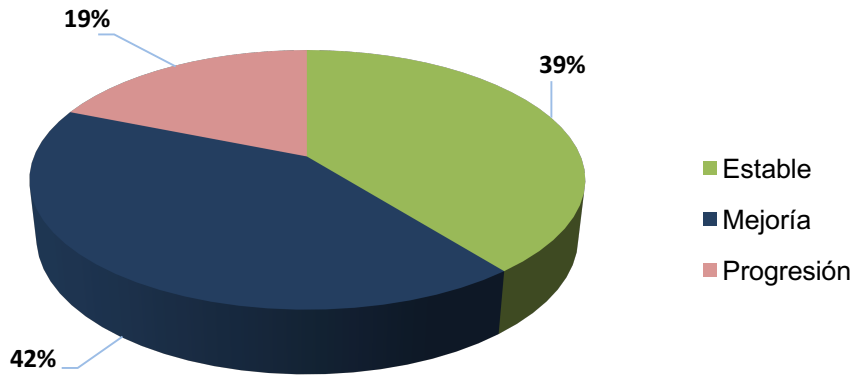


GRÁFICO 9. DISTRIBUCIÓN DE FRECUENCIA DE PACIENTES EN SEGUIMIENTO

