



Angiomatosis quística sistémica en un paciente pediátrico

Systemic cystic angiomatosis in a pediatric patient

José Manuel Ruano Aguilar,^{*,‡} Sergio E. Nájera Ruano,^{*,§} Luis Camacho Franco,^{*,¶} Ramón Cordero Bello,^{*,||} Mariana Guerrero Hernández,^{**} Lorenza Vázquez Jiménez^{**}

Citar como: Ruano AJM, Nájera RSE, Camacho FL, Cordero BR, Guerrero HM, Vázquez JL. Angiomatosis quística sistémica en un paciente pediátrico. Acta Med GA. 2026; 24 (3): 279-281. <https://dx.doi.org/10.35366/123151>

Resumen

La angiomatosis quística sistémica (AQS) es una condición benigna y poco conocida, caracterizada por múltiples lesiones óseas quísticas, viscerales y de tejidos blandos. Las lesiones óseas, generalmente en huesos largos, suelen ser asintomáticas. El diagnóstico se realiza por exclusión, mediante clínica, radiología e histopatología. El tratamiento varía según la ubicación de los quistes óseos, mientras que para las lesiones viscerales y de partes blandas se recomienda la resección quirúrgica. Esta patología puede confundirse con actividad metastásica sistémica.

Palabras clave: angiomatosis quística sistémica, lesiones quísticas óseas, malformaciones vasculares linfáticas, diagnóstico diferencial, fracturas patológicas.

Abstract

Systemic cystic angiomatosis (SCA) is a benign and poorly known condition, characterized by multiple cystic bone, visceral, and soft tissue lesions. Bone lesions, typically in long bones, are usually asymptomatic. Diagnosis is made by exclusion, using clinical, radiological, and non-specific histopathological findings. Treatment varies depending on the location of the bone cysts, while surgical resection is recommended for visceral and soft tissue lesions. This pathology can be mistaken for systemic metastatic activity.

Keywords: systemic cystic angiomatosis, cystic bone lesions, lymphatic vascular malformations, differential diagnosis, pathological fractures.

Abreviaturas:

AQS = angiomatosis quística sistémica
PET/CT = tomografía por emisión de positrones/tomografía computarizada

INTRODUCCIÓN

La angiomatosis quística sistémica (AQS) es una entidad benigna y poco común, actualmente no se dispone de datos suficientes publicados que permitan determinar la prevalencia. Se caracteriza por malformaciones vas-

culares linfangiomatosas que generan múltiples lesiones quísticas en huesos, órganos y tejidos blandos.^{1,2} Es una enfermedad congénita que suele manifestarse en las primeras tres décadas de la vida con lesiones osteolíticas asintomáticas, aunque puede ocasionar dolor por fracturas patológicas o compresión medular. Las localizaciones óseas más frecuentes incluyen fémur, vértebras, costillas, cráneo y escápula.^{3,4} En 60-70% de los casos, también afecta órganos como bazo, hígado y riñón, con síntomas que dependen de la localización: disnea, derrame

* Hospital Angeles Lomas. Ciudad de México, México.

‡ Cirujano oncólogo pediatra, Jefe de división de Cirugía, académico numerario de la Academia Nacional de Medicina de México. ORCID: 0000-0002-2671-1914

§ Jefe de Cirugía Pediátrica.

¶ Ortopedia Pediátrica.

|| Cirugía pediátrica.

** Médico pasante de servicio social de medicina, Universidad Anáhuac México Norte. Ciudad de México, México.

Correspondencia:

Dr. José Manuel Ruano Aguilar
Correo electrónico: jm_ruano@yahoo.com
medfinanciera99@gmail.com

Recibido: 28-01-2025. Aceptado: 26-02-2025.

www.medigraphic.com/actamedica



pleural o anemia. Las imágenes muestran lesiones bien definidas, con corteza ósea conservada y sin reacción perióstica. Histopatológicamente, se observan canales vasculares con una sola capa de células endoteliales aplanadas.⁵

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta niño de siete años con dolor inguinal derecho posterior a un traumatismo. Estudios de imagen evidenciaron lesiones líticas en los huesos largos de los miembros inferiores. Ante la sospecha de metástasis, se realizó una radiografía de tórax, revelando una gran masa mediastinal (Figura 1). Una tomografía por emisión de positrones/tomografía computarizada (PET/CT) descartó actividad metabólica tumoral. Las biopsias de la masa mediastinal, médula ósea, lesiones óseas y bazo confirmaron angiomatosis quística. Se colocaron clavos endomedulares flexibles en ambos fémures debido al riesgo inminente de fracturas, logrando una evolución satisfactoria. En los controles posteriores se identificaron múltiples lesiones quísticas óseas. (Figuras 2 y 3).

