



Jueves 31 de enero de 2013
Mesa redonda:
Dermatología pediátrica práctica
en Atención Primaria

Moderadora:

M.^a Dolores Cantarero Vallejo
Pediatra. CS Illescas. Toledo.

■ **Angiomas y malformaciones vasculares, ¿qué debo saber?**

Raúl de Lucas Laguna
Sección de Dermatología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

■ **¿Dermatitis de contacto o atopia?**

Ramon Grimalt Santacana
Profesor asociado de Dermatología. Facultad de Medicina, Hospital Clínic. Universidad de Barcelona.

■ **Terapéutica dermatológica práctica**

Eudald Sellarès Casas
Consorci Hospitalari de Vic. Barcelona.

Textos disponibles en
www.aepap.org

¿Cómo citar este artículo?

de Lucas Laguna R. Angiomas y malformaciones vasculares, ¿qué debo saber? En AEPap ed. Curso de Actualización Pediatría 2013. Madrid: Exlibris Ediciones; 2013. p. 49-56.

Angiomas y malformaciones vasculares, ¿qué debo saber?

Raúl de Lucas Laguna

Sección de Dermatología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid.
rauldelucas@gmail.com

INTRODUCCIÓN

Las lesiones vasculares suponen uno de los principales motivos de consulta en dermatología pediátrica. Son una importante causa de preocupación en los padres. La nomenclatura empleada para designar a este tipo de lesiones ha sufrido constantes cambios a lo largo de la historia, lo cual ha derivado en cierta confusión al aproximarse a ellas. El primer paso para realizar un correcto abordaje de las lesiones vasculares implica un conocimiento preciso de los distintos tipos existentes, atendiendo fundamentalmente al curso clínico y biológico.

Mulliken y Glowacki¹ fueron los primeros en presentar una clasificación de las anomalías vasculares de acuerdo con sus características clínicas e historia natural. Las dividieron en hemangiomas y malformaciones vasculares. Los hemangiomas no suelen estar presentes al nacimiento, o al menos suelen ser de pequeño tamaño, y muestran un crecimiento activo durante el primer año de vida, seguidos de una fase involutiva espontánea y gradual. El estudio histológico revela una proliferación de células endoteliales (tumoración benigna). Sin embargo, las malformaciones vasculares están presentes al nacimiento y muestran un crecimiento proporcional al del niño, sin tendencia a desaparecer de forma espontánea. A diferencia de los hemangiomas, no expresan marcadores indicativos de proliferación y poseen histológicamente un endotelio plano. A veces resulta complicado diferenciar un hemangioma de una malformación vascular; por lo que el conocimiento de esta

clasificación es imprescindible para el pediatra. Las principales características de los hemangiomas y malformaciones vasculares se resumen en la tabla 1.

En 1996, una modificación de la clasificación previa fue aceptada por la Sociedad Internacional para el Estudio de las Anomalías Vasculares² (tabla 2).

Si se quiere profundizar más en el tema aconsejo leer el trabajo de Requena y Sangüeza de 1997 con una nueva clasificación más completa³, donde categorizan las anomalías vasculares cutáneas en hamartomas, malformaciones, dilataciones de vasos preexistentes, hiperplasias, neoplasias benignas y neoplasias malignas.

A lo largo de esta exposición se repasarán las principales características de los hemangiomas infantiles y malformaciones vasculares. También se describirán brevemente otras anomalías más infrecuentes que pueden llegar a nuestra consulta.

TUMORES VASCULARES

1. Hemangioma infantil

Los hemangiomas infantiles (HI) son los tumores benignos más frecuentes en los lactantes. Se presentan hasta en un 1,1-2,6% de los neonatos a término, alcanzando el 10-12% en el primer año de vida⁴. Son más frecuentes en el sexo femenino (3:1 o 5:1) y en prematuros o recién nacidos con bajo peso para su edad gestacional. La mayoría se presentan de forma esporádica, pero también

se han descrito en algunas familias casos que siguen un patrón de herencia autosómico dominante. Pueden localizarse en cualquier región anatómica, pero muestran predilección por la cabeza y cuello (60%), seguidos del tronco (25%) y extremidades (15%).

