

V Symposium "*Jorge Francisco Tello*"
de actualización en Patología
Zaragoza. Noviembre, 2007

LESIONES VASCULARES INFANTILES

(ANGIOMAS Y MALFORMACIONES)

Dr. Félix Contreras

1.

¿ Existen realmente diferencias clinicopatológicas objetivas entre el Hemangioma Juvenil Convencional (HJC), el Hemangioma Congénito rápidamente involutivo (RICH) y el Hemangioma Congénito no involutivo (NICH), que permitan establecer protocolos diferentes de tratamiento ?

North P E, Waner M, Mizeracki A, Mihm M C. GLUT 1: A Newly Discovered Immunohistochemical Marker for Juvenile Hemangiomas. Hum Pathol.2000; 31; 11 – 22

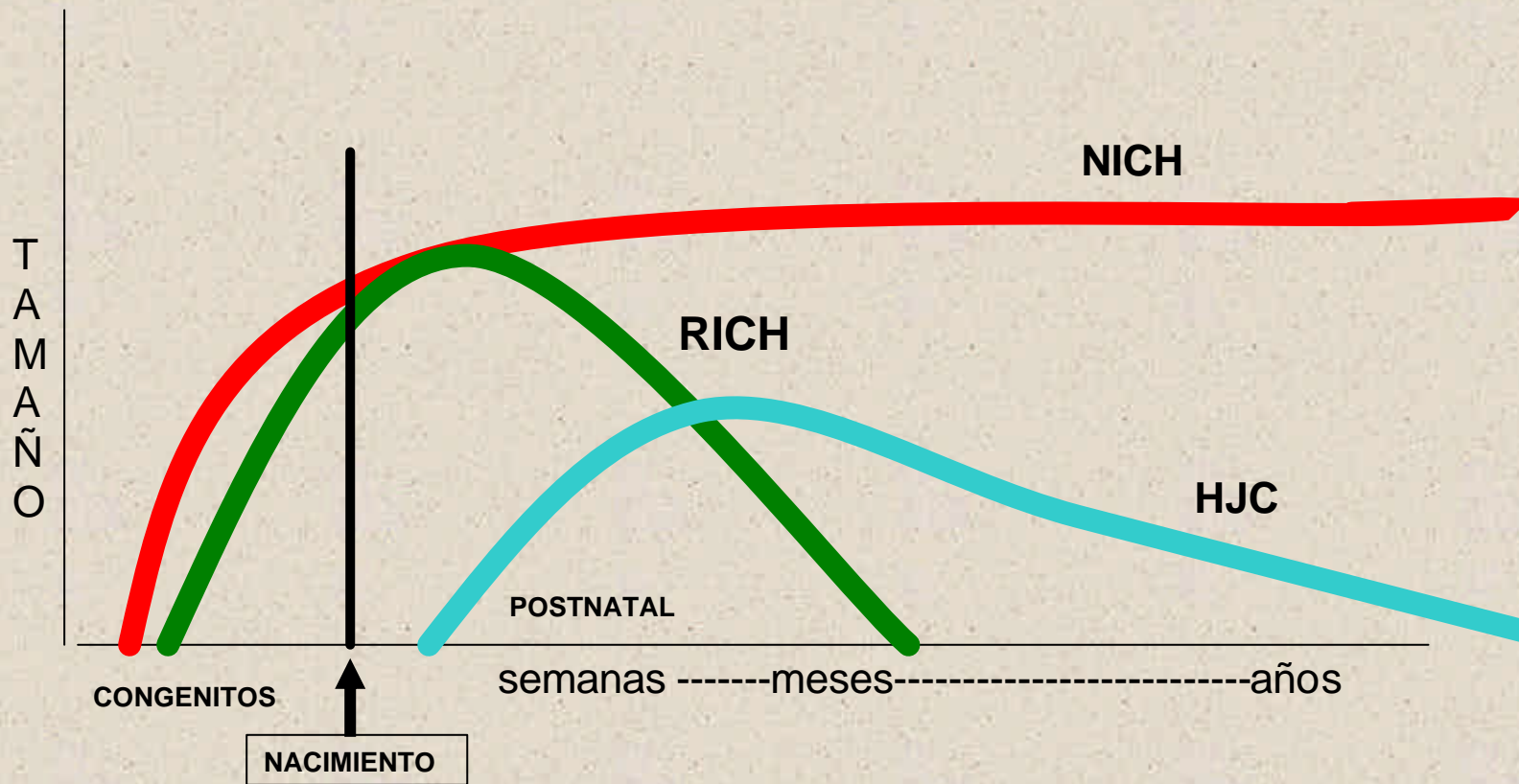
North P E, Waner M, James C A et al. Congenital Nonprogressive Hemangioma. Arch Dermatol.2001; 137 – 1620

