
Presentación

Presentation

P. Redondo

La mayor parte de las anomalías vasculares afectan a la piel y son evidentes en el momento del nacimiento. Durante siglos se han conocido como nevos vasculares cutáneos, atribuyéndose –según las diferentes culturas– a los “antojos” o excesos en el consumo de frutas rojas por la madre durante el embarazo; siendo en el siglo XIX, con los inicios de la histopatología, cuando comenzaron a denominarse angiomas. El sufijo griego –oma que hace referencia a inflamación o tumor, en el lenguaje médico moderno determina que una lesión puede aumentar de tamaño por crecimiento celular. A menudo, el mismo término 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.

La incidencia de lesiones vasculares congénitas es elevadísima. Se considera que hasta casi un 12% de los recién nacidos puede presentar una mancha vascular de nacimiento; de ellas, el 90% desaparecerá en el primer año de vida, el resto requiere de la opinión de un especialista. 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 en su 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 vida. 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.

Área de Hemangiomas y Malformaciones Vasculares. Departamento de Dermatología. Clínica Universitaria. Universidad de Navarra. Pamplona.

Correspondencia:
Pedro Redondo Bellón
Departamento de Dermatología
Clínica Universitaria
Apto. 4209
31080 Pamplona
Tfno. 948 255400
Fax: 948 296500
E-mail: predondo@unav.es

En centros de referencia como el *Children's Hospital de Boston*, observan que más de la mitad de los pacientes remitidos con anomalías vasculares han sido diagnosticados y seguidos de forma incorrecta¹. Con razón el Dr. Mulliken, una de las personas que más ha trabajado en este campo, define a los niños que presentan esta patología, como los "pacientes nómadas", ya que en función de la localización anatómica y posible repercusión sobre órganos específicos, con el paso del tiempo van visitando diversos especialistas, aportando cada uno un diagnóstico distinto y diferentes criterios terapéuticos. Muchas veces, en el mejor de los casos, el tratamiento y seguimiento consiste en la "foto-terapia", término referido no a las propiedades terapéuticas de la radiación ultravioleta, sino a la realización de fotografías periódicas para valorar la evolución de la lesión, y digo en el mejor de los casos, cuando no se realizan tratamientos desproporcionados o inapropiados por un error diagnóstico.

Por tanto, parece necesario, además de una correcta clasificación nosológica de las anomalías vasculares, un enfoque multidisciplinar respecto al seguimiento y posibilidades terapéuticas de muchos de estos pacientes. En el año 1982 Mulliken y Glowacki² publicaron una clasificación biológica de las lesiones vasculares basada en las características del endotelio predominante; esta clasificación ya es clásica y es revisada cada dos años por la *International Society for the Study of Vascular Anomalies* (ISSVA). 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. A pesar de ello, actualmente persiste una importante confusión nosológica en este campo; por ejemplo, analizando las últimas ediciones de 5 textos de referencia de medicina genética, se aprecia un empleo inapropiado de los términos hemangioma y malformación vascular³. Este concepto es fundamental ya que, por ejemplo, son totalmente diferentes un hemangioma subcutáneo de una malformación linfática, tanto en su evolución como en las opciones terapéuticas; así, mientras en el primero podemos esperar la regresión espontánea o valorar una infiltración con corticoides, en el segundo debemos optar por un tratamiento quirúrgico o una esclerosis con OK-432.

En esta misma línea podríamos plantearnos múltiples interrogantes, ¿pueden ser los hemangiomas o las malformaciones vasculares marcadores de complejos sindrómicos?; ¿hasta que punto regresan estas lesiones?; si está indicado, ¿cuál es el mejor momento para intervenir quirúrgicamente a un niño con un hemangioma?; ¿cuál es la mejor opción esclerosante en las malformaciones vasculares: el alcohol, la microespuma o el OK-432?; ¿sirven para algo el láser de colorante, el láser de Nd:YAG o la luz pulsada en los hemangiomas y en las malformaciones vasculares no capilares? En las lesiones de gran tamaño ¿deberíamos buscar alguna malformación interna asociada o trastornos de la coagulación?; ¿qué prueba radiológica diagnóstica es más rentable, una resonancia magnética o un eco-Doppler?; ¿cuándo está indicado el estudio histológico?; ¿cuándo hay

que hacer un estudio angiográfico a estos pacientes?; ¿quién debe controlar y tratar el crecimiento desproporcionado de una extremidad en un paciente con síndrome de Klippel-Trenaunay?

La respuesta a estas preguntas y la toma de decisiones respecto a actitudes terapéuticas, muchas veces complejas, deberá ser consensuada por un amplio grupo de especialistas que, trabajando en equipo, consigan soluciones definitivas o paliativas para los niños con anomalías vasculares, limitando la “foto-terapia” sólo a aquellos casos donde realmente, tras un estudio detallado, prime la máxima de “ante todo no hacer daño”.

Entre todos tenemos la responsabilidad, no sólo de implicar al sistema sanitario para favorecer la creación de grupos de trabajo especializados, sino también de enseñar e ilusionar a todos los profesionales en contacto con estos pacientes, para que sean capaces de remitirlos a centros de referencia y así favorecer el mejor diagnóstico, tratamiento y seguimiento de las anomalías vasculares congénitas.

Espero que esta monografía sea clarificadora y nos ayude a conocer un poco mejor este apasionante y heterogéneo grupo de lesiones agrupadas bajo el epígrafe de anomalías vasculares congénitas.

BIBLIOGRAFÍA

1. KONEZ O, BURROWS PE. Magnetic resonance of vascular anomalies. *Magn Reson Imagin Clin N Am* 2002; 10: 363-388.
2. MULLIKEN JB, GLOWACKI J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982; 69: 412.
3. HAND JL, FRIEDEN IJ. Vascular birthmarks of infancy: resolving nosologic confusion. *Am J Med Genet* 2002; 108: 257-264.