En ocasiones son necesarios estudios inmunohistoquímicos para confirmar el origen vascular de los HI, suponen una herramienta diagnóstica muy útil en su diferenciación de otras lesiones vasculares infantiles. El más importante es **GLUT-1**, una proteína transportadora de glucosa expresada en el endotelio de vasos que ejercen función de barrera hematotísular (cerebrales, retinianos, placentarios), pero no en piel normal. Su importancia radica en que es considerado un marcador específico de HI en todas las fases de su desarrollo. Se encuentran niveles elevados de GLUT-1 en el endotelio de los HI, pero está ausente en otras lesiones vasculares, como malformaciones, granulomas piogénicos, tejido de granulación y diversos tipos de hemangioendotelomas⁴.

La etiopatogenia de estos tumores no se conoce con exactitud. Algunos autores especulan que podrían tratarse de células placentarias embolizadas o tejido placentario ectópico, explicación motivada por el hecho de que se encuentra una mayor incidencia en aquellos niños en cuyo embarazo fueron sometidos a biopsia de vellosidades coriónicas.

La mayor parte de los HI posee una forma de presentación y un patrón de crecimiento característico⁴. Sin embargo, es complicado predecir el comportamiento y pronóstico en cada individuo, sobre todo en los niños de

Tabla 1. Características principales de hemangiomas y malformaciones vasculares

Hemangiomas	Malformaciones vasculares
Predominio en niñas	No predominio por sexos
Aparecen 2 ^a -3 ^a semana vida	Congénitas
Color rojo intenso	Color apagado
Consistencia firme, gomosa	Consistencia blanda
Fase proliferativa (primer año de vida)	Crecimiento lento, proporcional al niño
Involución espontánea	No involucionan

Tabla 2. Tumores y malformaciones vasculares en la infancia

Tumores	Malformaciones
Hemangioma de la infancia	Capilar (mancha en vino de Oporto y telangiectasias)
Hemangioma congénito rápidamente involutivo (RICH)	Venosa
Hemangioma congénito no involutivo (NICH)	Linfática
Angioma en penacho (angioblastoma de Nakagawa)	Arteriovenosa
Hemangioendoteloma kaposiforme	Asociada o combinada
Granuloma piogénico	

menor edad. Es muy importante, por lo tanto un control clínico adecuado. Clásicamente se divide el patrón de crecimiento de los HI en cuatro fases: naciente, proliferativa, involutiva e involucionada. En aproximadamente el 50% de los neonatos puede apreciarse al nacimiento una lesión precursora consistente en una telangiectasia rodeada de un halo pálido o una mácula rosada o azulada con aspecto de magulladura, que muchas veces pasa inadvertida o se interpreta como algo traumático. La mayoría de los HI inicia su crecimiento en las tres o cuatro primeras semanas de vida. Las lesiones más superficiales son sobreelevadas, lobuladas y de color rojo brillante (hemangioma en fresa). Aquéllas que son más profundas se presentan como masas azuladas de consistencia blanda con escasa afectación de la piel suprayacente, aunque en ocasiones se observan vasos dilatados en la periferia del tumor. Los HI profundos eran conocidos anteriormente como hemangiomas cavernosos; sin embargo, es preferible evitar este término porque con él se ha aludido a tumores vasculares de muy diversa índole. La mayoría de los hemangiomas poseen características típicas del tipo superficial y profundo.

La fase de crecimiento rápida es habitualmente más pronunciada durante los 3-6 primeros meses de vida, y puede ser continuada por una fase de crecimiento más lenta. La mayor parte de los hemangiomas han alcanzado su tamaño máximo a los 9-12 meses de edad, e incluso a una edad más temprana si las lesiones son pequeñas y localizadas. La fase involutiva se inicia alrededor de los 12-18 meses de edad, aunque también es posible observarla cuando el lactante tiene escasos meses de vida. En los hemangiomas superficiales, la involución viene marca-

da por un cambio de tonalidad de rojo brillante a azul grisáceo que se extiende desde el centro hacia la periferia. Además, el tumor se vuelve más blando y adquiere una consistencia similar al tejido fibroadiposo. De la misma forma, los hemangiomas profundos se tornan menos azulados y calientes.

