

Anomalías Vasculares



Dr. Gerardo Flores Henríquez

RNT 41 sem AEG, sexo masculino, hijo de madre sin antecedentes mórbidos en embarazo, parto vaginal con fórceps.

En primer día de vida se evidencia área equimótica con signos de hemangioma, que se ubica en zona dorsal izquierda alta, continúa por cara externa del cuello y hasta zona anterior de hemitórax izquierdo.

FN 02/06/2011

17:40hrs

Apgar 9 - 9

EG ped 41sem

PN 3910

TN 53

CC 36







El 04/06/11 es evaluado por Dermatóloga , a quien lesión impresionada como hemangioma o malformación vascular venosa y sugiere controlar PDF y dímero -d por posible síndrome de Kassabach-Merrit y pedir Eco doppler y TAC zona de lesión.

Ecografía craneal, abdominal y nasofibroscopía normales.

Evoluciona con disminución del recuento de plaquetas hasta 41.000, con recuperación en 48 horas hasta 244.00 día 08/06/2011

03/06/2011 PBQ: Normal, GSA: Normales

03/06/11 Hemograma: Normal, Pruebas de coagulación: Normal

06/06/2011 Plaquetas 41.000 x mm³ Dímero D 2.1 ug/mL (0-0.5) 08/06/2011 Plaquetas 244.00 x mm³

08/06/2011 Tac cerebro sin contraste: sin hallazgos patológicos.

09/06/2011 Ecotomografía abdominal: Normal

Se mantiene estable y en buenas condiciones generales.

09/06/2011 : Eco doppler color lesión : vasos superficiales y profundos menos claros, con curso de flujo arterial y de aparente configuración variable : sugerente de Hemangioma profundo.

Comentario: según dermatólogo pudiera corresponder a malformación vascular venosa y según imagenólogo pudiera corresponder a tumor vascular : Hemangioendotelioma.

Cirujano infantil : malformación vascular

Debe controlarse con nuevo procedimiento imagenológico (TAC con contraste o RNM) con sedación a mayor edad (2 – 3 meses).

Se hará control seriado de plaquetas para evaluar fenómeno de Kasabach-Merrit.

Anomalías vasculares

En un reciente estudio del centro pediátrico de mayor experiencia en tratamiento de anomalías vasculares infantiles (Children's Hospital de Boston) :

- **75% de pacientes allí remitidos tenía diagnóstico y tratamiento previos incorrectos**
- **Del 25% diagnosticados correctamente, un 14% había recibido un tratamiento inadecuado.**

Hasta hace poco tumores vasculares infantiles se conocían como “angiomas” (planos, cavernosos, etc.), “hemangioendoteliomas” (HE), “linfangiomas” o “hemolinfangiomas” : clasificación puramente descriptiva.

En 1982, John Mulliken clasifica los tumores y malformaciones vasculares según características endoteliales y pone fin a décadas de confusión terminológica distinguiendo taxativamente los tumores de las malformaciones vasculares.

En 1992 se funda la International Society for the Study of Vascular Anomalies y en 1996 edita la clasificación que actualmente sigue vigente.

Desde entonces lo que antes se denominaba “angioma en fresa” es un hemangioma infantil (HI), un “angioma plano” es realmente una malformación capilar ó un “angioma cavernoso” es una malformación venosa.

Simultáneamente, se describen nuevos tumores vasculares diferentes del HI :

- Hemangiomas congénitos (HC) rápidamente involutivos (RICH rapidly involuting congenital hemangioma)**
- HC no involutivos (NICH non involuting congenital hemangioma)**
- HE kaposiforme (HEK).**

(Tabla)

Anomalías Vasculares (AVA)

La International Society for the Study of Vascular Anomalies ha diseñado una clasificación simple que se basa en las diferencias clínicas, histológicas, radiológicas y biológicas, y distingue claramente entre :

- Tumores vasculares y**
- Malformaciones vasculares.**

Tumores vasculares

Los tumores vasculares se desarrollan por hiperplasia y proliferación celular.

Hemangiomas son tumores vasculares que muestran hiperplasia endotelial (definida por el sufijo : angioma).

El más frecuente es el hemangioma infantil, aunque hoy se conocen también otros tumores vasculares menos frecuentes: los hemangiomas congénitos, el angioma en «ovillo» o angioblastoma, y el hemangioendotelioma kaposiforme.

