



UNIVERSIDAD CATOLICA DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL

Facultad de Ciencias Médicas

Escuela de Graduados

**TESIS PREVIA A LA OBTENCIÓN DEL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN DERMATOLOGIA**

TEMA:

**“Prevalencia de tumores vasculares en adultos en el servicio de Dermatopatología del
hospital ‘Luis Vernaza’ de la ciudad de Guayaquil. En el periodo 2004-2010”**

AUTORA:

Dra. Silvania Janeth Naranjo Gaibor

DIRECTOR:

Dr. Juan Carlos Garcés

Guayaquil - Ecuador

2014



UNIVERSIDAD CATÓLICA DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICA
ESCUELA DE GRADUADOS

CERTIFICADO DE REVISIÓN DE LA ESCUELA DE GRADUADOS

Certificamos que el trabajo **“Prevalencia de tumores vasculares en adultos en el servicio de Dermatopatología del hospital ‘Luis Vernaza’ de la ciudad de Guayaquil. En el periodo 2004-2010”**, fue realizado en su totalidad por la Dra. Silvania Janeth Naranjo Gaibor, como requerimiento parcial para la obtención del Título de especialista en Dermatología.

Guayaquil, a los 20 días del mes de Febrero de 2014.

DIRECTOR DE LA TESIS:

Dr. Juan Carlos Garcés

DIRECTOR DEL PROGRAMA:

Dr. Enrique Úraga Peña

REVISOR:

Dr. Xavier Landívar Varas



**UNIVERSIDAD CATÓLICA DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
ESCUELA DE GRADUADOS**

DECLARACIÓN DE RESPONSABILIDAD

Yo, Silvania Janeth Naranjo Gaibor

DECLARO QUE:

El Trabajo de Tesis **“Prevalencia de tumores vasculares en adultos en el servicio de Dermatopatología del hospital ‘Luis Vernaza’ de la ciudad de Guayaquil. En el periodo 2004-2010”** previa a la obtención del Título de Especialista, ha sido desarrollado en base a una investigación exhaustiva, respetando derechos intelectuales de terceros conforme las citas que constan en el Texto del trabajo, y cuyas fuentes se incorporan en la bibliografía. Consecuentemente este trabajo es de mi total autoría.

En virtud de esta declaración, me responsabilizo del contenido, veracidad y alcance científico del Trabajo de Tesis Mencionado

Guayaquil, a los 12 días del mes de febrero de 2014.

LA AUTORA:

Silvania Janeth Naranjo Gaibor



UNIVERSIDAD CATÓLICA DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
ESCUELA DE GRADUADOS

AUTORIZACIÓN:

Autorizo a la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil, la publicación en la biblioteca de la institución del trabajo de tesis de Especialización titulado “Prevalencia de tumores vasculares en adultos en el servicio de Dermatopatología del hospital ‘Luis Vernaza’ de la ciudad de Guayaquil. En el periodo 2004-2010”, cuyo contenido, ideas y criterios son de mi exclusiva responsabilidad y total autoría.

Guayaquil, a los 12 días del mes de febrero de 2014.

LA AUTORA:

Silvania Janeth Naranjo Gaibor

Agradecimientos

A todos quienes de una manera u otra contribuyeron de manera importante al desarrollo de este trabajo.

A todos mis maestros que tuvieron la paciencia de enseñarnos sus conocimientos y experiencias en este campo tan amplio de la medicina, como lo es la dermatología.

Agradezco a Dios, a mis padres por darme la vida, la inteligencia suficiente y el apoyo moral y económico, durante mi carrera de medicina y ahora mi especialidad.

Dedicatoria

A mi familia quien en la persona de André he recibido la fuerza para prosperar en todos los sentidos.

A mi amigo y compañero de batallas y alegrías, el padre de mi retoño.

A mis padres que me dieron la vida y me han forjado en responsabilidad, sacrificio y honestidad.

A mis profesores de toda mi carrera universitaria, luego como Médica y hoy al formarme como especialista, pues de ellos he recibido la luz y el camino ético y profesional.

A todos mis familiares y amigos que con su apoyo me animaron a continuar con esta gran tarea.

ÍNDICE DE CONTENIDOS

	pág.
CERTIFICADO DE REVISIÓN DE LA ESCUELA DE GRADUADOS	II
DECLARACIÓN DE RESPONSABILIDAD	III
AUTORIZACIÓN:	IV
Agradecimientos.....	V
Dedicatoria	VI
ÍNDICE DE CONTENIDOS.....	VII
ÍNDICE DE TABLAS	X
ÍNDICE DE GRÁFICOS.....	XI
RESUMEN.....	XII
ABSTRACT	XIII
INTRODUCCIÓN.....	1
1 EL PROBLEMA.....	2
1.1 Identificación, valoración y planteamiento	2
1.2 Formulación	2
2 OBJETIVOS GENERALES Y ESPECÍFICOS.....	3
2.1 General	3
2.2 Específicos	3
3 REVISIÓN DE LITERATURA.....	4
3.1 Marco Referencial.....	4
3.2 Marco Teórico.....	4
3.2.1 Definición	4
3.2.2 Clasificación.....	4
Hamartomas	7
Facomatosis pigmentovascular:	7
Hamartoma Angiomatoso Ecrino.....	8
Malformaciones	9
Nevus anemicus	9
Cutis Marmorata telangiectásica congénita	9
Nevus Flammeus.....	10
Manchas Vasculares Hiperqueratósicas.....	12

Malformaciones venosas	12
Malformaciones cutáneas linfáticas	13
Malformaciones linfáticas císticas (higromas quísticos)	13
Linfangiomas	13
Dilatación de vasos preexistentes	14
Angiomas de Araña (nevus araneus)	14
Aneurisma capilar- Lago venoso	14
Telangiectasias.....	14
Angioqueratomas	15
Linfangiectasias.....	16
Hiperplasias	16
Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia.....	16
Granuloma Piogénico	17
Angiomatosis Bacilar	17
Verruga peruana.....	18
Hiperplasia papilar endotelial intravascular (pseudoangiosarcoma de Masson)	18
Pseudosarcoma de Kaposi.....	19
Neoplasias benignas	19
Angioma serpiginoso	19
Angiomas cereza (angiomas seniles).....	20
Hemangioma arteriovenoso acral.....	20
Hemangioma hemosiderótico targetoide	20
Hemangioma microvenular	21
Hemangioma Sinusoidal.....	21
Angioma en penacho.....	21
Hemangioma glomeruloide.....	22
Hemangioendotelioma kaposiforme	22
Angioblastoma infiltrante congénito de células gigantes	22
Hemangioendotelioma de células fusiformes	22
Linfangioendotelioma benigno	23
Tumores glómicos	23
Hemangiopericitoma.....	24
Neoplasias malignas.....	25
Sarcoma de Kaposi	25

Hemangioendotelioma Epitelioide	28
Angioendotelioma papilar endovascular (tumor de Dabska)	29
Hemangioendotelioma retiforme.....	29
Angiosarcoma cutáneo de la cara y el cuero cabelludo de pacientes ancianos (angiosarcoma de Wilson Jones).....	30
Angiosarcomacutáneo asociado con el linfedema.....	30
3.2.3 Tratamiento.....	31
4 FORMULACIÓN DE LA HIPÓTESIS	36
5 METODO.....	37
5.1 Justificación de la elección del método.....	37
5.2 Diseño de la investigación	37
5.2.1 Criterios y procedimientos de selección de la muestra o participantes del estudio.....	37
5.2.2 Variables.....	38
5.2.3 Técnico de la recolección de información	38
5.2.4 Técnicas de análisis de la información	39
6 PRESENTACIÓN DE RESULTADOS.....	40
7 ANÁLISIS Y DISCUSION.....	50
8 CONCLUSIONES.....	52
9 VALORACIÓN CRÍTICA DE LA INVESTIGACIÓN	53

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 5-1: Matriz de operacionalización de variables	38
Tabla 5-2: técnicas de recolección.....	39

ÍNDICE DE GRÁFICOS

Gráfico 7-1: Distribución de los pacientes por edad	40
Gráfico 7-2: Distribución de los pacientes por género.....	41
Gráfico 7-3: Distribución de los pacientes por tipo de biopsia	41
Gráfico 7-4: Distribución de los pacientes por tipo de lesiones	42
Gráfico 7-5: Distribución de los pacientes por tipo de diagnóstico	43
Gráfico 7-6: Distribución de las malformaciones en pacientes con tumores vasculares	44
Gráfico 7-7: Distribución de la dilatación de vasos preexistentes en pacientes con tumores vasculares.....	45
Gráfico 7-8: Distribución de las hiperplasias en pacientes con tumores vasculares	46
Gráfico 7-9: Distribución de las neoplasias benignas en pacientes con tumores vasculares.....	47
Gráfico 7-10: Distribución de las otras tumoraciones en pacientes con tumores	48
Gráfico 7-11: Prevalencia de tumores vasculares en el Departamento de Dermatopatología en el periodo 2004-2010	49

RESUMEN

Antecedentes: El tumor vascular es una proliferación de células endoteliales de los diferentes tipos de vasos sanguíneos. Las similitudes histopatológicas, y las diferencias conceptuales han producido una dificultad clasificatoria que se traduce en la escases de informes epidemiológicos en torno a una clasificación. La clasificación de Requena y Sanguenza, parece la más apropiada para la realización de este tipo de actividad pero se ha empleado en pocas ocasiones. En el hospital Luis Vernaza no se conoce la frecuencia de estos tumores y se creyó conveniente la estimación de la frecuencia en torno a la clasificación recomendada. **Objetivo:** Determinar la prevalencia de tumores vasculares en adultos atendidos en el servicio de Dermatopatología del hospital "Luis Vernaza" de la ciudad de Guayaquil en el periodo 2004-2010. **Metodología:** Se realizó un estudio observacional, descriptivo, transversal en el que se incluyeron los pacientes que fueron atendidos en el servicio de dermatología de la institución, a partir de esta población se identificó los casos con tumores vasculares y se describieron las de filiación y clínicas de estos pacientes. **Análisis estadístico:** Para la descripción de las variables se utilizaron frecuencias simples, porcentajes. **Resultados:** las hiperplasias fueron los tumores más frecuentes (53%). En segundo lugar se ubicaron las neoplasias benignas (20%). En tercer lugar se encuentran los otros tumores vasculares (10%). Diagnósticos con menor frecuencia fueron los hamartomas (1%), neoplasias malignas (4%), dilataciones (4%) y malformaciones (8%). Generalmente se presenta en pacientes de sexo femenino, y en personas de 41 a 60 años. Conclusiones: Los tumores vasculares tienen una amplia variedad y su expresión epidemiológica concuerda por lo informado en varios estudios.

Palabras clave: PATOLOGÍA NEOPLÁSICAS CUTÁNEAS. TUMORES VASCULARES. EPIDEMIOLOGÍA.

ABSTRACT

Background: Tumor vascular endothelial cell proliferation of different types of blood vessels. The histopathology similarities and differences have produced a conceptual difficulty in qualifying the resulting shortage of epidemiological reports regarding a classification. The classification of Requena and Sangueza, seems the most appropriate for carrying out this type of activity but has been used a few times. In the hospital Luis Vernaza not know the frequency of these tumors and believed suitable frequency estimating around the classification recommended. **Objective:** To determine the prevalence of vascular tumors in adults treated at the hospital Dermatopathology Service "Luis Vernaza" city of Guayaquil in the period 2004-2010. **Methods:** An observational, descriptive, cross-sectional study included patients who were treated at the dermatology department of the institution, from this population identified cases with vascular tumors and described the affiliation and clinics of these patients. **Statistical analysis:** For the description of the variables of frequency distributions, percentages. **Results:** hyperplasias were the most common tumors (53%). Secondly hubicarón benign neoplasms (20%). Third are the other vascular tumors (10%). Less frequent diagnoses were hamartoma (1%), malignancy (4%), dilatation (4%) and birth (8%). It usually occurs in female patients and in people 41 to 60 years. **Conclusions:** Vascular tumors have a wide variety and so consistent epidemiological expression reported in several studies.

Keywords: NEOPLASTIC CUTANEOUS PATHOLOGY. VASCULAR TUMORS. EPIDEMIOLOGY.

INTRODUCCIÓN

Los tumores vasculares cutáneos pueden tener diversas presentaciones clínicas, y son relevantes por su riesgo de asociación a síndromes graves, además de que algunos de ellos pueden presentar un patrón de crecimiento rápido, y características invasoras (1). Estas lesiones agrupan diversas anomalías del sistema sanguíneo hemático y linfático, de allí que por tradición se los llama “hemangiomas” y “linfagiomas”, respectivamente.

Su espectro clínico-patológico es muy amplio, desde fenómenos fisiológicos muy transitorios localizados hasta verdaderos tumores o complejos cuadros malformativos. Esto ha determinado que la frecuencia de los tumores vasculares en la edad adulta sea desconocida, puesto que solo es posible encontrar reportes y estudios aislados, que utilizan clasificaciones diversas, lo que impide su agrupación. De hecho, en el Ecuador, la información acerca de su frecuencia en este grupo etario no existe.

Esto es lamentable ya que el diagnóstico temprano y correcto permite la buena evolución de la enfermedad, otorgando un pronóstico muy favorable al paciente, pues la mayoría de los angiomas son de fácil manejo, tal como en el caso de los hemangiomas y del granuloma piógeno, en los que la biopsia es a menudo también el tratamiento definitivo. Además, una adecuada identificación de la lesión puede ser necesaria para plantearse un diagnóstico diferencial con otros tumores cutáneos, e inclusive con neoplasias malignas vasculares.

Con el propósito de dar solución a este tipo de problemas, se presenta a continuación los resultados del primer estudio que ha realizado una estadística consolidada del total de tumores vasculares, y en el que se efectúa además clasificación en relación a un criterio que parece, hasta ahora, el más completo, el de Requena y Sanguenza.

Se espera que los datos proporcionados por el estudio provean de una información que represente una contribución valiosa para la caracterización de este problema así como para su manejo terapéutico.

1 EL PROBLEMA

1.1 Identificación, valoración y planteamiento

En el hospital Luis Vernaza anualmente, se ven en la consulta externa de Dermatología un aproximado de 6000 consultas. A pesar del volumen importante de consultas, se desconoce al momento, con qué frecuencia, estas atenciones fueron efectuadas a pacientes adultos con tumores vasculares representaron.

La inexistencia de esta información se suma al problema que representa la falta de información sobre este tema a nivel del país y la dificultad que se produce como causa de la falta de uniformidad clasificativa que existe en el mundo. Además a pesar de que la descripción de este tipo de lesiones se ha efectuado con frecuencia en pacientes en edad pediátrica, en el mundo una estadística consolidada también es difícil de encontrar, lo que tiende a producir serias dificultades al momento en el manejo de esta patología.

1.2 Formulación

¿Cuál fue la prevalencia de tumores vasculares en adultos atendidos en el servicio de Dermatopatología del hospital "Luis Vernaza" de la ciudad de Guayaquil en el periodo 2004-2010?

2 OBJETIVOS GENERALES Y ESPECÍFICOS.

2.1 General

Determinar la prevalencia de tumores vasculares en adultos atendidos en el servicio de Dermatopatología del hospital "Luis Vernaza" de la ciudad de Guayaquil en el periodo 2004-2010

2.2 Específicos.

- Establecer la frecuencia de los casos de tumores vasculares cutáneos.
- Clasificar los pacientes según la edad, sexo.
- Identificar el tipo de biopsia realizada a la tumoración para efectos de diagnóstico histopatológico.
- Distribución de los casos según el tipo de lesión.
- Listar el diagnóstico histopatológico del tumor vascular cutáneo.

3 REVISIÓN DE LITERATURA

3.1 Marco Referencial

- En 1982 Mulliken y Glowacki los clasificaron en tumores y malformaciones (2,3).
- En 1996, la International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) (4) y
- En 1997, Requena y Sanguenza hicieron una reclasificación, incluyendo como clases: hamartomas, malformaciones, dilataciones de vasos pre-existentes, hiperplasias, neoplasias benignas y neoplasias malignas, cada una con subclasificaciones (5-7).

3.2 Marco Teórico

Tumores vasculares cutáneos

3.2.1 Definición

Son proliferaciones anormales de los vasos sanguíneos, con clínica diferente para cada tumor, que se asocian a síndromes graves y que inclusive algunos pueden presentar un patrón de crecimiento rápido, y características invasoras (1).