Se estima que la involución completa tiene lugar en un 10% de los HI por año, por lo que aproximadamente un 50% habrán involucionado a los cinco años de edad, un 70% a los siete años, y un 90% a los nueve años. Algunas lesiones desaparecen completamente, mientras que otras pueden dejar telangiectasias, atrofia o coloración amarillenta residual. En los casos más severos es posible apreciar tejido redundante de consistencia fibroadiposa, cicatrización atrófica, e incluso alopecia si se ha producido daño en los folículos pilosos⁴.

La mayoría de los HI están bien localizados y no suponen una amenaza para el paciente; sin embargo, un pequeño porcentaje causa importante morbilidad, debido a su tamaño, localización anatómica o asociación con otras manifestaciones sistémicas⁴. Un reconocimiento temprano de las lesiones potencialmente problemáticas, acompañado de un manejo adecuado, reducirá drásticamente futuras complicaciones. En este sentido, los HI faciales segmentarios de gran tamaño, los HI lumbosacros y los HI situados en el área de la barba constituyen **presentaciones preocupantes** porque pueden ser indicadores de manifestaciones sistémicas variadas:

Los **HI faciales** segmentarios de gran tamaño se asocian a anomalías del sistema nervioso central, defectos ven-

trales de la línea media y coartación de aorta en el síndrome PHACES.

Los **HI situados en la región lumbosacra** deben alertar sobre la posibilidad de disrafismo espinal oculto, alteraciones genitourinarias y esqueléticas.

Los lactantes que presenten **HI en la hemifara inferior o área de la barba** deben ser seguidos de forma estricta durante los primeros cuatro meses de vida y se debe solicitar con rapidez valoración otorrinolaringológica ante la posibilidad de hemangiomatosis laríngea que comprometa la función respiratoria.

Los **HI periorculares** son los tumores orbitarios más frecuentes de la infancia, y pueden ocasionar complicaciones oftalmológicas variadas, como ambliopía, estrabismo, miopía, ptosis, e incluso proptosis unilateral cuando las lesiones son profundas.

Aquéllos localizados en el **oído externo** determinan en ocasiones hipoacusia conductiva y los situados en la **punta nasal** no solo suponen un defecto estético considerable sino que también tienen potencial para deformar el cartílago subyacente y ocasionar lesiones residuales importantes.

La ulceración es la complicación más frecuente de los HI (5-13%) puede producirse en cualquier tipo de HI, pero es más común en zonas sometidas a traumatismos mecánicos, como la **región labial y anogenital**.

Por último, merecen también especial atención aquellos pacientes que presenten **múltiples hemangiomas**, por su asociación con hemangiomas viscerales.

El manejo de los HI es controvertido por varias razones⁴. Quizá las más importantes sean el amplio espectro de presentaciones clínicas y la dificultad para predecir qué lesiones son inocuas y cuáles pueden suponer un riesgo para el paciente. Por ello, la recomendación general es tratar cada caso de forma individual, enfrentando las posibles complicaciones de la lesión concreta con los posibles riesgos derivados del tratamiento.

No cabe duda que aquellos HI con capacidad para poner en peligro la vida del paciente o provocar afectación funcional deben ser tratados siempre (ej. compromiso ocular o respiratorio, insuficiencia cardíaca congestiva, sangrado gastrointestinal o ulceración extensa). Sin embargo, la decisión de tratar o no el resto de HI puede ser difícil, y ciertos factores, como la localización, tamaño o fase proliferativa del tumor, deben ser tomados en cuenta. Los principales objetivos a alcanzar en el tratamiento de los HI son los siguientes:

- Prevenir o revertir las posibles complicaciones letales o con riesgo de afectación funcional.
- Prevenir deformidades estéticas permanentes.
- Reducir el estrés psicológico individual y familiar.
- Evitar procedimientos agresivos que puedan dejar defectos estéticos en aquellas lesiones con probabilidad de involucionar sin dejar secuelas.
- Prevenir o tratar adecuadamente la ulceración mediante cuidados locales y tratamientos específicos que se comentarán posteriormente, minimizando el riesgo de infección, dolor y cicatrización.