Enjolras O, Mulliken J B, Boon L M et al. Noninvoluting Congenital Hemangioma: A rare Cutaneous Vascular Anomaly. Plast. Reconstr. Surg. 2001; 107; 1647 – 1654

Berenguer B, Mulliken J B, Enjolras O et al. Rapidly Involuting Congenital Hemangioma: Clinical and Histopathologic Features . Pediatr. Develop. Pathology. 2003; 6, 495 – 510

Mulliken J B, Enjolras O. Congenital hemangiomas and infantile hemangioma: Missing links. J Am Acad Dermatol. 2004; 50; 875- 882

HEMANGIOMAS INFANTILES



CONCLUSION

La presentación postnatal y la expresión endotelial de GLUT 1 del Hemangioma Juvenil Convencional (HJC) permiten diferenciarlo de los Hemangiomas congénitos. La evaluación del crecimiento o involución en las primeras semanas y algunos detalles microscópicos sutiles, establecen diferencias entre el Hemangioma Juvenil Convencional (HJC), el Hemangioma Congénito Rápidamente Involutivo (RICH) y el Hemangioma Congénito No Involutivo (NICH), aunque existen formas intermedias o combinadas que impiden una separación tajante de éstas entidades. El estroma fibroso denso en los septos interlobulillares y el componente arteriovenoso malformativo con vasos dilatados y estructuras pseudopapilares endoteliales, son los datos microscópicos más llamativos en las lesiones no involutivas

2.

En el Hospital Universitario La Paz de Madrid, las lesiones vasculares infantiles que con mayor frecuencia se han asociado a síndrome de Kasabach-Merritt o al menos a intensa trombocitopenia, han sido: el Hemangioma Kaposiforme (HK), el hemangioma en ovillo (HO), y la Angiomatosis cutánea o cutaneovisceral con trombocitopenia (AT).

¿Son éstas entidades realmente diferentes o podrían calificarse en conjunto como angiomatosis hemolinfáticas con proliferación endotelial blástica?

Algunas de estas lesiones pueden ser parcial o completamente autoinvolutivas

Zukerberg L R, Nickoloff B J, Weiss S W. Kaposiform Hemangioendothelioma of Infancy and Childhood. An Aggressive Neoplasm Associated with Kasabach – Merritt Syndrome and Lymphangiomatosis. Am J Surg Pathol 1993; 17; 321 – 328

North P E, Kahn T, Cordisco M et al. Multifocal **Lymphangioendotheliomatosis** With Thrombocytopenia. Arch Dermatol 2004; 140; 599 -606

Lyons L L, North P E, Lai F M M et al. Kaposiform Hemangioendothelioma. Am J Surg Pathol 2004; 28; 559 – 568

Debelenko L V, Perez –Atayde A R, Mulliken J B et al. D2-40 immunohistochemical analysis of pediatric vascular tumors reveals positivity in kaposiform hemangioendothelioma. Modern Pathology 2005; 18; 1454 – 1460

Prasad V, Fishman J, Mulliken J B et al. Cutaneovisceral Angiomatosis With Thrombocytopenia. Pediatr Dev Pathol. 2005; 8; 407 - 419

CONCLUSION

Las diferencias clínicas y microscópicas entre el Hemangioma Kaposiforme, el Hemangioma en ovillo (en penacho, “tufted”) y la Angiomatosis cutánea o cutaneovisceral con trombocitopenia, son sutiles y poco objetivas. Probablemente deban considerarse como partes de un espectro que podría denominarse Angiomatosis infantil hemolinfática con proliferación endotelial blástica.