Se ha demostrado que los tumores que se complican con el fenómeno de Kasabach-Merritt no son hemangiomas infantiles, sino el angioblastoma y el hemangioendotelioma kaposiforme.

Malformaciones vasculares

- **Malformaciones vasculares son fallas estructurales que surgen como resultado de detención en el desarrollo o malformación en útero. Son vasos mal formados que restringen la nutrición de los tejidos dependientes.**
- **Derivan de alteraciones en embriogénesis y en vasculogénesis.**
- **La proliferación de células endoteliales es normal. Están presentes al nacer y permanecen durante toda la vida, con crecimiento proporcional postnatal.**

Clasificación de lesiones vasculares (adaptada de International Society for the Study of Vascular Anomalies Classification)

Tumores vasculares:

- Hemangiomas infantiles
- Hemangiomas congénitos (RICH y NICH)
- HEK
- Hemangioendotelioma epiteloide
- Angioblastoma o angioma en penachos
- Hemangioma lobular capilar (granuloma piógeno)

Malformaciones vasculares:

- Malformaciones capilares (mancha en vino de Oporto o mancha salmón)
- Malformaciones venosas
- Malformaciones linfáticas (linfangioma o higroma quístico)
- Malformaciones arteriovenosas
- Malformación arteriovenosa en las extremidades (síndrome de Parkes-Weber)
- Malformación capilar-linfática-venosa (síndrome de Klippel-Trenaunay)
- Cutis marmorata telangiectásica congénita
- Malformaciones glomuvenosas (glomangiomas y glomangiomatosis)

HEK: hemangioendotelioma kaposiforme; **NICH:** hemangioma congénito no involutivo; **RICH:** hemangioma congénito rápidamente involutivo.

Malformaciones vasculares (MVA)

- **En base a su principal componente, las malformaciones vasculares se dividen en arterial, venosa, arterio-venosas, linfáticas y capilares.**
- **Clasificación en base a características de su flujo en :**
 - **Lesiones de alto flujo : arteriales, arteriovenosas.**
 - **Lesiones de bajo flujo : capilares, venas ó linfáticos.**
- **También pueden combinarse las dos modalidades .**

Tabla 1 Clasificación de malformaciones vasculares comunes basada en características de flujo .

Lesiones de bajo flujo	Lesiones de alto flujo
Malformaciones venosas	Malformaciones arteriales
Malformaciones capilares (hemangioma plano)	Malformaciones <u>arterio</u> - venosas
Malformaciones linfáticas	Malformaciones capilar - <u>arterio</u> - venosas
Combinadas	
- Capilar - venoso	
- Capilar - linfática	
- Capilar - venosa - linfática	

Clasificación Anomalías vasculares

Vascular Malformation	Vascular Tumor
<p>Single-Vessel Type</p> <ul style="list-style-type: none"> Capillary Venous Lymphatic <p>Combined/Complex Malformations</p> <ul style="list-style-type: none"> Arteriovenous Lymphaticovenous Capillary-venous Capillary-lymphaticovenous Capillary-arteriovenous 	<p>Hemangioma</p> <ul style="list-style-type: none"> Hemangioma of infancy Congenital hemangioma Rapidly involuting congenital hemangioma (RICH) Noninvoluting congenital hemangioma (NICH) Lobular hemangioma (pyogenic granuloma) <p>Vascular Neoplasm</p> <ul style="list-style-type: none"> Kaposiform hemangioendothelioma Angiosarcoma Hemangiopericytoma Miscellaneous Tufted angioma

* Binary classification system adopted by the International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) in 1996.

Tumores vasculares

Los tumores vasculares pueden ser encontrados en todas las áreas corporales.

Pueden ser segmentarios ó focales.

Lesiones de tejidos blandos superficiales se presentan con tumor visible.

Si se localizan en tejidos profundos (vía aérea, cerebro, hígado , bazo, tracto gastrointestinal) su identificación es a través de síntomas clínicos ó hallazgos incidentales en imagenología.