En muchos casos, la mejor aproximación a un HI consiste en no tratarlo, lo que también se conoce como "intervención no activa". Suele ser adecuada en niños con hemangiomas pequeños, inocuos, con muchas posibilidades de involución espontánea sin dejar defectos estéticos. Esto incluye un seguimiento estrecho con controles fotográficos periódicos y un diálogo continuo con los padres para reducir la ansiedad que puedan experimentar. Si se decide una intervención activa, son muchas las modalidades terapéuticas existentes, cada una con unas indicaciones bastante bien definidas. Los corticoides sistémicos constituían los pilares de tratamiento para aquellos HI extensos y/o agresivos que causan o tienen potencial para producir complicaciones letales, desfiguración permanente o severa afectación funcional. Otras opciones eran los corticoides intralesionales, el interferón y la vincristina.

En el momento actual se utiliza el propranolol oral y tópico, o el timolol tópico para la mayoría de los hemangiomas, lo que ha supuesto una verdadera revolución en el manejo de estos pacientes. Aconsejo la lectura del trabajo publicado en *Pediatric Dermatology*, en 2011 por el grupo del Dr. Torreló⁵.

Otros tratamientos como el láser de colorante pulsado se ha usado con éxito en los HI, pero hoy se reservan para el tratamiento de las telangiectasias residuales que permanecen tras la involución. Por otro lado, la cirugía debe ser considerada en lesiones localizadas o pedunculadas con muchas posibilidades de resolución dejando secuelas o defectos estéticos permanentes y también en aquéllas otras ulceradas o sangrantes de forma persistente, siempre que sea posible practicarla.

2. Hemangiomas congénitos

Existen otros tipos de hemangioma, más infrecuentes, que se presentan completamente desarrollados al nacimiento y siguen un curso evolutivo diferente⁶. Son conocidos como hemangioma congénito rápidamente involutivo (RICH) y hemangioma congénito no involutivo (NICH). Ambos comparten similitudes en cuanto a apariencia, tamaño, localización preferente en cuero cabelludo, cuello y extremidades (próximo a articulaciones) e igual presentación por sexos. Además, los hallazgos histológicos y radiológicos se solapan a menudo con los encontrados en los HI. Sin embargo, ninguno de los dos tipos de hemangiomas congénitos expresan GLUT-1, marcador específico de los HI.

Los hemangiomas congénitos rápidamente involutivos (RICH) experimentan un importante crecimiento durante la vida intrauterina, con escaso crecimiento en el período postnatal e involución más rápida que los HI, normalmente durante el primer año de vida. Clínicamente se presentan como una tumoración de color violácea con múltiples telangiectasias en superficie, rodeada de un halo pálido, que en ocasiones desarrolla ulceración, nodularidad central o cicatrización lineal. Los hemangiomas congénitos no involutivos (NICH) tienen un aspecto clínico similar; a modo de tumoraciones eritematopurpú-

ricas redondeadas u ovaladas, bien desarrolladas al nacimiento, con un área central o periférica pálida que muestra telangiectasias superficiales. A diferencia de los HI y RICH, no involucionan espontáneamente, sino que crecen de forma proporcional al niño e incluso pueden empeorar en la madurez.

3. Angioma en penacho y el hemangioendotelioma kaposiforme

El angioma en penacho (AP) y el hemangioendotelioma kaposiforme (HK) son tumores vasculares infrecuentes caracterizados histológicamente por presentar una proliferación de células endoteliales sobre una malformación hemolinfática más o menos patente. De hecho, algunos autores consideran el AP como una variante leve del HK debido a las similitudes encontradas en el estudio anatómopatológico. No expresan el marcador GLUT-1 ni tampoco D2-40. Además, típicamente ambas tumoraciones pueden asociarse a un síndrome de atrapamiento de plaquetas que ocasiona una coagulopatía trombocitopénica (fenómeno de Kasabach-Merritt).