3.2.2 Clasificación

La clasificación de las anomalías vasculares cutáneas no es fácil de realizar porque hasta ahora persiste la confusión conceptual entre las neoplasias vasculares y las malformaciones. Sin embargo la clasificación de Requena y Sanguenza et al (5,6) es quizás la que mejor describe los diversos tipos de estas anomalías vasculares cutáneas

- Hamartoma
 - Facomatosis pigmentovascular
 - Hamartoma angiomaso ecrino
- Malformaciones
 - Malformaciones funcionales
 - Nevus anemicus

- Malformaciones anatómicas
 - Malformaciones Capilares:
 - Nevus anemicus
 - Cutis Marmorata telangiectásica congénita
 - Nevus flammeus (nevo vinoso)
 - Manchas vasculares hiperqueratósicas
 - Malformaciones arteriales y venosas
 - Malformaciones linfáticas
 - Malformaciones linfáticas superficiales
 - Malformaciones linfáticas profundas (císticas)
 - Linfangiomatosis
- Malformaciones vasculares combinadas
- Dilatación de vasos preexistentes
 - Vasos sanguíneos
 - Angiomas araña (nevus araneus)
 - Aneurisma capilar- Lago venoso
 - Telangiectasia
 - Angioqueratomas
 - Vasos linfáticos
 - Linfangiectasia
- Hiperplasias
 - Hiperplasia angiolinfoide con eosilófilos
 - Granuloma piogénico
 - Angiomatosis bacilar
 - Verruga peruana

- Hiperplasia papilar endotelial intravascular (pseudoangiosarcoma de Masson)
- Pseudosarcoma de Kaposi
- Acroangiodermatitis de Mali
- Síndrome de Stewart-Bluefarb

- Neoplasias benignas
 - Con diferenciación endotelial
 - Angioma serpiginoso
 - Angioma cereza (angioma senil)
 - Hemangioma acral arteriovenosa
 - Hemangioma hemosiderótico targetoide
 - Hemangioma microvenular
 - Angioma en penacho
 - Hemangioma glomeruloide
 - Hemangioendotelioma kaposiforme

 - Venas y arterias
 - Hemangioma sinusoidal
 - Angioblastoma congénito con infiltración de células gigantes

 - Vasos linfáticos
 - Linfoangioendotelioma benigno

 - Con diferenciación de células glómicas (Tumores glómicos)
 - Con diferenciación pericítica (Hemangiopericitoma)

- Neoplasias malignas
 - Sarcoma de Kaposi
 - Angiosarcoma cutáneo de bajo grado
 - Hemangioendoteliomaepitelioide
 - Angioendotelioma endovascular papilar (Tumor de Dabska)

- Hemangioendoteliomaretiforme
 - Angiosarcomas cutáneos de alto grado
 - Angiosarcoma clásico de la cara y el cuero cabelludo de pacientes ancianos
 - Angiosarcoma cutáneo asociado con linfedema
 - Angiosarcoma cutáneo inducido por radioterapia
 - Angiosarcoma epiteliode
 - Tumor glómico maligno (glomangiosarcoma)
- Otras neoplasias cutáneas con componente vascular significativo
 - Angiohistocitoma de células multinucleadas
 - Angiofibroma (fig. 5)
 - Angioleiomioma
 - Angiolipoma (fig. 5)
 - Angiolipoliomioma cutáneo
 - Angiomixoma cutáneo
- Desórdenes erróneamente considerados neoplasias vasculares
 - Enfermedad de Kimura
 - Angioendoteliomatosis “benigna” (angioendoteliomatosis reactiva)
 - Angioendoteliomatosis “maligna” (linfomatosisintravascular)
 - Angioqueratomapseudolinfomatosisacralinfantil (APACHE)

Hamartomas

Son lesiones que resultan del error en el desarrollo embriológico y se caracterizan por las anomalías en la distribución de los tejidos propios de un órgano (5).

Facomatosis pigmentovascular:

Es la combinación de nevos vasculares y melanocíticos en la misma persona y se acepta que resulta de las anomalías en el desarrollo de los nervios vasomotores y melanocitos derivados de la cresta neural. Existen 4 tipos (1,2, 4, 5):

- El tipo I consta de la asociación de nevus flammeus con nevus pigmentosous y verrucosus.

- El tipo II se caracteriza por la coexistencia de nevus flammeus y manchas mongólicas aberrantes.
- El tipo III es la combinación de nevus flammeus con nevus spilus.
- El tipo IV es definido por la asociación de nevus flammeus, nevus spilus y manchas mongólicas aberrantes.
- El tipo II es la variante más común de la facomatosis pigmentovascular y abarca aquellos casos reportados como melanosis oculocutánea (nevus de Ota) asociada con el síndrome de Sturge-Webber o el de Klippel-Trenaunay o ambos.

Hamartoma Angiomatoso Ecrino

Combina una proliferación de ambas, glándulas y vasos sanguíneos de paredes delgadas, usualmente de naturaleza capilar. Clínicamente, aparece como una lesión nodular de apariencia angiomatosa, solitaria, múltiples. Evoluciona desde el nacimiento o durante la etapa temprana de la niñez. Se localiza en zonas acrales de las extremidades en especial, las palmas de las manos y las plantas de los pies. Puede ser asintomático, pero dolor e hiperhidrosis son frecuentemente asociados con esta lesión (5,6).

Malformaciones

Las malformaciones implican una estructura anormal que resulta de una aberración en el desarrollo embrionario. Se diferencia del hamartoma, en que este se refiere a una colección miscelánea de elementos del tejido normalmente presentes en un sitio en particular (23).

Nevus anemicus

El nevus anemicus es una malformación vascular congénita poco común observada más frecuentemente en mujeres que en hombres (28). Clínicamente, la lesión consiste de una mácula pálida circunscrita con márgenes irregulares, a veces rodeada de máculas satélite. Pueden darse en cualquier parte del cuerpo, pero es más común verlas en la parte superior del pecho. Bajo presión diascópica, la lesión se vuelve indistinguible de la piel blanqueada que la rodea. La examinación de con luz ultravioleta no acentúa la lesión, y la aplicación de fricción, color o calor no logran inducir el eritema en las áreas comprometidas (6). Todas estas maniobras distinguen el nevus anemicus del vitíligo, del nevus Acrómico y otras hipomelanosis. La histología es normal, por eso, esta lesión es una anomalía farmacológica en lugar de una anatómica (r y s). Todos los hallazgos respaldan la conclusión de que el nevus anemicus resulta del aumento localizado de la reactividad vascular a las catecolaminas (3, 4, 6).

Cutis Marmorata telangiectásica congénita

Llamada también “flebectasia generalizada congénita” o “síndrome de van Lohuizen”, es una anomalía rara caracterizada (9) por una red vascular cutánea, azul-violeta, reticulada, con telangiectasias, usualmente presente en el nacimiento, que involuciona en pocos años. Clínicamente, puede ser localizado o generalizado. Afecta ambos sexos, hay formas autosómicas dominantes y raras persistentes (23).

Las áreas de piel comprometidas muestran un eritema plano o reticulado. Las telangiectasias son generalmente visibles dentro de las líneas rediculadas y el tono rojo-púrpura de las lesiones puede intensificarse con el llanto, movimientos vigorosos, o disminución de la temperatura ambiental. La piel en estas áreas puede ser atrófica y la ulceración puede ser una característica prominente (2, 3, 5).

Otras anomalías asociadas incluyen atrofia o hiperatrofia del miembro comprometido,

macrocefalia, retardo mental, ducto arterioso persistente, hemangiomas, nevus melanocítica congénita, cráneo asimétrico, micrognatia, cara triangular, escápulas escafoides, dientes distróficos, paladar ojival, paladar hendido, sindactilia de los dedos de los pies, dedos cortos, cianosis acral, líneas palmares de simio, baja estatura, demineralización difusa de los huesos, debilidad de los músculos extensores de los pulgares, aplasia cutánea congénita, espina bífida, ascitis neonatales, fibromatosis congénita generalizada, porencefalia, hernias en los tejidos blandos en las piernas bajas.(5, 23, 28)

Nevus Flammeus

Es un término genérico que abarca malformaciones vasculares congénitas que frecuentemente aparece en la frente, rostro y cuello de los recién nacidos, las lesiones han sido descritas en casi todas las localizaciones, incluyendo membranas mucosas. El nevo vinoso resulta de una deficiencia neural de la innervación simpática de los vasos sanguíneos. Aproximadamente entre el 25 % y 40 % de los recién nacidos de todas las razas tienen lesiones maculares rosa-rojizas que involucran la línea media del rostro, la región occipital y la de la nuca (26).

La mayoría de estas lesiones son pequeñas, localizadas en la región glabellar de la frente (parche salmón), y tienden a desaparecer durante la infancia y la niñez. La combinación de las lesiones en la región glabellar y la nuca son conocidas como “mordidas de cigüeña” o “beso de cigüeña” (24, 26).

Las lesiones de la nuca suelen ser más persistentes, manteniéndose inalteradas en la vida adulta en un significativo porcentaje de pacientes. Las lesiones de nevus flammeus que involucran la piel sacra también son frecuentes y tal como las lesiones occipitales muestran tendencia a persistir en la vida adulta. Por el contrario, los nevus flammeus faciales grandes, o nevus vinosos son poco frecuentes, suelen tener una distribución unilateral y tienen a persistir en la adultez, aparecen como máculas unilaterales en rojo intenso o púrpura que se oscurecen lenta pero progresivamente a lo largo de la vida y gradualmente se convierten en placas elevadas gruesas (24, 26).

La asociación de un nevo vinoso y un nevus anemicus ha sido denominada nevus vascularis mixtus. El glaucoma suele ser una complicación en el nevo vinoso facial, no solo en pacientes con síndrome de Sturge-Weber. Aproximadamente el 10% de los pacientes con nevo vinoso facial tienen glaucoma sin compromiso leptomeníngeo (24).

El glaucoma ipsilateral es especialmente frecuente cuando el nevo vinoso compromete ambas, la división oftalmológica y el nervio trigeminal maxilar, pero es poco probable cuando el rostro es afectado en cualquiera de las divisiones superiores del quinto nervio craneal o solamente bajo el ojo. (5).

El “angioma” coroideo es la malformación vascular ocular más característica en pacientes con nevo vinoso y glaucoma, y el examen oftalmoscopio de fondo de ojo es necesario porque se encuentra cerca del ojo de un recién nacido (24, 26).

El síndrome de Sturge-Weber consiste de un nevus flammeus facial grande en la distribución de la división oftalmológica del nervio trigeminal acompañado por angiomatosis leptomeníngea ipsilateral. La participación ocular no es necesaria para establecer un diagnóstico de este síndrome (24, 26).

Clínicamente, el síndrome de Sturge-Weber está caracterizado por un nevo vinoso unilateral comprometiendo el área de la frente, los ojos y el área maxilar. Casi siempre envuelve al párpado superior y la frente. Usualmente, la lesión es unilateral con una delimitación casi nítida de la línea media, pero a veces se presenta una extensión sobre la línea media (24, 26).

La angiomatosis leptomeníngea homolateral es el segundo componente. La epilepsia es la manifestación neurológica más frecuente y usualmente se presenta cierto grado de retardo mental. Las Radiografías orbitarias del cráneo, tomografías axiales computarizadas, y resonancias magnéticas son capaces de detectar calcificaciones corticales tempranas en estos pacientes. (24, 26) La Hemiplejía, defectos hemisensitivos, y hemianopsia homónima, todo en el lado contralateral del nevo vinoso también pueden ocurrir. Implicación ocular está presente en el 30% a 60% de todos los casos de síndrome de Sturge-Weber. La lesión cutánea más común en estos síndromes consiste en uno o más nevos vinosos sobre la extremidad afectada (24, 26).

Los nevos vinosos también han sido descritos en una larga serie de raros desórdenes congénitos. Estos incluyen los siguientes: facomatosis pigmentovascular, síndrome de Cobb, Síndrome de Wyburn-Mason, Síndrome de Proteus, síndrome de Roberts, síndrome de TAR, la enfermedad de Hippel-Lindau o angiomatosis retinal bilateral en combinación con hemangioblastoma cerebeloso o medular, y en algunos casos, nevo vinoso facial; síndrome de Beckwith-Wiedeman, síndrome de Rubinstein-Taybi, y enfermedad de Coat (24, 26).

Manchas Vasculares Hiperqueratósicas

Algunas manchas vasculares hiperqueratósicas se presentan como verdaderas malformaciones. Aunque para muchas estas lesiones generalmente ha sido aplicado el término angioqueratoma, que no se usa en las lesiones vasculares hiperqueratósicas adquiridas porque resultan de ectasia de vasos sanguíneos de la dermis papilar preexistentes (3, 5).

Son auténticas malformaciones en las cuales la ectasia vascular envuelve ambas, la dermis y el tejido subcutáneo, y no proliferación endotelial (4,5).

Las manchas vasculares hiperqueratósicas están en las extremidades inferiores. Desde el nacimiento aparecen como parches planos rojos o azules que crecen lentamente con el tiempo y se vuelven verrugosos. La presencia de pequeñas lesiones satelitales es una característica frecuente. A veces las lesiones sangran cuando hay traumatismo (3).

Malformaciones venosas

Las malformaciones venosas han sido incorrectamente llamados hemangiomas "cavernosos". Son malformaciones, no neoplasias. Clínicamente, las malformaciones venosas aparecen como nódulos azules o morados. Hiperhidrosis es común, y es habitual que existan episodios recurrentes de tromboflebitis en la lesión (5).

La gran mayoría de malformaciones venosas solitarias son asintomáticas, pueden asociarse con otras anomalías de varios síndromes complejos (5,6).

Aunque raras, las malformaciones venosas importantes son el síndrome del nevus gomoso azul (Blue rubberbleb) que es un raro desorden que consiste en la asociación de múltiples malformaciones venosas de la piel y del tracto gastrointestinal como nódulos gomosos suaves azules o púrpuras y puede afectar cualquier área de la piel y de las membranas mucosas de la boca y los genitales; el síndrome de Klippel-Trenaunay que incluye malformaciones cutáneas capilares y venosas, venas várices congénitas, e hipertrofia de la extremidad comprometida; el síndrome de Gorham es un desorden no familiar poco común que afecta a ambos sexos por igual y se caracteriza por el desarrollo de malformaciones venosas y linfáticas en la piel, el mediastino y los huesos con lesiones óseas que causan osteólisis con fibrosis y pueden llevar a desaparición completa de los huesos; el síndrome de Bannayan-Zonana es un desorden autosómico dominante caracterizado por macrocefalia benigna, lipomas, y malformaciones cutáneas y viscerales

incluyendo el tracto gastrointestinal y el sistema nervioso central (1, 5, 23).

Malformaciones cutáneas linfáticas

Linfangioma es un término inadecuado usado usualmente para describir malformaciones localizadas de vasos cutáneos, subcutáneos, o submucosos. Las malformaciones linfáticas superficiales (erróneamente llamadas "linfangiomas circunscritos") son las variaciones más comunes de las malformaciones linfáticas cutáneas (1).

La lesión se presenta al nacimiento o en etapas tempranas de la vida. Puede estar localizada en cualquier lugar anatómico, pero tiene predilección por los pliegues axilares, hombros, cuello, partes proximales de las extremidades, y la lengua. Clínicamente la lesión consiste de numerosas lesiones tipo vesículas, muy seguidas con superficie verrugosa, agrupadas en una placa. Esta acompañada por cisternas linfáticas dilatadas con paredes musculares situadas en la grasa subcutánea que resulta en hinchazón del tejido debajo de las vesículas superficiales (1, 6).

Malformaciones linfáticas císticas (higromas quísticos)

Las malformaciones linfáticas quísticas, a diferencia de las malformaciones linfáticas superficiales, consisten de nódulos subcutáneos indoloros cubiertos por piel normal. La lesión puede ser especialmente dolorosa cuando el tumor se presiona o se golpea. Histopatológicamente, las malformaciones linfáticas quísticas consisten de vasos linfáticos irregulares, dilatados e interconectados en la grasa subcutánea (1).

El higroma quístico es una variante de la malformación subcutánea linfática, cuya forma y tipo son determinadas por su ubicación. Estas lesiones ocurren más frecuentemente en el cuello y las áreas axilares e inguinales donde la presencia de tejido conectivo laxo permite la expansión de los canales linfáticos. El higroma quístico se presenta al nacimiento o en la infancia temprana como una masa quística grande llena de fluidos que puede diagnosticarse mediante transiluminación (1).

Las malformaciones linfáticas superficiales pequeñas pueden ser tratadas adecuadamente con cirugía, crioterapia, radioterapia y fototerapia laser y a veces con cirugía (1).

Linfangiomatosis

La linfangiomatosis es un raro desorden caracterizado por la presencia de canales linfáticos anormales difusos o multifocales que involucran, ya sea tejido blando u órganos parenquimatosos.