Hemangioma focal profundo

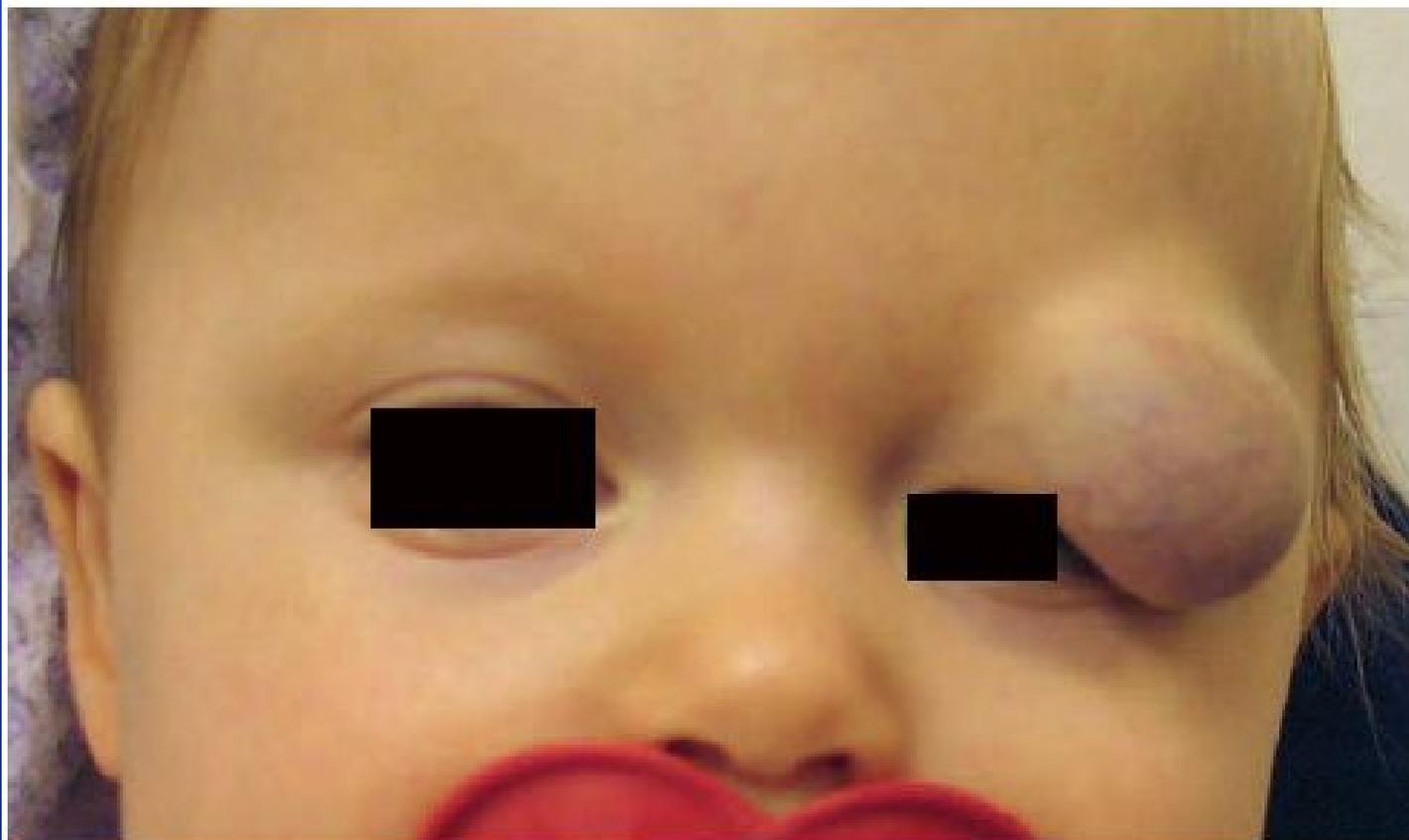


Figure 199-9. Deep focal hemangioma of infancy, upper eyelid, impinging visual axis.

Hemangioma infantil segmentario



Figure 199-2. Segmental hemangioma appearance. **A**, Initial appearance in infancy. **B**, Late proliferative stage. **C**, Beginning involutational phase.

Hemangioma infantil mixto



Figure 199-13. Combined laser and surgical treatment of large nasal tip mixed focal hemangioma of infancy. **A,** Before treatment. **B,** After residual deep hemangioma excision via external rhinoplasty

Hemangioendotelioma de hombro



Hemangioendotelioma vía aérea



Diagnóstico diferencial de las lesiones vasculares

Los HI y los HC deben distinguirse principalmente de las malformaciones vasculares .