El angioma en penacho (también llamado hemangioma en ovillo) es una lesión adquirida que suele manifestarse en la infancia o adolescencia temprana y raramente es congénito⁷. La mayoría de casos son esporádicos, siendo excepcionales las formas familiares. El nombre de "angioma en ovillo" se debe a la existencia, en dermis y tejido celular subcutáneo, de ovillos o lóbulos muy densos de capilares que toman la apariencia de "bolas de cañón". La incidencia es similar en ambos sexos y las manifestaciones clínicas son variables. Los corticoides sistémicos en altas dosis, el interferón alfa o el láser de colorante pulsado han conseguido resultados variables. Recientemente la administración de aspirina a bajas dosis ha demostrado eficacia en algunos casos.

El HK ocurre casi de forma exclusiva en niños, sobre todo en menores de 2 años, aunque solo en un pequeño porcentaje es congénito⁸. Muestra un curso más agresivo que el AP, con rápida extensión hacia las estructuras adyacentes y en profundidad, afectando partes blandas e incluso hueso. No obstante, no tiene tendencia

a metastatizar. El pronóstico es por tanto variable; aquéllos confinados a piel son más benignos, mientras que los que invaden estructuras más profundas suelen evolucionar de forma tórpida. Clínicamente puede manifestarse como nódulos de consistencia blanda, placas o máculas purpúricas que se expanden rápidamente en un periodo variable de semanas o meses. A diferencia del HI, no involucre espontáneamente. En caso de sospecha clínica, debe realizarse una resonancia magnética (para definir la extensión y profundidad del tumor), hemograma, estudio de coagulación (para evaluar un fenómeno de Kasabach-Merritt) y biopsia para confirmar la presunción clínica. El tratamiento de elección es la cirugía con márgenes amplios. Desafortunadamente, muchas lesiones son difíciles de reseca y son propensas a recidivar debido a su gran crecimiento en profundidad. Se han intentado corticoides sistémicos, vincristina, radioterapia, interferón o diversos regímenes quimioterápicos con resultados muy variados.

MALFORMACIONES VASCULARES

1. Malformaciones capilares

Las malformaciones capilares constituyen el tipo de malformación vascular cutánea más frecuente. Incluyen, entre otras, lesiones como la mancha salmón (*nevus flammeus neonatorum*), mancha en vino de oporto (*nevus flammeus* o angioma plano) y *cutis marmorata telangiectásico congénito*.

Nevus simplex o mancha salmón

La mancha salmón (también llamada *nevus flammeus neonatorum*, beso de ángel, picotazo de cigüeña o mácula de tinte evanescente) consiste en un parche rosado tenue de bordes irregulares que desaparece con la vitropresión. Es muy común, observándose una incidencia del 40% en los neonatos de raza blanca y del 30% en los de raza negra. Se localiza predominantemente en la región centrofacial (glabella, párpados, nariz, labio superior) y en la nuca. Es más evidente durante el llanto o cuando el lactante tiene fiebre. Sigue un curso evolutivo diferente respecto a la mancha en vino de oporto (MVO), ya que

a diferencia de esta va perdiendo intensidad con el tiempo y en general desaparece por completo en el primer año de vida. Algunas, particularmente las lesiones situadas en la nuca, pueden persistir hasta la edad adulta, sin que se aprecie un oscurecimiento significativo. No se asocia a otra sintomatología y no requiere tratamiento alguno.

Mancha en vino de oporto

Las MVO son máculas de un color entre rosa pálido y rojo oscuro que se observan en el 0,3% de los recién nacidos vivos⁹. En general, están presentes al nacimiento sin que se observen diferencias en cuanto al sexo y crecen de forma proporcional al crecimiento del niño. Suelen ser esporádicas, aunque hay descritos casos familiares. La apariencia clínica de estas lesiones varía considerablemente; algunas lesiones son de pequeño tamaño, mientras que otras son segmentarias o cubren extensas áreas de la superficie corporal, pero no toman una disposición blasckoide. De forma gradual, las MVO se vuelven más oscuras y violáceas, se engruesan y desarrollan nódulos, granulomas piogénicos y en ocasiones, adquieren un componente hiperqueratósico en superficie. Pueden localizarse en cualquier territorio, pero frecuentemente lo hacen en cabeza y cuello. Las MVO faciales a menudo se distribuyen siguiendo las tres ramas del trigémino, y pueden alcanzar los labios, encías o mucosa oral produciendo hipertrofia gingival, labial, macroqueilia con incompetencia labial y épulis asociados con hemorragias gingivales. **Desde un punto de vista práctico, existen cuatro situaciones de especial importancia que es necesario conocer por la posible asociación a otras manifestaciones sistémicas:**