La mayoría de los casos de linfangiomatosis tienen ambos, involucramiento óseo y visceral, y son asociados con pronósticos malos y una alta tasa de mortalidad (1). En contraste, los pacientes con compromiso casi exclusivo de tejidos blandos y huesos de las extremidades asociados con progresión clínica lenta, gozan de un buen pronóstico. Las lesiones aparecen en el momento del nacimiento o en la infancia temprana como hinchazones progresivas fluctuantes y de textura esponjosa en el miembro afectado. La piel subyacente puede también estar afectada secundariamente y presentarse verrugosa, pigmentada o con formaciones vesiculares (1-4).

Dilatación de vasos preexistentes

Angiomas de Araña (nevus araneus)

El angioma de araña o nevus araneus está presente en el 10% al 15% de los adultos y niños normales. La cara, cuello, parte superior del tronco y brazos son las regiones más frecuentemente involucradas. En los niños, el angioma de araña tiende a afectar las manos y dedos. Una incidencia mayor es vista en mujeres embarazadas y en pacientes con enfermedades crónicas del hígado. Al final del embarazo, las lesiones desaparecen con terapia (1).

Clínicamente, el angioma de araña se caracteriza por un punto central rojo y ligeramente elevado o cuerpo de la "araña", desde el cual radian vasos sanguíneos o "piernas" de la araña (1).

Aneurisma capilar- Lago venoso

Es la lesión temprana y la dilatación de la vena superficial es causada por trombosis. Cuando la lisis del trombo ocurre antes de la escisión, la lesión es llamada lago venoso. El aneurisma capilar y el lago venoso son dos etapas diferentes del desarrollo de venas várices superficiales. Clásicamente es descrito como una pápula oscura que crece de repente en la cara de pacientes ancianos. Lesiones similares ocurren en las membranas mucosas orales. La lesión puede estar acompañada por prurito y sensibilidad, pero usualmente es asintomática. El Daño solar severo es evidente en la dermis adyacente (1, 3,4).

Telangiectasias

Es una condición caracterizada por dilatación anormal de los terminales de los vasos, principalmente vénulas pero también capilares y arteriolas del plexo subpapilar. La telangiectasia puede estar en condiciones como enfermedades vasculares del colágeno, mastocitosis cutánea,

enfermedad injerto contra huésped crónica o puede aparecer como consecuencia de traumas, daño solar, o radiodermatitis (1,3).

Las telangiectasias representan el proceso patológico primario e incluyen las siguientes enfermedades (1):

- Telangiectasia nevoide unilateral.
- Telangiectasia esencial generalizada.
- Telangiectasia hemorrágica hereditaria.
- Telangiectasia benigna hereditaria, ataxia-telangiectasia.

Angioqueratomas

Es un término que se usa para distinguir a un grupo de procesos malformativos vasculares que incluyen dilataciones vasculares con hiperqueratosis (2).

Cuatro variantes clínicas han sido reconocidas, desde lesiones pequeñas hasta erupciones generalizadas como una manifestación de una enfermedad sistémica metabólica potencialmente fatal (1, 2,5).

- El angioqueratoma solitario consiste de una pequeña pápula negra verrugosa que puede aparecer en cualquier localización anatómica, aunque las extremidades inferiores son los sitios más frecuentes. Se piensa que la lesión resulta del daño, trauma o irritación crónica de la pared de la médula en la dermis papilar. A veces la trombosis y la hiperplasia endotelial intravascular papilar pueden ocurrir dentro del angioqueratoma solitario. Lesiones entre azul y negro son ocasionalmente mal diagnosticadas como melanoma maligno (1, 3, 4).
- El angioqueratoma de Fordyce está caracterizado por múltiples pápulas vasculares moradas u oscuras, de 2 a 4 mm de diámetro, que involucran el escroto y la vulva en las personas ancianas. Los angioqueratomas escrotales pueden ser asociados con varicocele, hernia inguinal, o tromboflebitis. Lesiones similares pueden aparecer en la vulva de pacientes jóvenes del sexo femenino, y son interpretadas como resultado del aumento de presión venosa durante el embarazo o el uso de pastillas anticonceptivas (1, 3, 4).
- El angioqueratoma de Mibelli es heredado de una forma autosómica dominante. Las lesiones consisten de varias pápulas oscuras con una superficie ligeramente hiperqueratósica en el dorso de los dedos de las manos y de los pies o en los espacios interdigitales. Las lesiones

aparecen en la niñez o en la adolescencia; son más común en mujeres (1, 3, 4).

- El angioqueratoma corpóreo difuso es la variante más rara del angioqueratoma, y puede aparecer como una manifestación cutánea. Los angioqueratomas de la enfermedad de Fabry aparecen antes de la pubertad, se caracteriza también por tener piel seca y anhidrosis por lo que pueden sufrir crisis hipertérmicas. Son pequeñas pápulas punteadas rojo oscuro, algunas de menos de 1 mm de diámetro, localizadas principalmente en la parte baja del abdomen, genitales, glúteos y muslos en una distribución en forma de traje de baño. (1, 3, 4).

Linfangiectasias

Las linfangiectasias afecta a los vasos linfáticos que resultan de la dilatación permanente y adquirida de los capilares linfáticos. Pueden desarrollarse en áreas de la piel afectadas por la obstrucción o destrucción del drenaje linfático. Las linfangiectasias han sido descritas como resultado de la interferencia de vasos linfáticos tras cirugía o radioterapia. En el pene y el escroto las linfangiectasias pueden desarrollarse después de la cirugía de tumores sacrococcígeos, también pueden desarrollarse en la vulva y los muslos después de la cirugía y radioterapia por carcinoma en la cervix. También pueden aparecer en la región genital en personas ancianas sin evidencia de daño linfático secundario (1, 4, 6).

Clínicamente, las linfangiectasia aparecen como múltiples vesículas blancas persistentes y translúcidas de paredes espesas, de 2 a 5 mm de diámetro. Algunas lesiones pueden tener forma polipoide y su punción provoca el flujo de un líquido lechoso (1, 3, 5).

Hiperplasias

Las hiperplasias comprenden una agrupación heterogénea de proliferaciones vasculares que muestran tendencia a la regresión. Las categorías subsecuentes están establecidas de acuerdo al calibre del vaso involucrado (capilares, vénulas y arteriolas, o venas y arterias) o la naturaleza de los vasos con proliferación (vasos sanguíneos o linfáticos) (1, 3, 4). (fig. 2.)

Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia

Clínicamente está caracterizada por nódulos o pápulas de apariencia angiomatoide localizadas principalmente en la cabeza, cerca de las orejas, frente, y cuero cabelludo. Tienen a agruparse. Las lesiones sintomáticas pueden ser dolorosas, pruriginosas o pulsátiles, no involucionan espontáneamente y recurren después de la escisión. Algunos pacientes tienen

eosinofilia periférica pero esta característica es de la enfermedad de Kimura (1, 3, 28).

Granuloma Piogénico

Se indica al granuloma piogénico como una respuesta a una lesión penetrante, factores hormonales, o terapia retinoide, además opinan que el granuloma piogénico no es un hemangioma ni una neoplasia y que la lesión es una condición inflamatoria e hiperplásica (1, 4).

Es una lesión común de la piel y la membrana mucosa. La típica lesión aparece como una pápula o un pólipo con superficie brillante que sangra con facilidad. Los lugares predilectos son las encías, los labios, mucosa de la nariz, rostro y dedos de las manos. Se desarrolla en el lugar de una lesión preexistente, lugar donde evoluciona rápidamente en cuestión de semanas a su tamaño máximo y luego se encogen y resultan en un fibroma que se desvanece en unos meses. El granuloma piogénico es especialmente frecuente en niños y adultos jóvenes. El lugar predilecto para estas lesiones múltiples es el tronco, la región interescapular. Las lesiones eruptivas generalizadas de granuloma piogénico han sido descritas como una manifestación paraenoplásica en pacientes con enfermedad de Hodgkin (3, 4).

El granuloma piogénico intravenoso está adherido a la pared de la vena por medio de un tallo, y el patrón lobular es menos prominente que los presentes en la piel o mucosa. Existe controversia acerca de la auténtica naturaleza hiperplásica o neoplásica del granuloma piogénico (1)

Angiomatosis Bacilar

La angiomatosis bacilar es una enfermedad infecciosa recientemente reconocida. Los microorganismos causantes de la angiomatosis bacilar son organismos del género *Bartonella* (1). (*B. Quintana* y *B. Henselae*). Inicialmente, debido a la dificultad de cultivo de estos organismos, el diagnóstico de la angiomatosis bacilar fue establecida en base a las características clínicas en pacientes con SIDA avanzada y con conteo de CD4 linfocítica de menos de 200 células/mm³ (5,6).

Una asociación con mordidas o rasguños de gato ha sido hallada, y *B. Henselae* ha sido aislada de la sangre y pulgas de gatos infectados, respaldando la noción de que los gatos pueden servir de depósito de esta enfermedad en algunos pacientes (23, 28).

La angiomatosis bacilar puede comprometer piel, órganos internos, o ambos y puede estar acompañado por síntomas sistémicos. Las lesiones cutáneas pueden ser solitarias o múltiples, y

algunos pacientes tienen erupciones generalizadas con innumerables lesiones. Las lesiones cutáneas usualmente comienzan como pápulas del tamaño milimétrico que van de rojo a morado e incrementan su tamaño para formar nódulos o tumores. Las lesiones individuales se asemejan al granuloma piogénico. Cuando lesiones profundas están presentes, aparecen como nódulos eritematosos subcutáneos que pueden agrandarse varios centímetros en diámetro. También es frecuente que las mucosas orales y las membranas genitales se vean afectadas (1, 3, 4).

Verruga peruana

Es una rara enfermedad tropical causada por la *Bartonella Baciliformes* que tiene un parecido cercano con la angiomatosis bacilar clínica e histopatológicamente. La verruga peruana es endémica y en áreas específicas de Perú y países vecinos. La infección a menudo produce una enfermedad aguda y con peligro de muerte denominada fiebre de la Oroya. Los sobrevivientes de esta fiebre, tienen lesiones cutáneas se desarrollan con una apariencia angiomatosa que puede ser clínica a histopatológicamente indistinguible de la angiomatosis bacilar. En cuanto a lo epidemiológico hay que diferenciar esta enfermedad, porque *B. bacilliformis* está en áreas endémicas (23).

Hiperplasia papilar endotelial intravascular (pseudoangiosarcoma de Masson)

No es una entidad específica, sino un patrón histopatológico que puede ser encontrado en diferentes proliferaciones vasculares. Es considerado un proceso reactivo hiperplásico de las células endoteliales que se desarrolla como respuesta a una trombosis intravascular con una organización subsecuente del trombo. Las lesiones por HPEI pueden desarrollarse como proliferaciones vasculares en hemangiomas, angioqueratomas, granulomas piogénicos, linfangiomas, lagos venosos, aneurismas capilares, HAE, así como flebectasias y hematomas. Ocasionalmente no se encuentra un trombo, lo que llevó a algunos autores a creer que la lesión puede ocurrir como una proliferación endotelial primaria con la posible formación secundaria de un trombo. Sin embargo, es más probable que en lesiones sin el trombo la hiperplasia endotelial haya persistido después de que el trombo ha desaparecido (1, 3, 4).

El diagnóstico de HPEI se basa en la examinación microscópica ya que esta condición carece de hallazgos específicos. La mayoría de estas lesiones están localizadas en las extremidades con predilección por los dedos de las manos, simulan. A veces simulan un sarcoma de Kaposi, pero se resolvieron sin terapia alguna (1, 3, 4).

Pseudosarcoma de Kaposi

Es un término que abarca dos procesos diferentes: estos son la acroangiomatosis de Mali, la cual refiere lesiones de la piel y las extremidades inferiores de pacientes con insuficiencia venosa crónica; y el síndrome de Stewart-Bluefarb que consiste de una malformación arteriovenosa que clínicamente se parece al sarcoma de Kaposi (1, 3, 4).

Los hallazgos clínicos dependen del desorden primario. El síndrome de Stewart-Bluefarb usualmente inicia temprano en la vida, afecta las extremidades inferiores en adultos jóvenes. Pápulas, púrpuras y máculas aparecen, las cuales son dolorosas en algunos casos y se tornan ulceradas. El miembro afectado puede mostrar aumento en la temperatura con venas várices y al palpar puede sentirse como la derivación arteriovenosa. Cambios similares han sido descritos en las derivaciones cutáneas de hemodiálisis en extremidades paralizadas. La acroangiodermatitis de Mali es simplemente una exagerada dermatitis por estasis. Las lesiones son usualmente bilaterales y se desarrollan en pacientes con insuficiencia venosa crónica. Tienen predilección por la parte dorsal de los pies y los tobillos. Clínicamente las lesiones comienzan como máculas violáceas y parches que se desarrollan lentamente en pápulas y nódulos suaves, rojos y no sensitivos. Los pacientes también presentan placas púrpuras escamosas y duras y cambios en la dermatitis por estasis son evidentes en la piel adyacente (1, 3, 4).

Ambos tipos de pseudosarcoma de Kaposi se parecen clínicamente al sarcoma de Kaposi, pero histopatológicamente son diferentes. En la variante de Mali, los hallazgos histopatológicos son los de dermatitis por estasis, es decir, un número aumentado de vasos de paredes gruesas recubiertos por células endoteliales, extravasación de eritrocitos, y depósitos de hemosiderina. Estos cambios están confinados a la parte superior de la dermis. Recientemente la expresión del antígeno de CD34 ha sido propuesta para distinguir histopatológicamente las lesiones del pseudosarcoma de Kaposi (1, 3, 4).

Neoplasias benignas

Angioma serpiginoso

Es producto de la proliferación de células endoteliales y la formación de bancos de capilares y no solamente por la dilatación de capilares preexistentes, como en las telangiectasias. Por eso se incluye esta lesión entre las neoplasia vasculares benignas (1, 3).

Clínicamente, la lesión se caracteriza por múltiples máculas diminutas, rojas a púrpuras que se extienden en patrones serpiginosos y torneados durante un periodo que va de meses a años. No existe evidencia de inflamación, hemorragia, o pigmentación, aunque los puntos púrpura pueden no blanquear por completo al aplicar presión acompañada de fondo eritematoso. La condición es asintomática y ocurre en pacientes jóvenes del sexo femenino e inicia en la niñez. La lesión tiene predilección por las extremidades, más los miembros inferiores. Usualmente es unilateral, se muestra una distribución asimétrica. Después de un periodo inicial de crecimiento, la lesión usualmente se mantiene estable hasta la vida adulta y a veces desaparece parcialmente o por completo (1, 3, 4).

Angiomas cereza (angiomas seniles)

Estas lesiones son las más comunes de las proliferaciones vasculares cutáneas adquiridas. Los angiomas cereza o seniles, también conocidos como manchas de Campbell de Morgan, son particularmente comunes en el tronco. Aparecen en la adultez temprana e incrementan su número y tamaño con el tiempo. Las lesiones consisten de pequeñas pápulas rojas difíciles de comprimir. Se sabe que ocurren brotes. Factores ambientales y hormonales pueden contribuir al desarrollo de estas lesiones, algunas mujeres embarazadas mostraron un aumento en el número de angiomas cereza durante el embarazo que también involucraba el periodo postparto. Hemos visto dos mujeres con una aparición eruptiva de cientos de angiomas cereza sobre toda la superficie de la piel. Una de ellas tenía un prolactinoma, y la otra mostraba elevados niveles de suero de prolactina sin evidencia de prolactinoma (3, 4, 23, 28).

Hemangioma arteriovenoso acral

Ocurre en la mitad de la vida adulta como una pápula que va de azul a rojo de 0,5 a 1,0 cm de diámetro con predilección por la piel facial. La lesión es solitaria; cuando es múltiple, se agrupa (1, 3, 4).

Hemangioma hemosiderótico targetoide

Se caracteriza clínicamente por una pápula central marrón-violácea rodeada por un área delgada y pálida y un anillo equimótico periférico. El halo equimótico desaparece finalmente en contraste con la pápula central que persiste. El hemangioma hemosiderótico targetoide resulta de un trauma en un hemangioma preexistente, con desarrollo subsecuente de trombos (1, 3, 4).

Hemangioma microvenular

El hemangioma microvenular es una neoplasia vascular benigna. Clínicamente, el hemangioma microvenular consiste de una lesión asintomática adquirida, que crece lentamente con apariencia angiomatosa, usualmente es solitaria, varía de 0.5 a 2cm de diámetro. Afecta las extremidades superiores, particularmente los antebrazos, pero también han sido registradas lesiones en el tronco, la cara y las extremidades inferiores. En algunos pacientes, ha sido postulada una relación entre el hemangioma microvenular y factores hormonales como el embarazo y los anticonceptivos, pero esta característica no ha sido corroborada por otros autores (1, 3, 4).

