

En la mayoría de ellos sarcomas del tejido conjuntivo.

En la mayoría de los casos, el hemangioma benigno bien diferenciado se puede distinguir fácilmente del angiosarcoma anaplásico de alto grado de malignidad, pero la línea divisoria entre tumores vasculares benignos y malignos está mal delimitada, si bien se siguen en general los siguientes criterios:

- Los tumores benignos forman conductos vasculares fácilmente reconocibles y llenos de células sanguíneas o, si son linfáticos, llenos de un líquido trasudado. Además, los conductos suelen estar revestidos por una sola capa de células endoteliales normales, sin atipias.
- Los tumores malignos, más sólidos y ricos en células, presentan anaplasia citológica, con figuras mitóticas, y no suelen formar vasos bien organizados.

El origen endotelial de las proliferaciones neoplásicas que no forman luces vasculares separadas se puede confirmar habitualmente demostrando con técnicas inmunohistoquímicas la presencia de ciertos marcadores específicos de las células endoteliales, como el CD31 o el vWF.

El análisis de las lesiones de tipo tumoral y de las malformaciones vasculares hereditarias ha aportado ideas sobre los mecanismos subyacentes de estos procesos. Por ejemplo, se

ha comprobado que la telangiectasia hemorrágica hereditaria (síndrome de Osler-Redu-Weber, descrito más adelante), en el que la dilatación localizada de los capilares hace que la sangre arterial se desvíe, pasando directamente a las vénulas poscapilares, se debe a mutaciones de dos proteínas de unión al TGF- β , incluida la proteína endotelial endoglina⁸¹, indicando que las vías de señalización del TGF- β son esenciales para el desarrollo de los lechos capilares normales. Además, las alteraciones del desarrollo de las venas están asociadas a mutaciones genéticas del TIE2, que es el receptor de la tirosina cinasa para la angiopoetina que interviene en la vasculogénesis (estudiada en el Capítulo 4)⁸².

TUMORES BENIGNOS Y PROCESOS DE TIPO TUMORAL

Hemangioma

Los *hemangiomas* (*angiomomas*) son neoplasias caracterizadas por gran número de vasos normales o anormales, siendo por ello difíciles de distinguir con seguridad de las malformaciones o hamartomas (Fig. 12-31). Los hemangiomas casi siempre son localizados, pero algunos se extienden a un gran segmento del cuerpo, por ejemplo a todo un miembro, en cuyo caso se usa el término de *angiomatosis*. La mayoría son lesio-

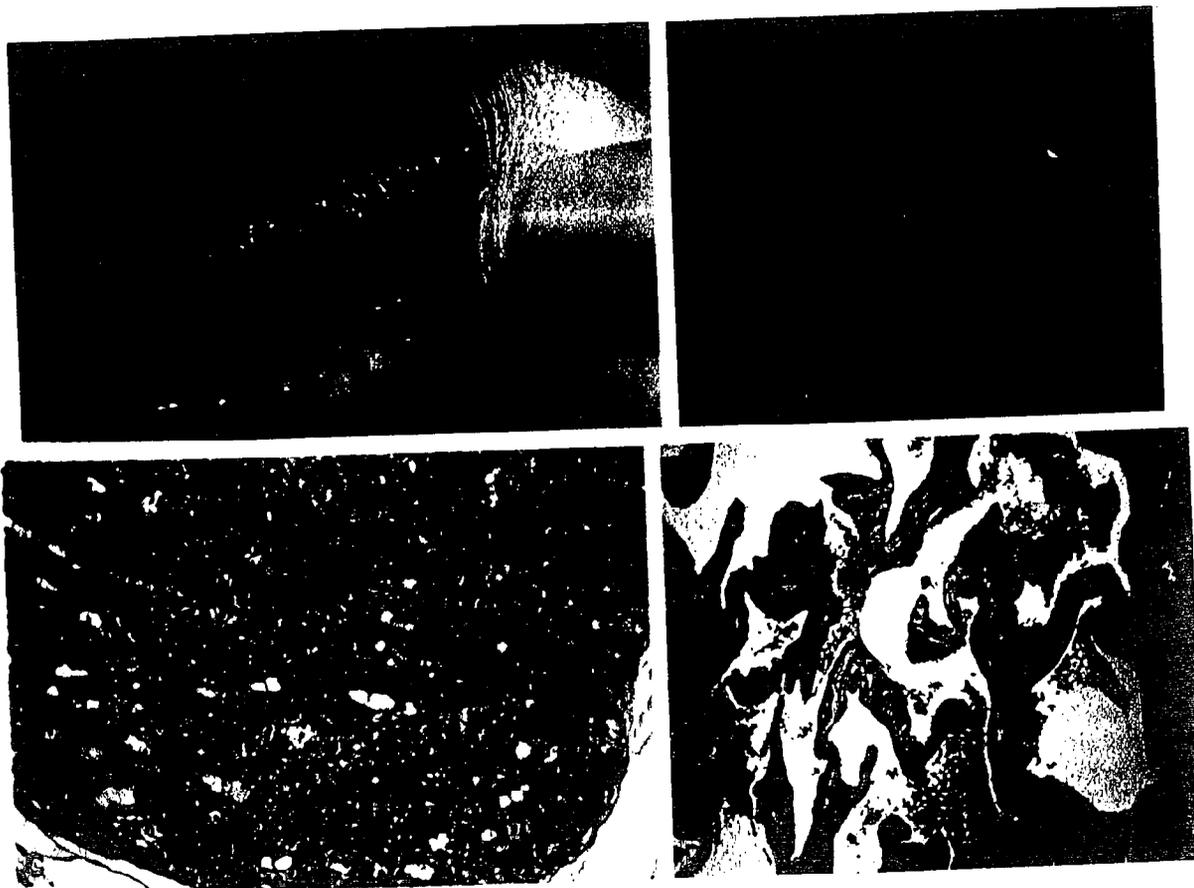


Figura 12-31

Hemangiomas. A, Hemangioma de la lengua. B, Granuloma piógeno del labio. C, Hemangioma capilar juvenil. D, Hemangioma cavernoso. (A y B por cortesía de Thomas Rogers, MD, Beth Israel Hospital, Boston, MA; C por cortesía de Christopher D. M. Fletcher, MD, Brigham and Women's Hospital, Boston, MA; D por cortesía de Thomas Rogers, MD, University of Texas Southwestern Medical School, Dallas, TX.)