En estas lesiones se combina una lesión malformativa de vasos sanguíneos y linfáticos anómalos, con una lesión tumoral endotelial blástica.

La angiomatosis infantil hemolinfática con proliferación endotelial blástica, **no expresa GLUT 1 pero de forma constante expresa D2-40**

De forma significativa este espectro se asocia al síndrome de Kasabach-Merritt y algunas de estas lesiones, al menos en parte, son autoinvolutivas

3.

Participación de células multipotenciales de la cresta neural en el desarrollo de algunas malformaciones vasculares.

Hipótesis de Smoller y Rosen: Los angiomas planos en mancha de vino de Oporto pueden ser el resultado de una alteración en la modulación de la constricción y dilatación vascular.

Arch. Dermatol. 1986; 12: 177 -179

J. Am. Acad. Dermatol. 1987; 17: 164 - 166

CD34 is expressed by a distinctive cell population in peripheral nerve, nerve sheath tumors, and related lesions. Weiss SW, Nickolof BJ.

Am J Surg Pathol 1993; 17: 1039

CD34 positive cellular blue nevi. Smith K, Germain M, Williams J, Skelton H.

J Cutan Pathol 2001; 28: 145

CD34 expression in desmoplastic melanoma. Hoang M, Selim M, Bentley R, et al.

J Cutan Pathol 2001; 28: 508

Adhesive interactions between CD34 (+) derived dendritic cell precursors and dermal microvascular endothelial cells studied by scanning electron microscopy. Van Nguyen A, Kirchmair M, Furhapter C, et al.

Cell Tissue Res 2004; 315: 139 – 143

CD34 expression in primary cutaneous malignant melanoma: apropos of a case and review of the aberrant phenotype. Breza TS, Magro CM

J Cutan Pathol 2005; 32: 685

Célula pluripotencial de cresta neural (CD34 +)

Célula multipotencial (CD34 +) emigrante a piel

Diferenciación nevocítica

Diferenciación fibrocítica-dendrocítica

Diferenciación neurosustentacular

endoneural

schwanniana-teleglial

Las Facomatosis pigmentovasculares, como hamartomas de la cresta neural, son lesiones que permiten evaluar estas hipótesis

La teleglía es el sistema sincitial cuyas células CD34+ equivalen a las células de Schwann del nervio periférico o a las células intersticiales de Cajal. Sobre este sincitio se distribuyen las últimas ramificaciones nerviosas antes de alcanzar las paredes vasculares. Estas células, como las propias células de Schwann, derivan de la cresta neural. Un defecto en la formación de estas células, podría alterar el funcionamiento y tal vez el desarrollo de la microvascularización.

(Estas células podrían ser equivalentes a las células intersticiales de Cajal pero no expresan c-kit).

CD34. Neuro-melano-meséquima de Cresta Neural

Adhesive interactions between CD34 (+) derived dendritic cell precursors and dermal microvascular endothelial cells studied by scanning electron microscopy. Van Nguyen A, Kirchmair M, Furhapter C, et al.

Cell Tissue Res 2004; 315; 139 – 143

Algunas malformaciones vasculares cutáneas, como la mancha en vino de Oporto, pueden estar causadas por una alteración en el desarrollo de las células neuro-melano-mesenquimales CD34 + de la cresta neural, de forma aislada o asociada a otras malformaciones como ocurre en las Facomatosis pigmentovasculares