Estas neoplasias benignas, cuando están situadas dentro del mediastino o retro peritoneo son irreseables y pueden causar la muerte por complicación de la coagulopatía de consumo (1, 3, 4).

Hemangioma Sinusoidal

Calonje y Fletcher recientemente han propuesto el hemangioma sinusoidal como una variante distintiva del hemangioma. Estos autores describieron esta lesión como un nódulo subcutáneo solitario adquirido que ocurre más frecuentemente en mujeres. El hemangioma sinusoidal se caracteriza histopatológicamente por canales vasculares de paredes delgadas dilatados interconectados que frecuentemente muestran un patrón pseudopapilar. Estos vasos de paredes delgadas ramifican y se anastomosan el uno al otro en un grado mucho mayor que los hemangiomas convencionales. El endotelio que recubre era una sola capa pero mostraba polimorfismo focal e hiperplasia, las que combinadas con las pseudopapilas levantaron la posibilidad de angiosarcoma en algunos casos. El seguimiento de pacientes, sin embargo, ha revelado que no hay tendencia por recurrencias locales o metástasis (1, 3, 4).

Angioma en penacho

Clínicamente, estas lesiones afectan a niños y adultos jóvenes, pero hay casos congénitos y casos de aparición tardía. Las lesiones tienen predilección por el cuello, la parte superior del pecho, espalda, y hombros. El angioma en penacho crece lenta e insidiosamente y puede eventualmente cubrir una gran área del tronco o cuello. Usualmente deja de crecer después de algunos años pero hay una mínima tendencia de regresión espontánea. La apariencia clínica de las lesiones es variable. Algunos de ellos están caracterizados por máculas eritematosas o cafés o placas con apariencia angiomatosa, y otras lesiones pueden parecer granulomas o anomalías del tejido

conectivo. Algunas lesiones son suaves, otras pueden presentar hiperhidrosis en la superficie. Es histológicamente característico (1, 3, 4).

Hemangioma glomeruloide

Es una proliferación vascular distintiva que ocurre en pacientes con síndrome de POEMS (polineuropatía, organomegalia, endocrinopatía, gamopatía monoclonal (proteína M) y lesiones de la piel). Las manifestaciones cutáneas del síndrome de POEMS incluyen hiperpigmentación, hipertriosis, engrosamiento de la piel, cambios en las uñas, ictiosis adquirida, queratosis seborrea múltiple, livedo reticularis, úlceras púrpura, enrojecimiento, fenómeno de Raynauds, y angiomas. La frecuencia y la incidencia es del 26% al 44% (10, 20).

Clínicamente, los angiomas se presentan como pequeñas pápulas firmes, de rojo a violeta, en forma de domo que miden unos pocos milímetros de diámetro y están localizadas principalmente en el tronco y las partes próximas a las extremidades (1, 3, 4).

Hemangioendotelioma kaposiforme

Angioblastoma infiltrante congénito de células gigantes

Es una neoplasia que envuelve de forma extensiva estructuras nerviosas que pueden llevar a la amputación (3, 4).

Hemangioendotelioma de células fusiformes

El hemangioendotelioma de células fusiformes fue descrito por primera vez como una entidad clinicopatológica por Weiss y Enzinger en 1986 en una serie de 26 casos. Esos autores interpretaron la neoplasia como un angiosarcoma de bajo grado. Desde la descripción original (1, 23).

Clínicamente, el hemangioendotelioma de células fusiformes ocurre en las partes distales de las extremidades de niños y adultos jóvenes. La distribución sexual es aproximadamente igual. La lesión ha sido descrita en asociación con el síndrome de Maffucci, síndrome de Klippel-Trenaunay, várices de inicio temprano, linfedema congénito, y en un casos con hemangioendotelioma epiteloide. Aunque muchos casos comienzan con un solo nódulo, la mayoría de ellos se desarrolla multifocalmente y muestra tendencia a crecer dentro de la región anatómica. Las lesiones individuales aparecen como nódulos azules de consistencia firme (1, 4).

El diagnóstico diferencial principal del hemangioma de células fusiformes es con lesiones nodulares del sarcoma de Kaposi. Sin embargo, los nódulos del sarcoma de Kaposi usualmente carecen de vasos sanguíneos dilatados con apariencia de hemangiomas y células redondas epitelioides con citoplasma vacuolado (1, 4).

Linfangioendotelioma benigno

El linfangioendotelioma benigno es una rara neoplasia linfática. Las lesiones aparecen como placas rojas o con apariencia de moretones que crecen lentamente que no tiene una ubicación predilecta y puede ser encontrada en la cara, cuero cabelludo, pechos, brazo, pared abdominal y muslo. Aparece en adolescentes o adultos jóvenes como una placa asintomática que incrementa su tamaño a través de los años. Histopatológicamente, el linfangioendotelioma benigno está compuesto por espacios delicados de paredes delgadas recubiertos por endotelio que se dividen en haces de colágeno (1, 3, 4).

Tumores glómicos

Los tumores glómicos son neoplasias relativamente no comunes que aparecen de células musculares lisas modificadas que normalmente se encuentran en derivaciones arteriovenosas especializadas presentes en sitios acrales, especialmente las puntas de los dedos de las manos en estas áreas, hay los canales de Sucquet-Hover, están recubiertas por células endoteliales que contienen varias capas de células glómicas en sus paredes y conectan una arteriola aferente a una vénula eferente. Los tumores glómicos también han sido descritos en lugares extra cutáneos como el hueso, estómago, colon, tráquea, y mediastino (1, 22).

Hay dos tipos de tumores glómicos, solitarios y múltiples, con distribución y características clínicas e histopatológicas diferentes. El tumor glómico solitario es la variante más común. Aparece como un pequeño nódulo púrpura con predilección por áreas acrales de las extremidades, especialmente los lechos ungueales de los dedos de las manos y pies. Las lesiones subungueales causan dolor paroxismal severo (3, 4).

Evoluciona en los primeros años de la adultez, o puede ocurrir a cualquier edad. Este tumor es igualmente común en ambos sexos, hay un predominio femenino entre los pacientes con lesiones subungueales. Los tumores glómicos múltiples son mucho menos comunes que los tumores solitarios y son denominados glomangiomas debido a la apariencia angiomatosa de las lesiones. Pacientes con tumores glómicos generalizados pueden presentar evidencia de síndrome

de Kasabach-Merritt. El tumor glómico solitario puede curarse con una escisión. En pacientes con lesiones múltiples la escisión debe hacerse solo en las lesiones dolorosas (1, 3, 4).

Hemangiopericitoma

Desde su descripción original por Stout y Murray en 1942, el hemangiopericitoma ha sido una neoplasia controversial. Esta controversia se deriva de la dificultad de reconocer la célula del origen de la neoplasia porque los pericitos no se distinguen de las células endoteliales o fibroblastos, y es difícil diferenciar las formas malignas y benignas en base al criterio histopatológico. Además, varias neoplasias de tejido blando pueden mostrar un patrón histopatológicamente similar a aquel del hemangiopericitoma, y algunos autores consideran que el hemangiopericitoma es meramente un patrón histopatológico y no un tumor distintivo. La mayoría de los autores, sin embargo, están de acuerdo en que el hemangiopericitoma representa un patrón histopatológico y una entidad específica (1, 3, 4).

El hemangiopericitoma raramente se origina en la piel y la neoplasia es más comúnmente encontrada en el tejido blanco de las extremidades, especialmente el muslo, la fosa pélvica y el retroperitoneo. Sin embargo, formas cutáneas y subcutáneas del hemangiopericitoma han sido reportadas. Las lesiones se presentan como un nódulo solitario firme en una extremidad, aunque lesiones múltiples han sido vistas en raros casos. Enzinger y Smith distinguen dos tipos clínicos e histopatológicamente diferentes de hemangiopericitoma: adulto y congénito o infantil. El tipo adulto de hemangiopericitoma es el más común y usualmente aparece como un nódulo en el tejido blando de una extremidad. El tipo adulto del hemangiopericitoma se caracteriza histopatológicamente por áreas celulares apretadas que rodean el endotelio que se ramifican en vasos. Células individuales muestran núcleos rodeados u ovalados con bordes mal definidos. Los canales vasculares forman una red continua y están arreglados en una configuración coraliforme o de cuerno. El estroma puede ser mixoide o fibrótico y raramente pueden ser vistos focos de metaplasias cartilaginosas y óseas. Aunque la distinción entre las formas benignas y malignas del hemangiopericitoma puede ser difícil, de acuerdo a Enzinger y Smith la actividad mitótica prominente, necrosis, hemorragia, celularidad abundante, y el gran tamaño de la lesión se relacionan más frecuentemente con una metástasis potencial (1, 4, 23).

Neoplasias malignas

Sarcoma de Kaposi

Por muchos años fue una rara lesión que afecta tres grupos de personas: hombres ancianos del mediterráneo, Europa del Este o de ascendencia judía y de África Central en quienes la enfermedad es endémica y pacientes consumiendo drogas inmunosupresoras como receptores de trasplante de riñón. La situación cambió dramáticamente en 1981 cuando casos de sarcoma de Kaposi fueron reportados en hombres homosexuales jóvenes, y desde entonces ha alcanzado proporciones epidémicas. La actual epidemia de SIDA ha tenido un profundo impacto en nuestro entendimiento del sarcoma de Kaposi (1, 3, 4).

Desde un punto de vista epidemiológico, cuatro variantes relativamente distintas del sarcoma de Kaposi han sido reconocidas. (1) El llamado sarcoma de Kaposi clásico afecta a pacientes ancianos y es mucho más frecuente en pacientes de sexo masculino.

Una predisposición racial es registrada, con una incidencia mayor en judíos asquenazíes y personas de descendencia mediterránea. Su curso es típicamente crónico y las lesiones envuelven predominantemente las partes bajas de las piernas. (2) La variante endémica africana del sarcoma de Kaposi ya sido subdividida en dos grupos: una enfermedad nodular generalmente benigna que afecta a adultos jóvenes y una enfermedad linfadenopática fulminante, típicamente fatal dentro de 2 o 3 años, que afecta predominantemente a los niños. (3)

El sarcoma de Kaposi asociado con drogas inmunosupresoras iatrogénicas es especialmente frecuente en receptores de trasplantes de órgano y en amplio espectro de pacientes que reciben terapias con drogas inmunosupresoras por diferentes razones. El curso del sarcoma de Kaposi inducido por drogas inmunosupresoras es crónico aunque es más agresivo que las formas clásicas. Las lesiones usualmente regresan cuando la terapia se discontinúa. (4) El sarcoma de Kaposi asociado con el SIDA es especialmente frecuente en hombres homosexuales con SIDA (1, 3, 4).

En estos pacientes, el sarcoma de Kaposi ha sido propuesto como una enfermedad de transmisión sexual, presumiblemente inducida por un cofactor viral. Estudios que evalúan varios tipos de prácticas sexuales han encontrado un riesgo mayor en el desarrollo de sarcoma de Kaposi asociado con SIDA en hombres homosexuales que practican sexo oro anal y anal. Hay evidencia epidemiológica mayor que sugiere que se involucra un agente infeccioso en el origen del sarcoma

de Kaposi. En consecuencia, el citomegalovirus (CMV) ha sido propuesto como un agente potencial aunque no se haya establecido ninguna asociación consistente entre la infección por CMV y el sarcoma de Kaposi, el sarcoma de Kaposi endémico africano, el sarcoma de Kaposi asociado con drogas inmunosupresoras, o el sarcoma de Kaposi asociado con el SIDA. El genoma del virus CMV no está integrado en las células del sarcoma de Kaposi, y por eso, el hallazgo de CMV, ADN, o ARN en tejidos del sarcoma de Kaposi o anticuerpos de CMV en el suero de pacientes de Kaposi no implica un rol etiológico para el CMV en la patogénesis del sarcoma de Kaposi (1, 3, 4).

Huang et al han demostrado por la técnica de reacción en cadena de la polimerasa la presencia de fragmentos de ADN del virus del papiloma humano (VPH) 16 en especímenes de tejido en pacientes con sarcoma de Kaposi con y sin SIDA. Inmunohistoquímicamente, los especímenes del sarcoma de Kaposi clásico también han mostrado positividad por antígenos del VPH. Más recientemente, un nuevo herpesvirus humano ha sido implicado como posible candidato etiológico del sarcoma de Kaposi. Clang et al., usando análisis representacional diferencial, han identificado secuencias de ADN homólogas de herpesvirus gamma, en más del 90% del tejido de especímenes del sarcoma de Kaposi de pacientes con SIDA. Las secuencias eran homologas a, pero distintas de, los genes proteicos cápsidos y tegumentos del herpesvirus gamma, herpesvirus saimirí y virus Epstein-Bar. Por eso esta secuencia parecida al herpesvirus, relacionada con el sarcoma de Kaposi parece definir un nuevo herpesvirus humano (1, 3).

Subsecuentemente, estos hallazgos han sido corroborados por otros autores no solo en el sarcoma de Kaposi relacionado con el SIDA, sino también en hombres homosexuales con VIH seronegativo con sarcoma de Kaposi, sarcoma de Kaposi clásico, sarcoma de Kaposi africano endémico, y sarcoma de Kaposi asociado al postransplante y la inmunosupresión iatrogénica, apoyando la noción de que un nuevo herpesvirus humano está envuelto en la patogénesis de todas las variantes del sarcoma de Kaposi (1, 3, 4).

Además, la diseminación del sarcoma de Kaposi se correlaciona con la detectabilidad del ADN viral en células mononucleares de sangre periféricas de pacientes con SIDA. No obstante, experiencia previa investigando la relación entre el sarcoma de Kaposi y otros virus invita a ser cautelosos cuando se considera el rol de este nuevo agente en la patogénesis del sarcoma de Kaposi porque también ha sido detectado en otros procesos proliferativos como los linfomas de cavidades corporales relacionados con el SIDA, enfermedad multicéntrica de Castleman, lesiones en la piel de sarcomas diferentes al de Kaposi en pacientes de trasplante, e incluso en angiosarcomas clásicos del cuero cabelludo en pacientes sin inmunosupresión asociada (3, 4).

Clínicamente, el sarcoma de Kaposi se presenta con apariencia diferente y comportamiento biológico de acuerdo al tipo de epidemiología. El sarcoma de Kaposi clásico afecta a pacientes ancianos y usualmente empieza como una mácula azul rojizo en las partes distales de las extremidades inferiores. Las lesiones progresan lentamente y pueden juntarse para formar grandes placas. La enfermedad evoluciona de manera centripeta y puede ser asociada con edema de la pierna involucrada. Inicialmente el proceso es unilateral, pero en etapas avanzadas envuelve ambas extremidades. Más tarde, las lesiones se vuelven nodulares, algunas de ellas muestran una superficie hiperqueratósica o verrugosa. Las lesiones de larga duración pueden erosionarse y ulcerarse, y pueden ser colonizadas por bacterias anaeróbicas (1, 3, 4).

Además de las lesiones cutáneas, los pacientes con lesiones de larga duración de sarcoma de Kaposi pueden también presentar involucramiento de la membrana mucosa y visceral, pero estas lesiones extracutáneas usualmente son asintomáticas. La variante nodular del sarcoma de Kaposi exhibe una apariencia clínica y comportamiento biológico similar al del sarcoma de Kaposi clásico. Por el contrario, el tipo linfadenopático del sarcoma de Kaposi endémico africano afecta predominantemente a niños, con la lesión usualmente confinada a los nodos linfáticos, aunque en raras ocasiones la piel y la membrana mucosa pueden también verse afectadas. En este grupo la enfermedad muestra un curso agresivo con resultados fatales en pocos años. El sarcoma de Kaposi asociado con inmunosupresores usualmente corre un curso clínico similar al visto en el sarcoma de Kaposi clásico, pero la lesión desaparece completamente cuando se descontinúa el uso del agente ofensivo. Sin embargo, en algunos casos en con uso prolongado de altas dosis de drogas inmunosupresoras el proceso puede presentar un curso más agresivo, similar al visto en pacientes con sarcoma de Kaposi asociado con el SIDA, y un porcentaje significativo de pacientes muere de enfermedad diseminada (1, 2, 4, 23, 28).