Las radiografías simples mostraron imágenes líticas multifocales bien delimitadas, con conservación de la corteza ósea y ausencia de reacción perióstica, rodeadas por un halo esclerótico. El diagnóstico diferencial incluye displasia fibrosa, hiperparatiroidismo e histiocitosis X.⁵ En casos extensos, su progresión puede generar complicaciones irreversibles con desenlace desfavorable. La evolución puede complicarse debido a fracturas patológicas en huesos largos y vértebras.⁴

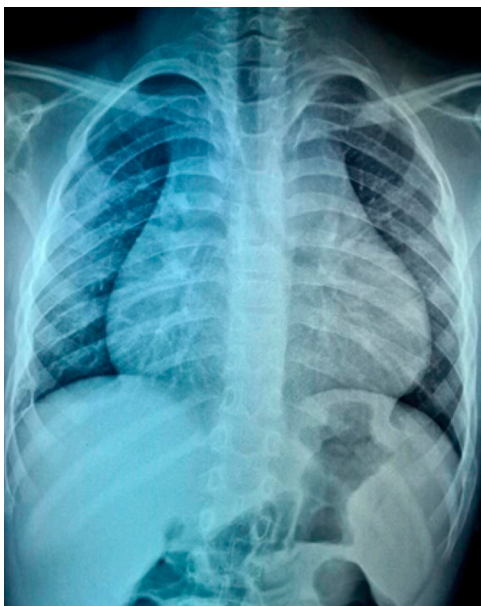


Figura 1:

Masa mediastinal.

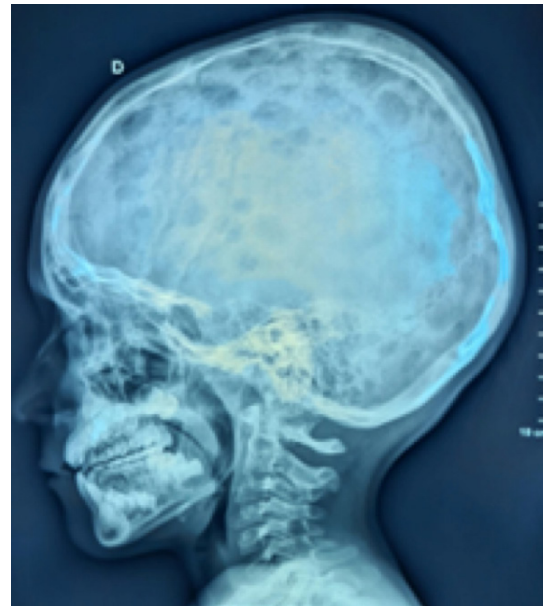


Figura 2: Lesiones óseas en cráneo.



Figura 3:

Clavos endomedulares flexibles en ambos fémures.

DISCUSIÓN

La AQ es una rara enfermedad congénita causada por la persistencia de canales vasculares primitivos, que resulta en lesiones quísticas óseas y viscerales. Estudios de imágenes como tomografía computarizada (TC), resonancia magnética (RM) y PET/CT son clave para el diagnóstico. El diagnóstico diferencial con patología tumoral como histiocitosis X o me-

tástasis óseas viscerales de tumores infantiles requiere biopsias con confirmación histopatológica e inmunohistoquímica.

Aunque no existe un tratamiento definitivo para revertir los quistes, el uso de *stents* óseos ha demostrado utilidad en la prevención de fracturas patológicas, mejorando el manejo clínico. El diagnóstico por imagen puede ser confuso en radiología simple, pero estudios como la PET/CT, que muestran ausencia de captación de 18F-fluorodesoxiglucosa (18F-FDG), aumentan la sospecha diagnóstica de AQS. La correlación clínica, imagenológica e histopatológica es esencial para un manejo adecuado.

REFERENCIAS

1. Fernández I, Galbe M, Alvarez C. Angiomatosis quística. *An Esp Pediatr*. 2000; 52 (4): 389-391.
2. Almoguera A, Fraga J, Pareja JA, García M. Pathological hip fracture of pediatric age. Revision of the cystic angiomatosis of the bone. *Acta Ortop Mex*. 2019; 33 (1): 46-49.
3. García-de Quevedo D, Loring P, Méndez L. Angiomatosis quística esquelética: a propósito de un caso. *Rev Esp Cir Osteoart*. 1995; 30: 323-326.
4. Paseiro G, Duran H, García J, Bellon J. Angiomatosis quística exclusiva del abdomen sin afectación ósea o de partes blandas. *Med Clin (Barc)*. 2008; 131 (6): 238-239.
5. Najm A, Soltner-Neel E, Le Goff B, Guillot P, Maugars Y, Berthelot JM. Cystic angiomatosis, a heterogeneous condition: four new cases and a literature review. *Medicine (Baltimore)*. 2016; 95 (43): e5213.

Si desea consultar los datos complementarios de este artículo, favor de dirigirse a editorial.actamedica@saludangeles.mx