- a) Las MVO situadas en la primera rama trigeminal, ya que son indicadoras del síndrome de Sturge-Weber en un 10-15% de los casos.
- b) Las situadas en miembros inferiores, por su posible asociación a un síndrome de Klippel-Trénaunay.
- c) Las situadas en línea media occipital, dorsal o lumbosacra, por la posible coexistencia de un disrafismo espinal oculto.

- d) Si coexisten con otros hallazgos cutáneos, como nevo spilus, nevo anémico o melanocitosis dérmica, dentro de una facomatosis pigmentovascular.

A todo lactante con una MVO en la primera rama del trigémino (región frontotemporal y párpado superior) debe practicársele una exhaustiva exploración neurológica y oftalmológica, por el riesgo de padecer un síndrome de Sturge-Weber. De forma característica, este síndrome cursa con MVO faciales asociadas con malformaciones vasculares oculares y leptomeníngas¹⁰. Aunque típicamente la MVO se sitúa en la primera rama trigeminal, puede objetivarse una afectación más extensa, ya sea unilateral o bilateral. Algunos pacientes con afectación concomitante de la segunda rama trigeminal asocian hipertrofia maxilar. Además, con cierta frecuencia las MVO faciales se asocian a otras MVO en el resto del cuerpo; es más, en ocasiones el síndrome de Sturge-Weber se manifiesta asociado a un síndrome de Klippel-Trénaunay.

El mejor tratamiento de las MVO es el láser de colorante pulsado. Es un tratamiento eficaz y seguro en lactantes y niños, con un riesgo bajo de hipopigmentación o cicatrización anómala.

Cutis marmorata telangiectásico congénito (CMTC)

El CMTC se trata de una anomalía vascular esporádica caracterizada por un patrón reticulado fijo que recuerda al cutis marmorata fisiológico⁸. Suele estar presente al nacimiento, de forma localizada o generalizada. Cuando es localizado, se objetiva una afectación unilateral y segmentaria de límites muy precisos. Por orden de frecuencia, acontece en extremidades, tronco, cara y cuero cabelludo. El patrón reticulado es de línea fina o gruesa de color eritematovioláceo y aumenta con el llanto, el ejercicio o las temperaturas bajas. Puede verse eritema y telangiectasias asociados al patrón reticulado. El CMTC se diferencia del cutis marmorata fisiológico por su persistencia tras el aumento de la temperatura corporal y por la presencia de depresiones atróficas y ulceración, más acentuadas sobre las articulaciones de las extremi-

dades. Alrededor de un 75% de los niños muestran una mejoría progresiva en su patrón reticulado y el cambio más significativo tiene lugar durante los dos primeros años de vida.

2. Malformaciones venosas

Las malformaciones venosas (MV) son malformaciones de bajo flujo presentes al nacimiento que crecen de forma proporcional al crecimiento del niño⁹. Han recibido diversos nombres a lo largo de la historia, como angioma venoso, angioma cavernoso o hemangioma cavernoso. Actualmente se prefiere el término MV para evitar confusión con los HI. Normalmente son esporádicos, aunque existen casos familiares transmitidos de forma autosómica dominante. Se presentan como masas blandas, azuladas, fácilmente compresibles, que se vacían con la elevación y masaje del área afectada. El color azul es patognomónico y está causado por canales venosos ectásicos anómalos dentro de la dermis. No existe aumento de la temperatura local. Las MV asientan en cualquier localización y pueden ser localizadas, segmentarias o muy extensas. Las MV cefálicas extensas presentan en ocasiones anomalías vasculares cerebrales asociadas e incluso defectos óseos en las regiones frontal y orbitaria. Además, producen alteraciones estéticas y funcionales severas, con sangrados recurrentes, obstrucción de la vía aérea e interferencia con la dentición y el lenguaje. Sin embargo, las MV localizadas en extremidades suelen ser localizadas o segmentarias y los pacientes afectados refieren con frecuencia dolor.