El sarcoma de Kaposi asociado con el SIDA puede aparecer en cualquier etapa del VIH, pero el proceso afecta usualmente a pacientes con discapacidad inmune avanzada y conteos de células T CD4 menores de 500 células/mm³. Esta variante epidémica del sarcoma de Kaposi muestra una variedad de características clínicas que se diferencian notablemente de esas vistas en otro tipo de enfermedades. Los pacientes con SIDA usualmente tienen lesiones muy tempranas del sarcoma de Kaposi debido a la conciencia y ansiedad producida por la enfermedad en los pacientes. Estas lesiones aparecen como pequeñas máculas rosadas a violeta que son vistas preferentemente a lo largo de las líneas de división de la piel. Las máculas evolucionan en pápulas y nódulos alargados. A diferencia del sarcoma de Kaposi clásico, las lesiones del sarcoma de Kaposi

asociado con el SIDA muy seguido están distribuidas sobre el pecho y la cara sin tendencia particular a involucrar las partes distales de las extremidades inferiores. Las mucosas orales pueden ser el primer lugar afectado en algunos pacientes; la mucosa del paladar duro es el área más frecuentemente envuelta. La conjuntiva ocular también es frecuentemente afectada. La lesión puede progresar rápidamente y diseminarse sobre toda la cara, cabeza y tronco. En algunas áreas se juntan para formar grandes placas, pero erosiones y ulceraciones son menos frecuentes en el sarcoma de Kaposi clásico. Por el contrario, involucramiento extracutáneo es frecuentemente encontrado en nodos linfáticos, el tracto intestinal, y los pulmones, y las lesiones en estas ubicaciones comprenden aproximadamente el 10 al 20% de las muertes en pacientes con sarcoma de Kaposi asociado con el SIDA (1, 23, 28).

Aunque algunos autores han descrito diferencias histopatológicas entre el sarcoma de Kaposi asociado con el SIDA y el sarcoma de Kaposi clásico. (1, 3, 4)

El comportamiento biológico del sarcoma de Kaposi depende del tipo epidemiológico de la enfermedad y la competencia inmunológica del huésped. Ha habido diversas opiniones acerca de si el sarcoma de Kaposi representa una proliferación vascular reactiva o una verdadera proliferación neoplásica. Existe ahora un acuerdo general de que el sarcoma de Kaposi no produce metástasis en la forma en que lo hacen los sarcomas convencionales, sino que se desarrolla de forma multifocal. Esta noción se basa en el hallazgo de exactamente los mismos cambios que permiten la identificación de las lesiones cutáneas de parche del sarcoma de Kaposi, en órganos internos como nódulos linfáticos, el tracto intestinal, pulmones y riñones. Sin embargo, los pacientes pueden morir de los efectos del sarcoma de Kaposi. En pacientes inmunocompetentes con la variante clásica del sarcoma de Kaposi, la tasa de mortalidad relacionada con la enfermedad es entre el 10 y 20% durante un periodo de seguimiento de 10 años, mientras que el sarcoma de Kaposi en pacientes con SIDA tiene un curso mucho más agresivo y la tasa de mortalidad general es 41% dentro de un periodo relativamente corto (1, 3, 4).

Hemangioendotelioma Epitelioide

Algunas autoridades han propuesto el término hemangioendotelioma como una designación útil para las neoplasias vasculares que tienen apariencia histopatológica intermedia entre el hemangioma y angiosarcoma. El problema con esta terminología es que el término hemangioendotelioma ha sido aplicado a lesiones biológicamente diferentes, incluyendo las proliferaciones vasculares benignas, tales como el hemangioendotelioma de células fusiformes y

angiosarcomas de bajo grado como el hemangioendotelioma epitelioides y el hemangioendotelioma retiforme (1, 3, 4).

El hemangioendotelioma epitelioides es un angiosarcoma de bajo grado descrito por primera vez por Weiss y Enzinger en 1982. Usualmente aparece como un tumor solitario ligeramente doloroso de tejido blando, aunque lesiones similares han sido reportadas en la piel. Lesiones eruptivas múltiples que involucran el brazo derecho y húmero también han sido descritas. Un caso que reportaba un hemangioendotelioma epitelioides en asociación con un hemangioendotelioma de células fusiformes también ha sido publicado. El hemangioendotelioma epitelioides puede ocurrir a cualquier edad, pero es poco común durante la niñez. Afecta a ambos sexos aproximadamente por igual. Al menos la mitad de los casos están cercanamente asociados con o se originan de un vaso, usualmente una vena, y en algunos de estos casos, la oclusión de estos vasos comprende la mayoría de estos síntomas como el edema o la tromboflebitis (3).

Angioendotelioma papilar endovascular (tumor de Dabska)

Se presenta con lesiones cutáneas amplias que ocurrieron como una hinchazón difusa o un tumor intradermal. Las ubicaciones incluyen la cabeza, el cuello, y las extremidades. En todos los casos las neoplasias estuvieron localizadas en la piel y la grasa subcutánea y afectaron preferencialmente a infantes y niños pequeños. Es muy raro en adultos (6)

Hemangioendotelioma retiforme

Son lesiones localizadas preferentemente en las extremidades superiores e inferiores, aunque lesiones aisladas estuvieron presentes también en el cuero cabelludo, el tronco y el pene. La edad de los pacientes reportados oscilaba entre los 9 y 78 años. En un paciente, el hemangioendotelioma retiforme se dio en la configuración de un linfedema crónico y otro después de terapia de radiación por carcinoma en la cervix uterina. Reportes de casos adicionales han sido añadidos recientemente a la literatura (4).

Clínicamente, las lesiones de hemangioendotelioma retiforme se presentaron como masas exofíticas que crecen lentamente o nódulos subcutáneos y dérmicos con apariencia de placa. En un caso, se desarrollaron múltiples lesiones en diferentes sitios anatómicos (1, 3, 4).

Angiosarcoma cutáneo de la cara y el cuero cabelludo de pacientes ancianos (angiosarcoma de Wilson Jones)

Afecta predominantemente a pacientes ancianos y usualmente se encuentra en el cuero cabelludo y la frente alta. Los hombres son afectados más frecuentemente que las mujeres. No ha sido registrado ningún factor de predisposición y la influencia de daño solar crónico es cuestionable porque en muchos pacientes el angiosarcoma del cuero cabelludo se desarrolla a pesar de tener la cabeza llena de cabello. Clínicamente, la lesión aparece como un área mal definida que simula un hematoma. En algunos casos, el angiosarcoma de la cara empieza con edema facial, especialmente en los párpados con eritema mínimo. Lesiones más avanzadas son placas endurecidas con componentes nodulares y ocasionalmente ulcerados con lesiones satelitales más pequeñas en la vecindad. La mayoría de los casos muestran multifocalidad, lo que hace difícil determinar la extensión de estas lesiones clínicamente. La neoplasia se esparce gradualmente y centrífugamente en un periodo relativamente corto; en casos avanzados grandes partes del cuero cabelludo, cara y cuello se ven afectadas (1, 3, 4).

Angiosarcomacutáneo asociado con el linfedema

Los angiosarcomas que surgen en áreas de linfedema han sido designados como linfoangiosarcomas en la presunción de que las neoplasias se originaron de vasos linfáticos dilatados. Sin embargo, no está establecido definitivamente que estas lesiones muestran diferenciación linfática; de hecho, los resultados de estudios histoquímicos y ultraestructurales respaldan una diferenciación hemangiomasiosa. Por eso, en esta ocasión el término angiosarcoma se justifica por neoplasias que se desarrollan en las áreas linfedematosas (1, 3, 4).

Más del 90% de todos los angiosarcomas asociados con linfedema crónico ocurren después de la mastectomía de carcinoma de mama. La mastectomía invariablemente incluye la remoción de nodos linfáticos axilares y algunos pacientes, pero no todos, han recibido radioterapia auxiliar en el área afectada. El riesgo de angiosarcoma en pacientes con postmastectomía que sobreviven por 5 años o más es aproximadamente 0.5%. El intervalo entre la mastectomía y el desarrollo de angiosarcoma oscila entre 1 y 30 años (1, 3, 4).

El brazo, muy seguido la parte interna, es la parte envuelta más tempranamente. Menos comúnmente, el tumor aparece más distal en el codo o el antebrazo. En raros casos el angiosarcoma postmastectomía ha sido reportado en pacientes que han experimentado poco o

ningún linfadena. Clínicamente las lesiones aparecen como áreas con moretones o nódulos violáceos superpuestos en el edema musculoso no depresible de la extremidad afectada. Aumentan su número y talla rápidamente y muchos experimentan ulceración. Casos avanzados se esparcen distalmente a las manos y proximalmente a las paredes del pecho. La apariencia clínica y el comportamiento histológico de los angiosarcomas en las extremidades linfadematosas no asociadas con mastectomía son idénticos a los del angiosarcoma postmastectomía (1, 3, 4).

3.2.3 Tratamiento

En el caso de los hemangiomas y debido a que pueden ocurrir en cualquier lugar, como lesiones únicas o múltiples, como lesiones viscerales superficiales o profundas, el tratamiento varía considerablemente en el método y el calendario. Algunas lesiones son mejor tratadas una vez que han involucionado, o pueden llegar a requerir ningún tratamiento farmacológico o cirugía alguna. El tratamiento se indica cuando las complicaciones funcionales o estéticas surgen (o se predice que surgen) que son peores que los efectos secundarios de la intervención. El Tamaño de la lesión, localización, edad del paciente, y la fase de la lesión (proliferativa, maduro, involucionando) también influyen en el método y el momento de la intervención.

Los corticoides siguen siendo la primera línea de intervención terapéutica médica para los hemangiomas en las fases proliferativa y la involución. Se han publicado estudios que apoyan el uso de esteroides tópicos. (9) Los esteroides también se puede administrar por vía intralesional, especialmente en el caso de lesiones localizadas.

Los resultados deben ser visibles, como un cambio de color y una disminución en el tamaño. Los resultados también deben ser palpables como un ablandamiento de la lesión dentro de 1-2 semanas. Los esteroides orales necesitan de reducir progresivamente después de semanas de tratamiento. Los hemangiomas en la fase proliferativa que responden a los esteroides pueden aumentar de tamaño de nuevo una vez que los esteroides son cónicos. Aproximadamente el 20-30% de los hemangiomas no responden. (10)

El mecanismo de la terapia con esteroides en el tratamiento del hemangioma es desconocido. Los esteroides también tienen una larga lista de posibles efectos secundarios, especialmente cuando se utiliza para los períodos de tiempo a menudo requeridos por el hemangioma. Los pacientes tratados con esteroides sistémicos orales deben ser monitorizados para la hipertensión, la pérdida o ganancia de peso, y la supresión del eje suprarrenal, en mujeres es

necesaria la monitorización del estado de mineralización ósea. La supresión adrenal también se ha reportado después de la inyección local de esteroides. (11) Además, el posible desarrollo de gastritis requiere profiláctico bloqueadores del receptor de la bomba de protones o de los receptores h2 o terapia de inhibición. La inmunosupresión también puede ocurrir también, y algunos han sugerido que los pacientes no reciban la vacuna de virus vivo y potencialmente recibir profilaxis antibiótica contra *Pneumocystis carinii* y micobacterias atípicas.

El interferón tiene un efecto antiangiogénico y disminuye la tasa de proliferación endotelial. Fue utilizado históricamente en el tratamiento de hemangiomas agresivos, a menudo como un complemento a los esteroides. Respuesta de frecuencia requiere semanas o meses de tratamiento. (12) La larga lista de efectos secundarios de este medicamento incluyen diplejía espástica, un trastorno neurológico potencialmente irreversible. (13) Por esta razón, otros adyuvantes se usan a menudo en lugar de interferón.

Otros tratamientos menos comunes incluyen la embolización y vincristina. (14) La embolización se ha descrito también en el tratamiento de hemangiomas grandes que están causando Kasabach-Merritt fenómeno. (15) La Vincristina, un alcaloide citotóxico utiliza a menudo como un agente quimioterapéutico, tiene un efecto antiangiogénico efecto y también se ha descrito en el tratamiento de las lesiones asociadas con Kasabach-Merritt fenómeno y la compresión de las estructuras vitales. (16, 17)

La terapia con láser se ha empleado. El láser pulsado (PDL) es de uso común en el tratamiento de lesiones vasculares. Sin embargo, existe controversia en cuanto a su uso en los hemangiomas (18). Existe evidencia que apoya el uso de la PDL en lesiones ulceradas (19, 20) El láser del dióxido de carbono (CO2) se ha utilizado ampliamente. Los láseres de diodo tales como el Nd: YAG se han utilizado también.

La extirpación quirúrgica tiene múltiples indicaciones de la siguiente manera (21) como la Amenaza para la vida o la función (vía aérea, la visión, la movilidad, la integridad física) y por supuesto complicaciones (ulceración, hemorragia, infección, insuficiencia cardíaca), el incumplimiento de la farmacoterapia, la eliminación del residuo fibroadiposo, la revisión estética de las cicatrices después de la involución lesión, el crecimiento atípico o curso prolongado, la carga emocional en el niño o la familia sin riesgo quirúrgico excesivo. No todas las lesiones encajan estos criterios requieren la remoción, ni todas las lesiones extirpadas cumplen estos criterios perfectamente. Además, el momento de la cirugía es a menudo controvertido. (22)

La terapia con láser es la intervención más común para la malformación capilar rutina. Del láser disponible, el PDL es el más ampliamente utilizado. La longitud de onda de PDL permite que la energía sea absorbida por la hemoglobina dentro de la lesión en lugar de suprayacente y el tejido normal circundante. (23).

En los casos de las malformaciones venosas, si la lesión es pequeña y los síntomas están ausentes o mínimos, tranquilidad y la observación son probablemente el mejor tratamiento. Para lesiones que requieren un mayor grado de intervención, existen esencialmente modalidades 2, ambos de los cuales se utilizan con frecuencia en combinación: escleroterapia y la escisión quirúrgica. La extirpación quirúrgica de las lesiones limitadas a veces es una excelente elección para el tratamiento inicial. La escleroterapia también se puede usar como modalidad única para lesiones pequeñas. Desafortunadamente, muchas malformaciones venosas de la cabeza y el cuello se infiltran en muchos planos tisulares y están íntimamente relacionados con los nervios y los vasos vitales. Por esta razón, la escisión quirúrgica se usa a menudo como un procedimiento de reducción después de la escleroterapia.

Hasta la fecha no hay estudios prospectivos que comparen los diferentes agentes esclerosantes. Los más utilizados agentes esclerosantes para las malformaciones venosas son el etanol y el sulfato de sodio tetradecil (STS). (24-26) Estos agentes se inyecta directamente en las lesiones, a menudo con ultrasonido, fluoroscopia, o resonancia magnética y, a menudo debido a que en varias configuraciones las malformaciones son grandes y tienen una propensión a recanalizar.

Se han publicado informes sobre el uso seguro y eficaz de etanol para el tratamiento de las malformaciones venosas. (24, 27) El etanol es barato y fácil de administrar. Sin embargo, es doloroso y requiere anestesia general. Para mejorar la exposición del endotelio de la lesión al etanol, la limitación del flujo venoso puede ser necesario (manual o compresión elástica). Las complicaciones de la escleroterapia etanol incluyen dolor, necrosis de la piel, neuropatía transitoria, hemorragia, toxicidad renal, paro cardíaco, y anafilaxia. (27, 28) La STS tiene una menor incidencia de efectos secundarios graves cuando se compara con etanol pero puede ser menos eficaz también. (28)

La estrategia de tratamiento ideal para malformaciones linfáticas depende de numerosos factores, incluyendo la localización de la lesión y su grado de infiltración en los tejidos normales, si es microquística o macroquística, y las complicaciones encontradas o pronosticado para esa lesión

particular. Al igual que con malformaciones vasculares, fundamentalmente dos estrategias de tratamiento existen importantes aparte de la observación: la extirpación quirúrgica y la escleroterapia.

La escisión quirúrgica es un tratamiento ideal para aquellas lesiones que son susceptibles. Lesiones macroquísticas no tratados previamente son los mejores candidatos para este enfoque. A menudo son menores en el cuello (por debajo del músculo milohioideo), menos infiltrativo, y más fácil de seguir a través de los planos del tejido quirúrgicamente en comparación con sus homólogos microquístico. Sin embargo, pueden estar íntimamente involucrado con las estructuras neurovasculares dentro del cuello (ver las imágenes a continuación).

La escisión quirúrgica es el tratamiento de elección para las lesiones microquísticas, ya que estos son más difíciles si no imposibles de tratar con escleroterapia. En estos casos, la escisión limitada a menudo es la regla, porque las lesiones son más infiltrante, carecen de planos distintos que los separan de los tejidos normales, y son a menudo demasiado con las estructuras vitales para permitir la escisión completa. (24) de CO₂ y Nd: YAG han sido utilizar para facilitar la escisión limitada de estas lesiones difíciles.