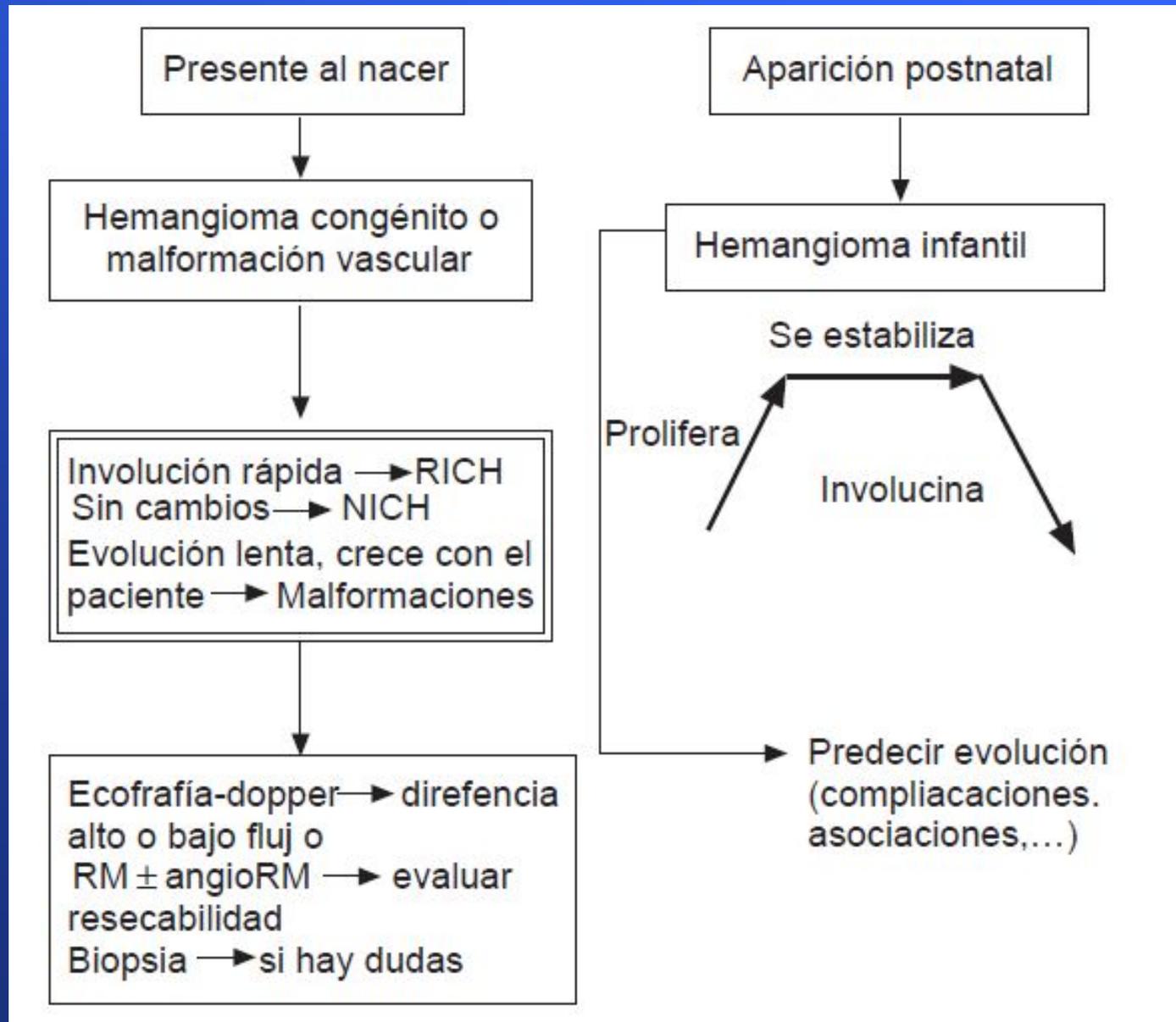
Estas últimas son lesiones benignas, no tumorales (alteraciones estructurales que originan un defecto de la constitución de la pared del vaso —vasos displásicos—).

Presentes siempre desde el nacimiento; aunque a veces no son visibles hasta semanas o meses después, con un crecimiento proporcional al corporal del niño (no involucionan), con igual frecuencia en ambos sexos, a menudo asociadas con síndromes dismórficos y GLUT-1 negativas .

En ocasiones, nos podemos plantear el diagnóstico diferencial con otros tumores vasculares infantiles como el HEK y el angioblastoma, u otros de aspecto vascular como el fibrosarcoma congénito, rabdomiosarcoma, miofibromatosis-hemangiopericitoma, teratoma, glioma nasal, lipoblastoma, dermatofibrosarcoma protuberans o neurofibroma.