3. Malformaciones linfáticas

Las malformaciones linfáticas (ML) representan errores en el desarrollo del sistema linfático que condicionan a su vez un flujo linfático anómalo. Representan un grupo heterogéneo de trastornos que pueden ser primarios o secundarios, localizados o difusos⁹.

Las ML difusas también son conocidas como linfedemas. El linfedema secundario o adquirido es la alteración más conocida del tejido linfático, producido por una interrup-

ción del drenaje linfático asociado a un traumatismo local o una infección. En cambio, el linfedema primario es un hallazgo infrecuente que se presenta bien de forma aislada o asociada a otras malformaciones congénitas. Se divide según la edad de presentación en congénito familiar tipo I (enfermedad de Milroy), precoz tipo II y tardío. También se puede encontrar linfedema en el contexto de un síndrome de Noonan o de Turner. En general, los pacientes con linfedema tienen riesgo de sufrir infecciones bacterianas y septicemia. A menudo se asocia a linfangiectasias intestinales.

Las ML localizadas, también conocidas como linfangiomas, están presentes al nacimiento en el 65-75% de los casos.

4. Malformaciones arteriovenosas

Las malformaciones arteriovenosas (MAV) son malformaciones de alto flujo compuestas por vasos venosos y arteriales dismórficos conectados entre sí por un lecho capilar⁹. Son infrecuentes y es importante reconocerlas pues representan probablemente el grupo más grave de anomalías vasculares. Afectan de la misma forma a ambos sexos. El 40-60% de las MAV son visibles al nacimiento, y el 30% se hacen visibles clínicamente durante la infancia. Su localización más habitual es la cabeza y cuero cabelludo.

La ecografía y el Doppler se realizan inicialmente para asesorar sobre las características del flujo sanguíneo y así poder determinar un diagnóstico de sospecha. El tratamiento es complicado. Probablemente el más indicado es el que incluye la resección quirúrgica y embolización preoperatoria.

BIBLIOGRAFÍA

- Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endotelial characteristics. *Plast Reconstr Surg.* 1982;69:412-22.
- Enjolras O, Mulliken J. Vascular tumors and vascular malformations (new issues). *Adv Dermatol.* 1997; 13:375-423.
- Requena L, Sanguenza OP. Cutaneous vascular anomalies. Part I. Hamartomas, malformations, and dilation of preexisting vessels. *J Am Acad Dermatol.* 1997;37:523-49.
- Bruckner AL, Frieden IJ. Hemangiomas of infancy. *J Am Acad Dermatol.* 2003;48:477-93.
- Bagazgoitia L, Torrelo A, Gutiérrez JC, Hernández-Martín A, Luna P, Gutiérrez M, et al. Propranolol for infantile hemangiomas. *Pediatric Dermatol.* 2011; 28:108-14.
- Mulliken JB, Enjolras O. Congenital hemangiomas and infantile hemangioma: missing links. *J Am Acad Dermatol.* 2004;50:875-82.
- Browning J, Frieden I, Baselga E, Wagner A, Metry D. Congenital, self-regressing tufted angioma. *Arch Dermatol.* 2006;142:749-51.
- Beaubien ER, Ball NJ, Storwick GS. Kaposiform hemangioendothelioma: a locally aggressive vascular tumor. *J Am Acad Dermatol.* 1998;38:799-802.
- Garzon MC, Huang JT, Enjolras O, Frieden IJ. Vascular malformations: Part I. *J Am Acad Dermatol.* 2007; 56:353-70.
- Garzon MC, Huang JT, Enjolras O, Frieden IJ. Vascular malformations. Part II: associated syndromes. *J Am Acad Dermatol.* 2007;56:541-64.