La escleroterapia es un tratamiento excelente elección para las lesiones macroquísticos, la remoción de los cuales ponen en peligro las estructuras vitales, o para los pacientes que son malos candidatos quirúrgicos. Aunque no "curativa" en que la lesión no se elimina, la mayoría de los pacientes a lograr una reducción del 50% o mayor en el tamaño de la lesión. (29) En una amplia revisión de la literatura sobre la escleroterapia, Acevedo et al encontraron que el 87,5% de los pacientes tenían una cierta cantidad de respuestas positivas a la escleroterapia y sólo el 12,5% se destinó a requerir cirugía posterior. (29) Estos autores concluyen que la escleroterapia puede ser un adecuado tratamiento de primera línea para las malformaciones linfáticas macroquísticos. Muchas lesiones requiere una sola sesión de tratamiento, aunque no es raro para repetir la sesión debería ser el resultado inicial insatisfactorio.

Numerosos agentes han sido y están siendo utilizados para la escleroterapia como etanol, STS, bleomicina y Aceptar-432 (una cepa liofilizada del grupo A *Streptococcus pyogenes* incubadas con bencilpenicilina). OK-432 y bleomicina son los agentes más comúnmente usados. (29) OK-432 se ha demostrado que permanecer dentro de los canales linfáticos de la lesión y se asocia con menos fibrosis en los tejidos circundantes normales en comparación con otros agentes. Además, OK-432 se asocia con un perfil de efectos secundarios más favorable que la bleomicina. Es efectos

secundarios más comunes son dolor, pirexia, local y eritema, aunque las complicaciones más importantes, como edema y comprometer la vía aérea son posibles. (29) La bleomicina se asocia a toxicidad pulmonar, además de la hinchazón. Finalmente, la elección de las intervenciones depende de la lesión particular y las preferencias del médico y de los padres, además del conjunto de habilidades particulares del médico tratante.

Las malformaciones arteriovenosas pueden ser tratadas mediante la escisión quirúrgica se ha utilizado, con mayor frecuencia después de intentos para embolizar la lesión. De hecho, la embolización intraarterial seguida de cirugía es la única "curativo" modalidad de tratamiento. Sin embargo, estas lesiones son a menudo íntimamente involucrado con las estructuras vitales y el esqueleto facial, por lo que su extirpación quirúrgica completa poco práctica. (26) La embolización normalmente precede la cirugía por 1-2 días y está diseñado para disminuir la pérdida de sangre y facilitar la cirugía, no reducir la masa. La embolización se puede usar como modalidad única en el tratamiento paliativo de pacientes cuyas lesiones no resecables sin complicaciones inaceptables. La ligadura quirúrgica de vasos nutricios tiene un papel muy pequeño. Esto se cree que conducen a un rápido reclutamiento de otros buques y borrar una ruta potencial de embolización. (26)

4 FORMULACIÓN DE LA HIPÓTESIS

“La prevalencia de tumores vasculares en adultos atendidos en el servicio de Dermatopatología del hospital “Luis Vernaza” de la ciudad de Guayaquil en el periodo 2004-2010 es de aproximadamente el 10%”

5 METODO

5.1 Justificación de la elección del método

Se desarrolló un estudio transversal debido a que se buscaba establecer la prevalencia de una patología. Estas investigaciones son de carácter observacional descriptivo

5.2 Diseño de la investigación

5.2.1 Criterios y procedimientos de selección de la muestra o participantes del estudio

La población estuvo compuesta por pacientes atendidos en Servicio de Dermatología del hospital "Luis Vernaza".

La población de estudio debió cumplir con los siguientes *criterios de selección*:

- Criterios de inclusión
 - Pacientes atendidos en el periodo en estudio
 - Acceso al expediente clínico
 - Estudio anatomopatológico

- Criterios de exclusión
 - Inasistencia a los controles que no permite establecer el tratamiento realizado.

Se identificaron 155 casos a los cuales se les realizó la descripción de las características

5.2.2 Variables

Variables	Indicadores	Valor Final	Tipo de Variable
Edad	Tiempo de vida desde el nacimiento	*1-100 anos	*Cuantitativa continua
Sexo	Características fenotípicas	*masculino *Femenino	*Cualitativa dicotómica
Tipo de biopsia	*Técnica empleada para tomar la muestra de tejido histopatológico	*Excisional *Huso *Incisional *Punch *Shave	*Cualitativa politómica
Tipo de lesión	*Característica clínica de la lesión	*Mácula *Pápula *Nódulo *Tumor *Angioma *Hemangioma *Placa	*Cualitativa
Diagnóstico definitivo	*Características histopatológica de la lesión	*Hamartoma *Malformación *Dilatación *Hiperplasias *Neoplasias Benignas *Neoplasias Malignas *otros	*Cualitativa

Tabla 5-1: Matriz de operacionalización de variables

5.2.3 Técnico de la recolección de información

El procedimiento para la realización del trabajo consistió en lo siguiente. Se verificaron las atenciones en el servicio de Dermatología en el registro electrónico del hospital en el periodo de estudio. Se determinó el número total de atenciones y luego se identificó aquellos con diagnóstico de tumores vasculares, para poder establecer la proporción de los mismos. Con todos los casos seleccionados se procedió a realizar la recolección de la información en el formulario de recolección y se procedió a la descripción de los datos, su tabulación y presentación.

Variables	Técnicas de recolección
Edad	Documental
Sexo	Documental
Tipo de biopsia	Documental
Tipo de lesión	Documental
Diagnóstico definitivo	Documental

Tabla 5-2: técnicas de recolección

5.2.4 Técnicas de análisis de la información

El diseño de la base de datos se efectuó en una hoja electrónica y el procesamiento de los datos se realizó empleando las aplicaciones de Excel 2010. Todas las variables fueron categóricas y para su descripción se usaron frecuencias relativas y frecuencias simples

6 PRESENTACIÓN DE RESULTADOS

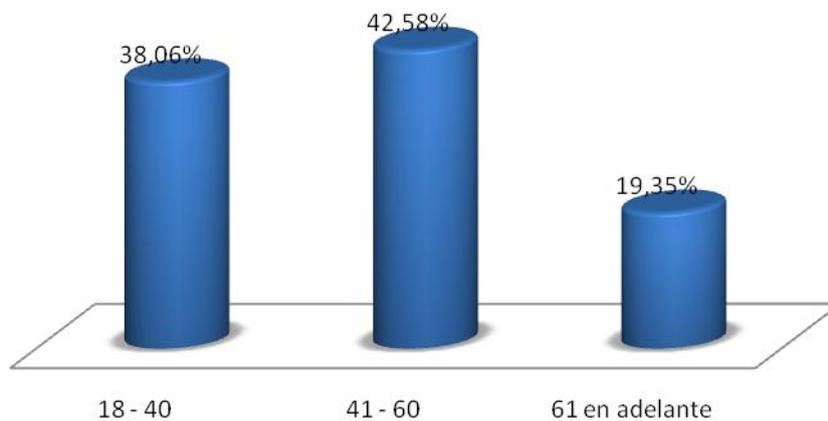
Para efectos del estudio la muestra fue de 155 pacientes, en los cuales se analizaron el tipo de tumor que cada uno de ellos tenía y se los agrupo según las clasificaciones específicas, es así como en el siguiente apartado se presentan los resultados obtenidos

De acuerdo con los grupos de edad, se evidencia que en las edades comprendidas entre 18 – 40 años los tumores vasculares representaron el 38.06% (n= 59), seguidas de los de 41 – 60 años con 42.58% (n= 66) y de 61 en adelante con un 19,35% (n= 30) (Gráfico 7-1).

La mayor frecuencia de casos se verificó en el sexo femenino alcanzando un 60.65% (n= 94) (Gráfico 7-2).

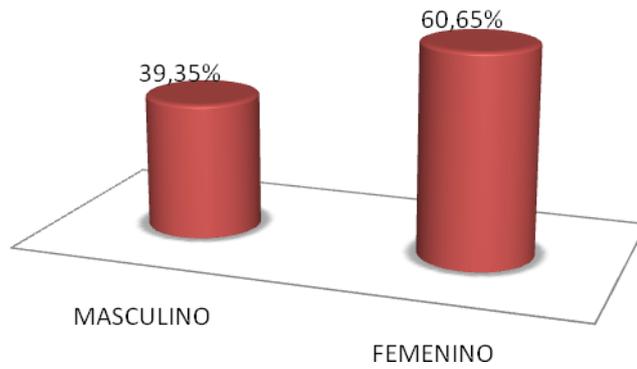
La biopsia empleado para llegar al diagnóstico fue con mayor frecuencia la de tipo "shave" con 46% (n= 71), seguido del tipo "punch" con 28% (n= 43,4), Excisional con 20% (n= 31), y las menores como incisional con 6% (n= 9,3) (Gráfico 7-3)

Gráfico 7-1: Distribución de los pacientes por edad



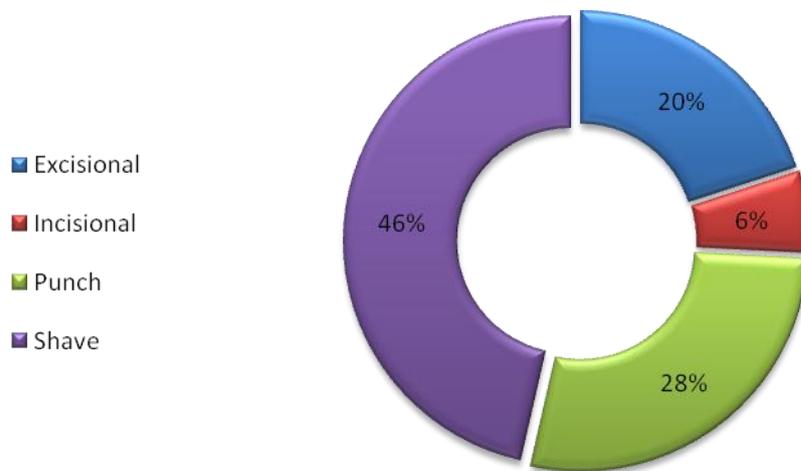
Fuente: Base de datos

Gráfico 7-2: Distribución de los pacientes por género



Fuente: Base de datos

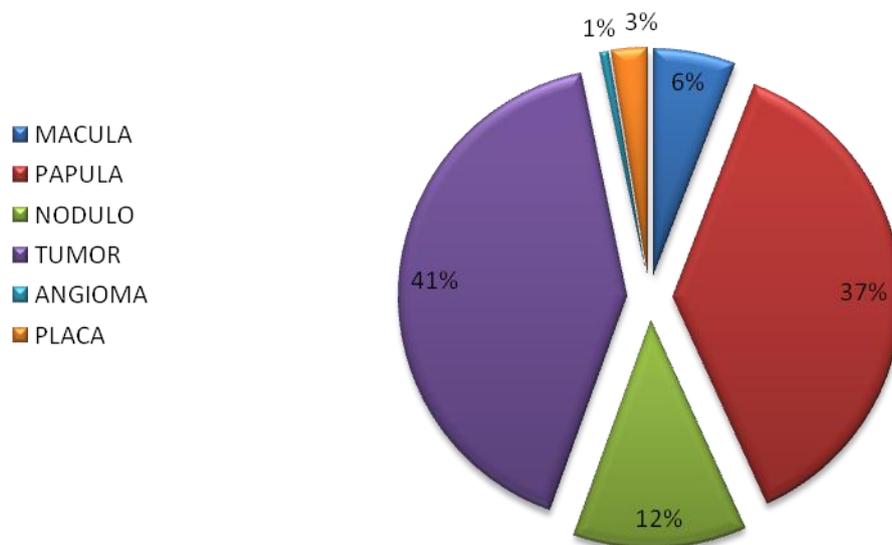
Gráfico 7-3: Distribución de los pacientes por tipo de biopsia



Fuente: Base de datos

En relación al tipo de lesiones que presentaron los pacientes, es posible apreciar que las lesiones de tipo tumoral con 63 casos (41%) fueron las de mayor prevalencia, seguido por las lesiones "pápula" con 57 pacientes (37%) y nódulo con 9 (12%). Con menor participación se encuentran las lesiones "mácula" (6%), "placa" (3%) y "angioma" (1) (Gráfico 7-4).

Gráfico 7-4: Distribución de los pacientes por tipo de lesiones



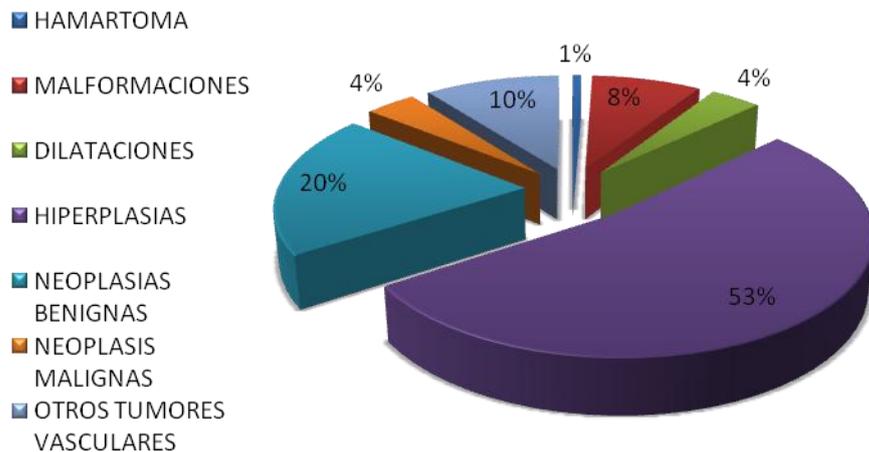
Fuente: Base de datos

Con una participación del 53% (n= 82) las hiperplasias tuvieron el mayor porcentaje. En segundo lugar, las neoplasias benignas tuvieron una representación de 20% (n= 31) del total de pacientes analizados. En tercer lugar se encuentran los otros tumores vasculares con una participación de 10% (n= 16); siendo estos diagnósticos lo de mayor incidencia en los pacientes analizados. Los diagnósticos de menor incidencia fueron los hamartomas con el 1% (n= 2), neoplasias malignas (4%) (n= 6), dilataciones (4%) (n= 6) y malformaciones (8%) (n= 12) (Gráfico 7-5).

El tipo "hamartoma" se informó en un solo caso, que representa el 100% de los datos analizados.

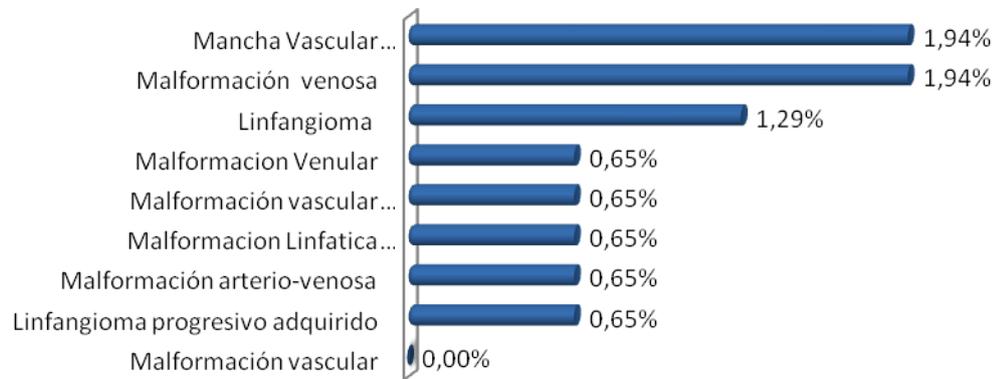
Respecto a las malformaciones, las más frecuentes fueron la mancha vascular hiperqueratósica (1,94%) (n= 3) y la Malformación venosa (1,94%) (n= 3) seguido del linfagioma (1,29%). Las restantes malformaciones (venular, vascular, linfática superficial, arterio-venosa, linfangioma progresivo) tuvieron una frecuencia de 0.65% (Gráfico 7-6).

Gráfico 7-5: Distribución de los pacientes por tipo de diagnóstico



Fuente: Base de datos

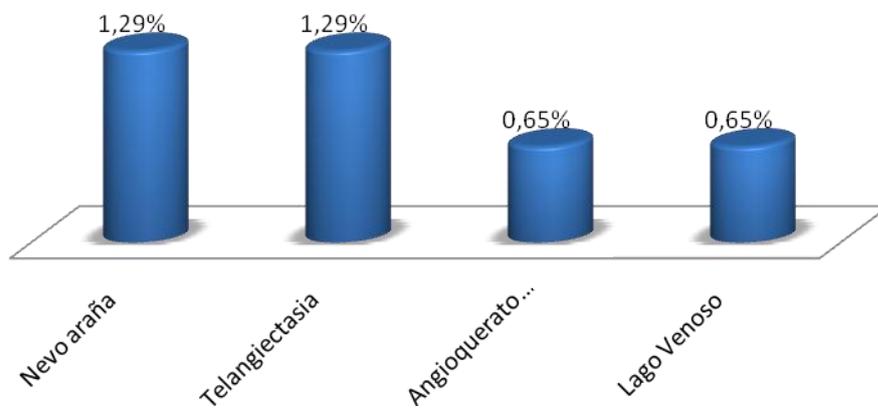
Gráfico 7-6: Distribución de las malformaciones en pacientes con tumores vasculares



Fuente: Base de datos

Las dilataciones vasculares más frecuentes fueron la telangiectasia mayor (1,29%) (n= 2) y el nevo araña (1,29%) (n= 2) seguidos por el angioqueratoma y el aneurisma venosos con una frecuencia relativa de 0,65% (n= 1) cada uno (Gráfico 7-7).