Si sospechamos un hemangioma hepático, pero presenta un patrón radiológico anómalo o no concluyente, deberemos siempre descartar que no se trate de un hepatoblastoma, hamartoma mesenquimal o metástasis de un neuroblastoma.

Diagnóstico diferencial de lesiones vasculares



I.- Hemangiomas infantiles

Son los tumores más frecuentes en la infancia.

Incidencia :

- 5% en todos los niños de raza blanca**
- 22% de prematuros < 1.000 g al nacimiento.**

Son 4 veces más frecuentes en el sexo femenino.

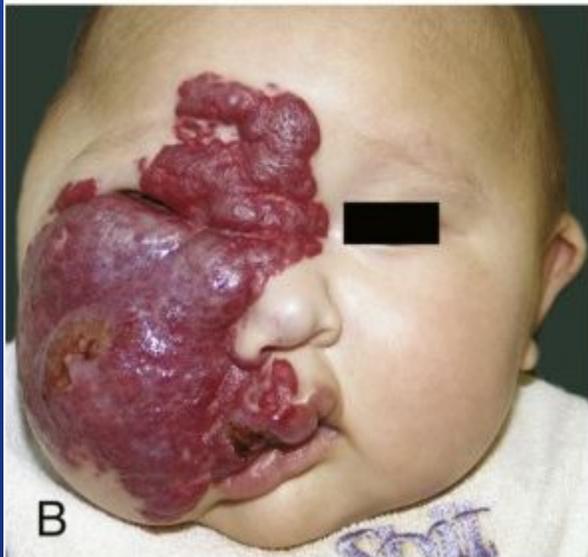


Figure 199-4. Hemangioma of infancy, types. **A**, Superficial focal hemangioma; forehead. **B**, Mixed segmental hemangioma; midface, lip, forehead. **C**, Deep focal hemangioma; malar region. **D**, Mixed focal hemangioma; malar lower eyelid. **E**, Mixed segmental hemangioma; cheek, malar region.

Etiopatogenia Hemangiomas infantiles

2 teorías :

- **Origen trofoblástico ó placentario (similitud celular, inmunológica y molecular de hemangioma y placenta; mujeres con biopsias coriales tienen mayor tasa de hijos con HI)**
- **Teoría de la vasculogénesis (células precursoras del endotelio originan vasos sanguíneos) y la angiogénesis (desarrollo de nuevos vasos a partir de los existentes) .**

Durante fase proliferativa se formarían acúmulos densos de células endoteliales que forman pequeños capilares.

Clínica Hemangiomas infantiles

Aparición y crecimiento posnatal (30–50% pueden estar presentes al nacimiento).

Pueden proliferar durante los primeros meses de vida para involucionar siempre antes de la pubertad. Por tanto, es un tumor exclusivo de la infancia y no existe en la vida adulta.

Se localizan más frecuentemente en cabeza y cuello (80%), seguido del tronco y de las extremidades, aunque pueden situarse en cualquier parte del cuerpo .

Todo HI sigue evolución característica en el tiempo :

Fase inicial: se manifiestan como zonas pálidas, equimóticas, telangiectasias, máculas rosadas, micropápulas rojizas agrupadas o úlceras (lesión precursora).

Fase proliferativa: entre 2^a y 6^a semana de vida aumenta de tamaño y se transforman en pápulas, placas, nódulos o tumores de color rojo intenso y superficie lisa o lobulada. En esta fase (primeros 6 ó 18 meses) pueden duplicar o triplicar su tamaño. Posteriormente estabilizan su tamaño.

Fase involutiva: los signos indicativos de regresión son la aparición de tractos fibrosos blanquecinos en su superficie y de una coloración gris-rosada o violácea.

Un 50% de lesiones ha involucionado completamente a los 5 años, un 75% a los 7 años y un 90% a los 9 años.

Cuanto antes aparecen los signos de regresión, mejor y más temprano es el resultado estético final.

Los hemangiomas localizados en punta nasal, labios y zona parotídea involucionan con más lentitud.

Los que más tardan en involucionar suelen dar lugar a una lesión residual proporcional al tamaño inicial.

El HI cutáneo según localización proliferación vascular puede ser :

HI superficiales (62%): los mal llamados “angiomas capilares”. Se ubican en parte superficial de dermis, son tumores lobulados, de color rojo intenso o violáceos, bien delimitados, con capilares diminutos que protruyen en su superficie y les confieren su morfología típica “en fresa”. Tamaño variable, consistencia blanda y no desaparecen completamente con vitropresión.