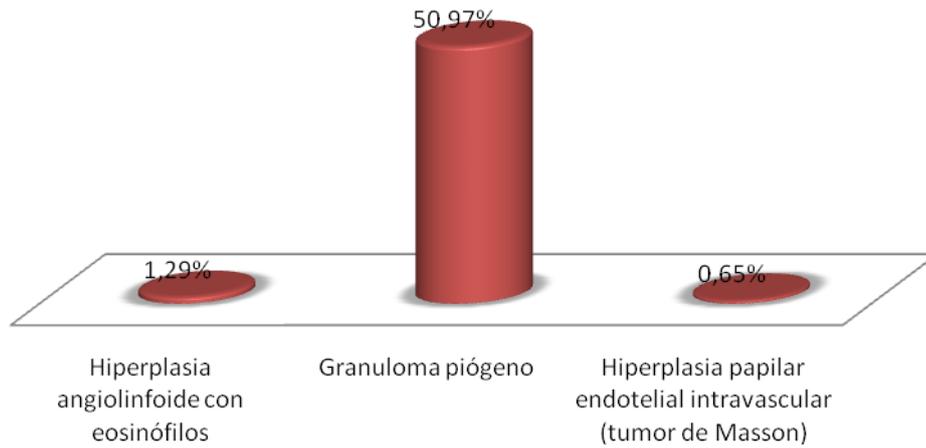
Gráfico 7-7: Distribución de la dilatación de vasos preexistentes en pacientes con tumores vasculares



Fuente: Base de datos

Dentro de la clasificación de hiperplasias, la de mayor porcentaje fue el granuloma piógeno con el 50,97% (n= 79) (Gráfico 7-8)

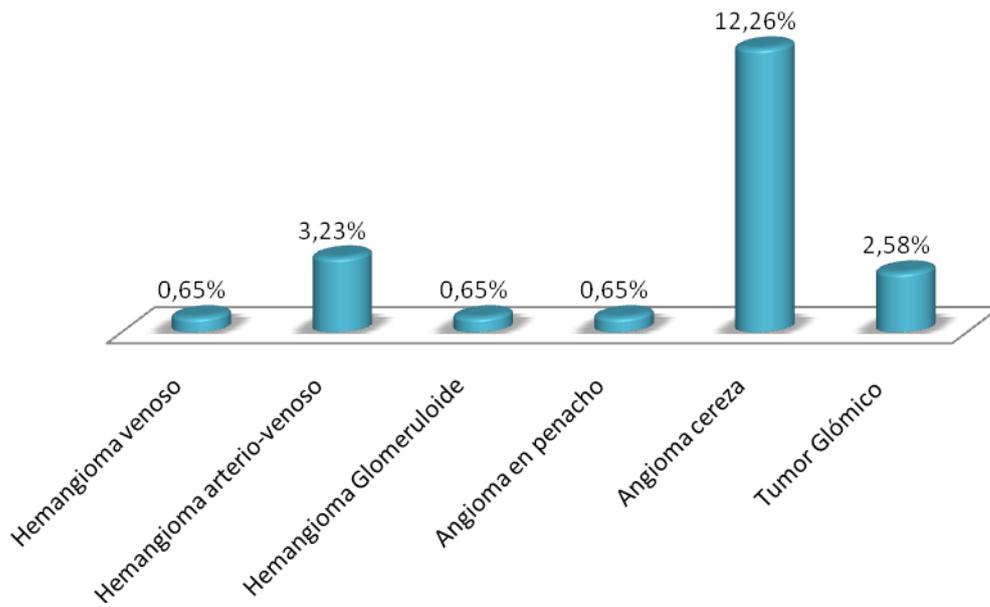
Gráfico 7-8: Distribución de las hiperplasias en pacientes con tumores vasculares



Fuente: Base de datos

Entre las neoplasias benignas, entre las de mayor porcentaje están el angioma cereza con 12,26% (n= 19), el hemangioma arterio-venoso con el 3,23% (n= 5), y el tumor glómico con 2,58% (n= 4). Con una proporción de 0,65% (n= 1) cada uno se presentaron el hemangioma venoso, el angioma en penacho y el Hemangioma glomeruloide (Gráfico 7-9).

Gráfico 7-9: Distribución de las neoplasias benignas en pacientes con tumores vasculares

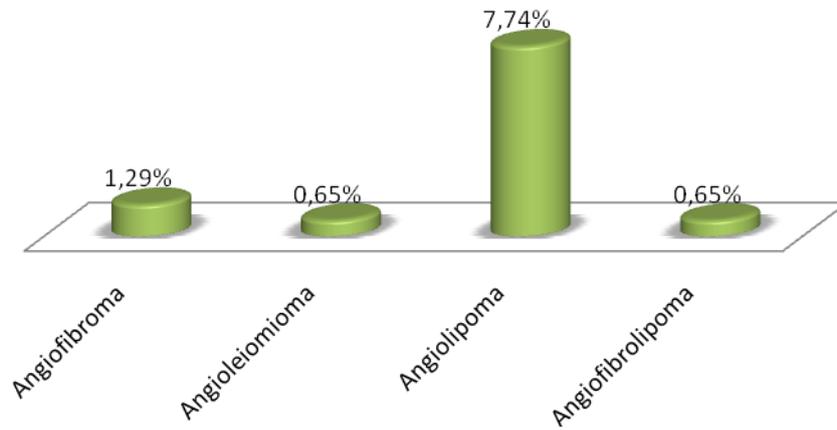


Fuente: Base de datos

Respecto a las neoplasias malignas, se presentaron 6 pacientes con diagnóstico de Sarcoma de Kaposi, siendo su incidencia de 100% en todos los pacientes que presentaron este tipo de tumor.

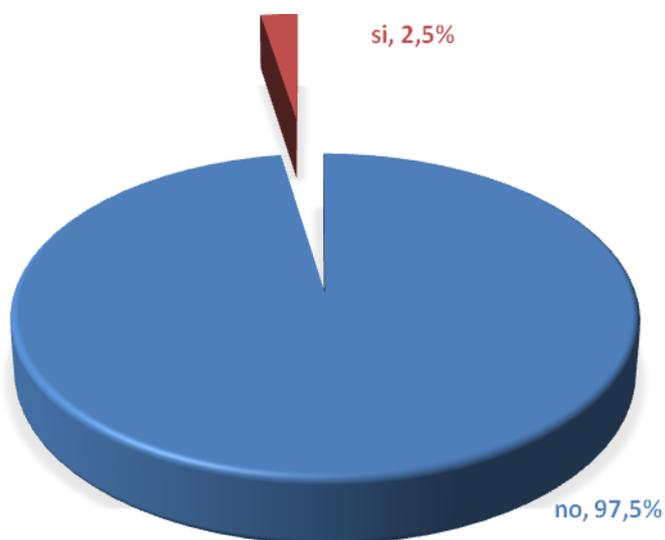
Otras anomalías vasculares cutáneas halladas en el estudio fueron: el angioliopoma con 7,74% (n= 12), el angiofibroma 1,29% (n= 2). Hallazgos menos frecuentes fueron el angioleiomioma 0,65% (n= 1) y el angiofibrolipoma 0,65% (n= 1) (Gráfico 7-10)

Gráfico 7-10: Distribución de las otras tumoraciones en pacientes con tumores vasculares



Fuente: Base de datos

Gráfico 7-11: Prevalencia de tumores vasculares en el Departamento de Dermatopatología en el periodo 2004-201. Fuente: Base de datos



En el periodo de estudio se realizaron 6245 biopsias, 155 correspondieron a tumores vasculares lo que significó una prevalencia del 2,5%, (Gráfico 7-11).

7 ANÁLISIS Y DISCUSION

Una anomalía vascular es un trastorno del desarrollo vascular de los vasos sanguíneos, que puede afectar a cada parte de la vasculatura (capilares, arterias, venas, vasos linfáticos o una combinación de estos). Estos defectos se caracterizan por un aumento del número de vasos y los vasos que son a la vez ampliados y sinuosos. Las anomalías vasculares también pueden ser una parte de un síndrome y, ocasionalmente, pueden ser adquiridos por un trauma. Según Greene, (30) la prevalencia de anomalías vasculares es de 4,5%. La prevalencia expresada en el estudio es menor que la informada por este autor, pero es posible que esta sea el producto de influencias genéticas y raciales.

Respecto a las técnicas de obtención de la muestra mediante biopsia se ha señalado por Grispan (31) que la técnica shave es la más adecuada para lesiones de este tipo, sin embargo, actualmente se emplea con frecuencia la ecografía para este propósito, pero este método de diagnóstico no fue empleado en el actual estudio.

La prevalencia encontrada en nuestro estudio, en orden de frecuencia como se explica en cada gráfica, de acuerdo a la clasificación tomada de Requena y Sanguenza es la siguiente: en primer lugar las hiperplasias, segundo lugar las neoplasias benignas y otros tumores vasculares cutáneos asociados, en menor frecuencia le sigue las malformaciones vasculares, dilataciones, neoplasias malignas y por último los hamartomas. Las hiperplasias vasculares cutáneas: la más frecuente está el granuloma piógeno en primer lugar, la literatura menciona que habitualmente aparece en niños y adultos jóvenes.

En lo que respecta a la edad, el estudio representa un grupo etario de adultos 41-60 años. En nuestro estudio no existe el grupo de niños por ser un hospital de atención de adultos.

Según el tipo de lesión el que mayor representa en este orden: tumor, pápula y nódulo entre los más frecuentes, debido a que vienen a la consulta en etapa final de la lesión.

Las malformaciones representan un 8% en nuestros casos, debidos que la mayor frecuencia tenemos en el siguiente orden: mancha vascular hiperqueratósica, malformaciones venosas, linfangiomas y aneurismas.

Estudios descritos en la literatura hablan más en niños pero otro tipo de malformaciones funcionales, anatómicas y síndromes asociados que comprometen la vida de estos pacientes. Además los más estudiados son los hemangiomas en niños (2).

8 CONCLUSIONES

La prevalencia de malformaciones vasculares en el hospital “Luis Vernaza” es más baja que lo expresado a nivel mundial y es posible que esto pueda deberse a factores raciales. En relación a la prevalencia específica por patología es difícil saber si los valores encontrados corresponden a otras realidades geográficas, raciales, etc., debido a la falta de estudios similares al realizado, es decir que incluyan todos los tipos tumorales vasculares en adultos.

De acuerdo a los grupos etarios la mayor frecuencia se evidencia entre 41 a 60 años; con respecto al sexo el que prevalece es el femenino; el tipo de biopsia más usado es el “shave” y las lesiones elementales más usuales son: “tumor”, pápula y nódulo.

De acuerdo la clasificación para anomalías vasculares cutáneas, la más prevalente está las hiperplasias entre ellas el “granuloma piógeno” y le siguen los tumores vasculares cutáneos benignos.

En relación a las conclusiones expuestas puede recomendarse lo siguiente:

- Utilizar la información disponible en esta investigación para realizar estudios que posibiliten el desarrollo de estudios analíticos para evaluar tratamientos terapéuticos y diagnósticos.
- Establecer la prevalencia de tumores vasculares en niños.
- Generar un protocolo estratégico en el servicio de dermatopatología que posibilite el rápido y efectivo diagnóstico.
- Es importante usar la biopsia tipo shave, método diagnóstico fácil y al mismo tiempo genera tratamiento en el granuloma piógeno por ejemplo.

9 VALORACIÓN CRÍTICA DE LA INVESTIGACIÓN

El estudio representa un importante aporte científico y tiene una validez metodológica importante ya que ha sido realizado con todos los casos de tumores vasculares identificados durante el periodo propuesto para su estudio.

La investigación se ha efectuado además, utilizando la base de datos electrónicos que se encuentra disponible en el hospital. Además se han empleado técnicas estadísticas adecuadas para este tipo de trabajo, por lo cual es un trabajo cuyos resultados pueden ser inferidos a la realidad institucional y regional.

Al final de la recolección de datos, se analizaron algunos casos de diagnósticos erróneos y se corroboraron los correctos en el servicio de dermatopatología del hospital Luis Vernza. Otros se excluyeron.

Cabe recalcar que estos tumores hasta el momento tienen confusión en el diagnóstico o falla la toma de biopsia o historial clínico.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFIA

1. Weedon D. 2010. Vascular Tumors. 3rd Edition. United States. Elsevier. 2010. p. 890 – 925.
2. Mullikan J., Glowacki J. Hemangiomas and Vascular Malformations in Infants and Children: A Classification Based on Endothelial Characteristics. *Plast Reconstr Surg*. 1982; 69: 412- 22.
3. Finn M., Glowacki J., and Milliken J. Congenital Vascular Lesions: Clinical Application of a New Classification. *J Pediatr Surg*. 1983;18 (6):894 -900.
4. López Almaraz R, et al. Tumores vasculares en la infancia. *An Pediatr (Barc)*. 2009. doi: 10.1016/j.anpedi.2009.10.007.
5. Requena L, Sanguenza OP. Cutaneous vascular anomalies. Part I. Hamartomas, malformations, and dilation of preexisting vessels. *J Am Acad Dermatol*. 1997 Oct;37(4):523-49
6. Requena L, Sanguenza OP. Cutaneous vascular proliferation. Part II. Hyperplasias and benign neoplasms. *J Am Acad Dermatol*. 1997 Dec; 37(6):887-919
7. Requena L, Sanguenza OP. Cutaneous vascular proliferations. Part III. Malignant neoplasms, other cutaneous neoplasms with significant vascular component, and disorders erroneously considered as vascular neoplasms. *J Am Acad Dermatol*. 1998 Feb; 38(2 Pt 1):143-75.
8. Solís Ledesma, G., et al. Hemangiomas cutáneos. Análisis clínico-patológico con especial énfasis en nuevos hallazgos microscópicos. *Med Cutan Iber Lat Am* 2006; 34(5):208-215
9. Garzon MC, Lucky AW, Hawrot A, Frieden IJ. Ultrapotent topical corticosteroid treatment of hemangiomas of infancy. *J Am Acad Dermatol*. Feb 2005; 52 (2):281-6.
10. Enjolras O, Wassef M, Mazoyer E, et al. Infants with Kasabach-Merritt syndrome do not have "true" hemangiomas. *J Pediatr*. Apr 1997; 130(4):631-40.
11. Goyal R, Watts P, Lane CM, Beck L, Gregory JW. Adrenal suppression and failure to thrive after steroid injections for periocular hemangioma. *Ophthalmology*. Feb 2004; 111(2):389-95.
12. Chang E, Boyd A, Nelson CC, et al. Successful treatment of infantile hemangiomas with interferon-alpha-2b. *J Pediatr Hematol Oncol*. May-Jun 1997;19(3):237-44.
13. Michaud AP, Bauman NM, Burke DK, Manaligod JM, Smith RJ. Spastic diplegia and other motor disturbances in infants receiving interferon-alpha. *Laryngoscope*. Jul 2004; 114 (7):1231-6.
14. Perez Payarols J, Pardo Masferrer J, Gomez Bellvert C. Treatment of life-threatening infantile hemangiomas with vincristine. *N Engl J Med*. Jul 1995; 333 (1):69.
15. Sato Y, Frey EE, Wicklund B, Kisker CT, Smith WL. Embolization therapy in the management of infantile hemangioma with Kasabach Merritt syndrome. *Pediatr Radiol*. 1987; 17 (6):503-4.
16. Moore J, Lee M, Garzon M, et al. Effective therapy of a vascular tumor of infancy with vincristine. *J Pediatr Surg*. Aug 2001; 36 (8):1273-6.

17. Hu B, Lachman R, Phillips J, Peng SK, Sieger L. Kasabach-Merritt syndrome-associated kaposiform hemangioendothelioma successfully treated with cyclophosphamide, vincristine, and actinomycin D. *J Pediatr Hematol Oncol*. Nov-Dec 1998; 20 (6):567-9.
18. Smit JM, Bauland CG, Wijnberg DS, Spauwen PH. Pulsed dye laser treatment, a review of indications and outcome based on published trials. *Br J Plast Surg*. Oct 2005;58 (7):981-7.
19. David LR, Malek MM, Argenta LC. Efficacy of pulse dye laser therapy for the treatment of ulcerated hemangiomas: a review of 78 patients. *Br J Plast Surg*. Jun 2003; 56 (4):317-27.
20. Kim HJ, Colombo M, Frieden IJ. Ulcerated hemangiomas: clinical characteristics and response to therapy. *J Am Acad Dermatol*. Jun 2001; 44 (6):962-72.
21. Daramola OO, Chun RH, Nash JJ, Drolet BA, North PE, Jensen JN, et al. Surgical treatment of infantile hemangioma in a multidisciplinary vascular anomalies clinic. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. Oct 2011; 75 (10):1271-4.
22. Bitar MA, Moukarbel RV, Zalzal GH. Management of congenital subglottic hemangioma: trends and success over the past 17 years. *Otolaryngol Head Neck Surg*. Feb 2005; 132(2):226-31.
23. Mulliken JB, Fishman SJ, Burrows PE. Vascular anomalies. *Curr Probl Surg*. Aug 2000; 37 (8):517-84.
24. Rahbar R, McGill T, Mulliken J. Vascular tumors and malformations of the head and neck. In: *Cummings Otolaryngology-Head and Neck Surgery*. Philadelphia, PA: Mosby; 2005:4013-4026.
25. Johnson PL, Eckard DA, Brecheisen MA, Girod DA, Tsue TT. Percutaneous ethanol sclerotherapy of venous malformations of the tongue. *AJNR Am J Neuroradiol*. May 2002; 23 (5):779-82.
26. Siniluoto TM, Svendsen PA, Wikholm GM, Fogdestam I, Edstrom S. Percutaneous sclerotherapy of venous malformations of the head and neck using sodium tetradecyl sulphate (sotradecol). *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg*. Jun 1997;31(2):145-50..
27. Lee CH, Chen SG. Direct percutaneous ethanol instillation for treatment of venous malformation in the face and neck. *Br J Plast Surg*. Dec 2005; 58(8):1073-8.
28. Legiehn GM, Heran MK. Venous malformations: classification, development, diagnosis, and interventional radiologic management. *Radiol Clin North Am*. May 2008; 46 (3):545-97, VI.
29. Acevedo JL, Shah RK, Brietzke SE. Nonsurgical therapies for lymphangiomas: a systematic review. *Otolaryngol Head Neck Surg*. Apr 2008;138(4):418-24
30. Greene, AK. Vascular anomalies: current overview of the field. *Clinics in plastic surgery* 2011; 38 (1): 1-5
31. Grispan Bozza NO. Biopsias. Manual práctico de dermatología quirúrgica. Buenos Aires: Publicaciones Latinoamericanas S.R.L; 2006: 139-142.

ANEXOS

**ANEXO 1. HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS PACIENTES HOSPITAL LUIS VERNAZA
GUAYAQUIL, 2004-2010.**

HOJA DE RECOLECCION DE DATOS

	DD	MM	AA
FECHA DE RECOLECCION DE LA INFORMACION	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>

INFORME	<input type="text"/>
----------------	----------------------

SUJETO NUMERO	<input type="text"/>
----------------------	----------------------

EDAD	<input type="text"/>
-------------	----------------------

GENERO	MASCULINO	FEMENINO
	<input type="text"/>	<input type="text"/>

DIAGNOSTICO HISTOPATOLOGICO	<input type="text"/>
	<input type="text"/>

**LESION ELEMENTAL
DERMATOLOGICA**

MACULA	<input type="text"/>
---------------	----------------------

PAPULA	<input type="text"/>
---------------	----------------------

NODULO	<input type="text"/>
---------------	----------------------

TUMOR	<input type="text"/>
--------------	----------------------

PLACA	<input type="text"/>
--------------	----------------------

HEMANGIOMA	<input type="text"/>
-------------------	----------------------

ANEXO 2. BASE DE DATOS DE PACIENTES HOSPITAL LUIS VERNAZA, GUAYAQUIL 2004-2010.

BASE DE DATOS

#	PERIODO	INFORME	EDAD	GENERO	DIAGNOSTICO	TIPO DE BIOPSIA	OBSERVACIONES
1	2004	I-04 (55)	37	Femenino	Angiolipoma	Incisional	
2	2004	I-04 (57)	30	Masculino	Hemangioma venoso	Shave	
3	2004	67	53	Femenino	Granuloma piógeno	Excisional	
4	2004	80	30	Masculino	Angiofibroma	Punch	
5	2004	84	42	Masculino	Granuloma piógeno	Excisional	
6	2004	87	72	Femenino	Granuloma piógeno	Shave	
7	2004	125	49	Femenino	Granuloma piógeno	Shave	
8	2004	278	47	Femenino	Angioma cereza	Excisional	
9	2004	321	38	Femenino	Granuloma piógeno	Shave	PENDIENTE
10	2004	345	43	Femenino	Angiolipoma	Punch	
11	2004	419	56	Femenino	Telangiectasia	Punch	
12	2004	483	70	Masculino	Angioqueratoma de Fordyce	Punch	
13	2005	2	24	Femenino	Malformación vascular microvenular (Nevus Flameus)	Punch	Mácula - placa rugosa roja marron
14	2005	4	59	Femenino	Granuloma piógeno	Shave	
15	2005	12	47	Femenino	Angiofibrolipoma	Punch	
16	2005	61	24	Femenino	Granuloma piógeno	Punch	
17	2005	127	27	Femenino	Angiolipoma	Excisional	
18	2005	267	35	Femenino	Granuloma piógeno	Shave	
19	2005	314	41	Femenino	Mancha Vascular hiperqueratósica	Punch	
20	2005	317	28	Femenino	Malformación linfática superficial	Excisional	
21	2005	369	34	Femenino	Hiperplasia angioliinfoide con eosinofilia	Punch	2005: Dx. Angiofibroma, 2010: Hiperplasia angioliinfoide con eosinofilia
22	2005	438	94	Femenino	Malformación venular	Punch	
23	2005	465	32	Femenino	Granuloma piógeno	Punch	
24	2005	470	34	Femenino	Granuloma piógeno	Excisional	
25	2005	510	57	Femenino	Hemangioma arterio-venoso	Punch	
26	2005	518	70	Femenino	Hemangioma glomeruloide	Excisional	
27	2005	540	20	Masculino	Granuloma piógeno	Shave	
28	2005	559	26	Femenino	Granuloma piógeno	Shave	
29	2005	570	57	Femenino	Hemangioma arterio-venoso	Punch	
30	2005	390	45	Femenino	Tumor Glómico		
31	2006	111	43	Femenino	Granuloma piógeno	Excisional	
32	2006	121	41	Femenino	Granuloma piógeno	Shave	
33	2006	190	30	Masculino	Granuloma piógeno	Shave	
34	2006	233	45	Masculino	Granuloma piógeno	Excisional	
35	2006	258	50	Femenino	Angioma en penacho	Punch	
36	2006	296	18	Femenino	Malformación arterio-venosa	Excisional	
37	2006	536	41	Femenino	Granuloma piógeno	Excisional	
38	2006	597	75	Masculino	Granuloma piógeno	Punch	
39	2006	602	20	Femenino	Granuloma piógeno	Punch	
40	2006	646	53	Femenino	Malformacion venosa	Excisional	
41	2006	671	34	Masculino	Granuloma piógeno	Shave	
42	2006	738	92	Femenino	Granuloma piógeno	Excisional	
43	2007	673	73	Femenino	Malformación venosa	Incisional	
44	2007	36	55	Masculino	Granuloma piógeno	Punch	
45	2007	71	46	Masculino	Angiolipoma	Punch	
46	2007	87	35	Masculino	Granuloma piógeno	Shave	
47	2007	101	50	Femenino	Granuloma piógeno	Shave	
48	2007	111	41	Masculino	Granuloma piógeno	Shave	
49	2007	114	79	Masculino	Lago Venoso	Excisional	
50	2007	125	27	Femenino	Granuloma piógeno	Shave	
51	2007	138	76	Masculino	Granuloma piógeno	Shave	
52	2007	185	67	Femenino	Malformación venosa	Excisional	
53	2007	188	23	Femenino	Angiolipoma	Incisional	
54	2007	198	52	Femenino	Granuloma piógeno	Punch	
55	2007	222	52	Femenino	Angiolipoma	Excisional	
56	2007	274	24	Femenino	Angiolipoma	Excisional	Angiolipoma con importante componente vascular, parcialmente trombosado
57	2007	297	53	Femenino	Angiolipoma	Excisional	
58	2007	301	54	Femenino	Granuloma piógeno	Punch	
59	2007	303	76	Femenino	Angioma en cereza	Punch	
60	2007	340	57	Femenino	Angioma cereza	Shave	
61	2007	366	60	Masculino	Angioleiomioma	Excisional	
62	2007	402	56	Femenino	Granuloma piógeno	Excisional	
63	2007	447	52	Femenino	Angioma cereza	Punch	
64	2007	652	57	Masculino	Sarcoma de Kaposi	Incisional	
65	2008	19	50	Masculino	Granuloma piógeno	Shave	
66	2008	20	29	Masculino	Granuloma piógeno	Shave	
67	2008	85	34	Femenino	Granuloma piógeno	Shave	
68	2008	109	49	Femenino	Granuloma piógeno	Shave	
69	2008	145	33	Masculino	Sarcoma de Kaposi	Punch	
70	2008	204	36	Masculino	Angioma cereza	Shave	
71	2008	221	50	Femenino	Granuloma piógeno	Shave	
72	2008	224	65	Femenino	Angioma cereza	Punch	
73	2008	317	62	Femenino	Granuloma piógeno	Shave	
74	2008	361	43	Femenino	Mancha Vascular hiperqueratósica	Punch	H.V o mancha vascular hiperqueratósica
75	2008	374	52	Masculino	Angioma en cereza	Punch	
76	2008	412	39	Femenino	Angiolipoma	Incisional	
77	2008	413	57	Masculino	Granuloma piógeno	Excisional	
78	2008	487	52	Masculino	Angioma cereza	Incisional	
79	2008	494	26	Masculino	Sarcoma de Kaposi	Punch	
80	2008	507	83	Masculino	Granuloma piógeno	Shave	
81	2008	562	31	Masculino	Granuloma piógeno	Incisional	

#	PERIODO	INFORME	EDAD	GENERO	DIAGNOSTICO	TIPO DE BIOPSIA	OBSERVACIONES
82	2008	578	28	Femenino	Granuloma piógeno	Shave	Embarazo 34 sem.
83	2008	641	32	Masculino	Granuloma piógeno	Shave	
84	2008	757	38	Masculino	Granuloma piógeno	Shave	
85	2008	765	48	Femenino	Granuloma piógeno	Shave	
86	2008	787	47	Masculino	Granuloma piógeno	Shave	
87	2008	818	52	Femenino	Granuloma piógeno	Excisional	
88	2008	825	35	Femenino	Angioma cereza	Punch	
89	2008	446	52	Masculino	Tumor Glómico		
90	2009	1005	68	Masculino	Linfangioma	Punch	
91	2009	67	56	Masculino	Hemangioma arterio-venoso	Incisional	
92	2009	118	25	Masculino	Granuloma piógeno	Shave	
93	2009	135	19	Masculino	Granuloma piógeno	Shave	
94	2009	178	46	Femenino	Granuloma piógeno	Shave	
95	2009	378	42	Masculino	Granuloma piógeno	Shave	
96	2009	390	28	Femenino	Angioma cereza	Excisional	
97	2009	396	69	Femenino	Angioma en cereza	Shave	
98	2009	412	87	Masculino	Sarcoma de Kaposi	Shave	No HIV
99	2009	425	41	Masculino	Sarcoma de Kaposi	Punch	HIV
100	2009	435	64	Masculino	Angiolipoma	Excisional	
101	2009	550	68	Masculino	Angioma cereza	Punch	
102	2009	579	55	Femenino	Angioma en cereza (Nevo rubí)	Excisional	
103	2009	621	34	Masculino	Granuloma piógeno	Shave	
104	2009	647	72	Femenino	Hemangioma arterio-venoso	Punch	
105	2009	764	55	Femenino	Granuloma piógeno	Shave	
106	2009	870	18	Femenino	Hamartoma angiomatoso ecrino	Punch	
107	2009	825	22	Masculino	Sarcoma de Kaposi	Punch	VIH
108	2009	929	60	Femenino	Hiperplasia papilar endotelial intravascular (tumor de Masson)	Excisional	
109	2009	960	83	Masculino	Granuloma piógeno	Shave	
110	2009	975	40	Femenino	Granuloma piógeno	Shave	
111	2009	1005	68	Masculino	Linfangioma progresivo adquirido	Punch	
112	2009	873	50	Masculino	Tumor Glómico		
113	2010	101	38	Femenino	Hiperplasia angiolinfoide con eosinófilos	Shave	HALE
114	2010	136	67	Femenino	Granuloma piógeno	Punch	
115	2010	176	54	Masculino	Granuloma piógeno	Shave	
116	2010	184	53	Femenino	Angioma cereza	Shave	
117	2010	189	64	Masculino	Granuloma piógeno	Shave	
118	2010	204	58	Masculino	Hemangioma arterio-venoso	Incisional	
119	2010	208	27	Femenino	Granuloma piógeno	Shave	
120	2010	214	50	Masculino	Granuloma piógeno	Shave	
121	2010	236	70	Femenino	Angioma cereza	Excisional	
122	2010	310	66	Femenino	Granuloma piógeno	Shave	
123	2010	326	30	Femenino	Granuloma piógeno	Shave	
124	2010	376	18	Masculino	Mancha Vascular hiperqueratósica	Punch	H.V o mancha vascular hiperqueratósica
125	2010	388	18	Masculino	Angiofibroma	Shave	
126	2010	549	53	Femenino	Granuloma piógeno	Punch	
127	2010	622	51	Femenino	Nevo araña	Punch	
128	2010	640	64	Masculino	Granuloma piógeno	Shave	
129	2010	677	20	Femenino	Granuloma piógeno	Shave	
130	2010	679	52	Femenino	Angiolipoma	Excisional	
131	2010	705	56	Masculino	Telangiectasia	Punch	
132	2010	716	19	Masculino	Granuloma piógeno	Shave	
133	2010	710	48	Femenino	Angioma cereza	Shave	
134	2010	814	27	Femenino	Granuloma piógeno	Shave	
135	2010	836	48	Femenino	Granuloma piógeno	Shave	
136	2010	843	52	Femenino	Granuloma piógeno	Shave	
137	2010	853	34	Femenino	Nevo araña	Punch	
138	2010	858	47	Femenino	Granuloma piógeno	Excisional	
139	2010	877	25	Femenino	Granuloma piógeno	Shave	
140	2010	815	29	Femenino	Granuloma piógeno	Punch	
141	2010	1045	19	Femenino	Tumor Glómico Multiple	Excisional	
142	2010	1079	58	Femenino	Angioma cereza	Shave	
143	2010	1111	18	Femenino	Granuloma piógeno	Shave	
144	2010	1130	66	Femenino	Granuloma piógeno	Shave	
145	2010	1195	18	Masculino	Granuloma piógeno	Shave	
146	2010	1199	43	Masculino	Granuloma piógeno	Shave	
147	2010	1212	23	Masculino	Granuloma piógeno	Shave	
148	2010	1230	35	Masculino	Angiolipoma	Excisional	
149	2010	1318	51	Femenino	Granuloma piógeno	Punch	
150	2010	1347	69	Femenino	Angioma en cereza	Shave	
151	2010	1365	62	Masculino	Granuloma piógeno	Shave	
152	2010	1471	57	Masculino	Granuloma piógeno	Shave	
153	2010	1488	34	Femenino	Linfangioma	Shave	
154	2010	4	31	Femenino	Granuloma piógeno	Shave	
155	2010	1495	27	Masculino	Angioma Cereza	Shave	

FIGURAS CASOS CLINICOS HOSPITAL LUIS VERNAZA, GUAYAQUIL.

MALFORMACIONES VASCULARES:



FIGURA 1. MANCHAS VASCULARES HIPERQUERATOSICAS O HEMANGIOMA VERRUCOSO

HIPERPLASIAS:



**FIGURA 2. HIPERPLASIA ANGIOLINFOIDE CON EOSINÓFILOS, HLV-GUAYAQUIL,
2010.**



FIGURA 3 GRANULOMA PIOGENO, HLV-GUAYAQUIL, 2010.

NEOPLASIAS BENIGNAS:



FIGURA 4 ANGIOMA CEREZA, HLV- GUAYAQUIL 2007.

OTRAS NEOPLASIAS CON COMPONENTE VASCULAR



FIGURA 5. ANGIOLIPOMA HLV-GUAYAQUIL, 2007.



FIGURA 6. ANGIOFIBROMA, HLV-GUAYAQUIL, 2010.