HI profundos (15 %) : los mal llamados “angiomas cavernosos”. Se localizan en dermis profunda e hipodermis. Se manifiestan como placas, nódulos o tumores eritematoazulados , mal delimitados. Superficie irregular, con venas dilatadas y telangiectasias.

HI compuestos o mixtos (22%): coexisten componentes superficial y profundo.

Habitualmente, los HI se presentan como una lesión cutánea única, pero en 5% de casos las lesiones son múltiples.

Si hay 5 o más hemangiomas (hemangiomatosis neonatal), hay > probabilidad de presentar hemangiomas en órganos internos .

En distribución pueden ser :

- **HI focales** : lesiones redondeadas como nódulos o placas. Generalmente son asintomáticos.
- **HI segmentarios** : como placas lineales o con un patrón geográfico (desarrollo de metámeras). Más propensos a complicaciones : ulceración, malformaciones asociadas y situaciones de riesgo vital.

Complicaciones

a. Complicaciones relacionadas con el propio hemangioma:

- **Ulceración:** 5–10%. Se debe a isquemia y necrosis de la lesión.
- **Hemorragia:** es común hemorragia leve o moderada en los ulcerados que se resuelve mediante compresión directa.
- **Insuficiencia cardíaca:** en hemangiomas de gran tamaño por alto gasto .
- **Secuelas estéticas :** 20 - 40% de hemangiomas deja cambios cutáneos residuales : telangiectasias, hipopigmentación, cicatrices atróficas y masas fibroadiposas redundantes.

b. Complicaciones relacionadas con la localización:

Hemangioma periorbitario: suponen un riesgo para visión.

Hemangioma de vía aérea superior (subglóticos) : Pueden producir obstrucción de vía aérea. Síntomas entre 6 - 12 semanas vida : tos, estridor inspiratorio, ronquera, cianosis, tiraje, disnea.

Hemangioma periauricular y parotídeo: pueden ocluir el conducto auditivo externo y provocar hipoacusia.

Hemangioma gastrointestinal : hemorragias digestivas.

Hemangioma hepático: grupo de diagnóstico y tratamiento más complejo.

Malformaciones asociadas con hemangiomas infantiles

A diferencia de malformaciones vasculares, los hemangiomas excepcionalmente se asocian con síndromes dismórficos, en cambio sí se pueden asociar con diversas malformaciones :

Hemangiomas lumbosacros pueden ser marcadores de disrafias espinales (médula anclada o lipomeningocele) y alteraciones anogenitourinarias, malformaciones renales, espina bífida, etc.).

Hemangioma segmentario, sobre todo en niñas, se puede asociar con malformaciones estructurales subyacentes (20% de los casos de hemangiomas segmentarios faciales) y puede afectar al sistema nervioso central, sistema cardiovascular , sistema musculoesquelético y ojo (síndrome de PHACE)

II.- Hemangiomas congénitos

Totalmente desarrollados en momento del parto pues fase proliferativa se lleva a cabo exclusivamente intraútero.

Más violáceos que HI, con telangiectasias, tumores lobulados, nódulos duros abollonados color rosado, con halos pálidos.

Aspecto obliga a descartar otros tumores de partes blandas del RN : rabdomiosarcoma embrionario, fibrosarcoma congénito.

Inmunorreactividad negativa frente al GLUT-1 : permite distinguirlos del HI.

- RICH: involución más o menos completa en primer año de vida.

- NICH: ausencia de cambios significativos durante la infancia.

NICH : hemangioma congénito no involucionante



III.- Hemangioendotelioma kaposiforme

El HE incluye diferentes neoplasias de partes blandas de origen vascular :

HE maligno : que debe considerarse como un angiosarcoma.

HE epitelioides : de malignidad intermedia, localizado en las partes blandas o en hueso, pulmón o el hígado.

HE kaposiforme : que es una tumoración de bajo grado.

HEK afecta exclusivamente a niños. Se localiza en retroperitoneo, pero puede afectar piel en forma de tumores eritematovioláceos .

Puede ser lesión vascular de crecimiento rápido e intenso en un niño < 3 meses, aunque algunos casos son congénitos.

Hemangioendotelioma kaposiforme



Figure 199-7. Kaposiform hemangioendothelioma, clinical and radiographic appearance. **A**, Cutaneous nodules. **B**, Deep lesion extending to the skin. **C**, Coronal computed tomography scan of lesion shown in **B**.

IV.- Angioblastoma o angioma en penacho

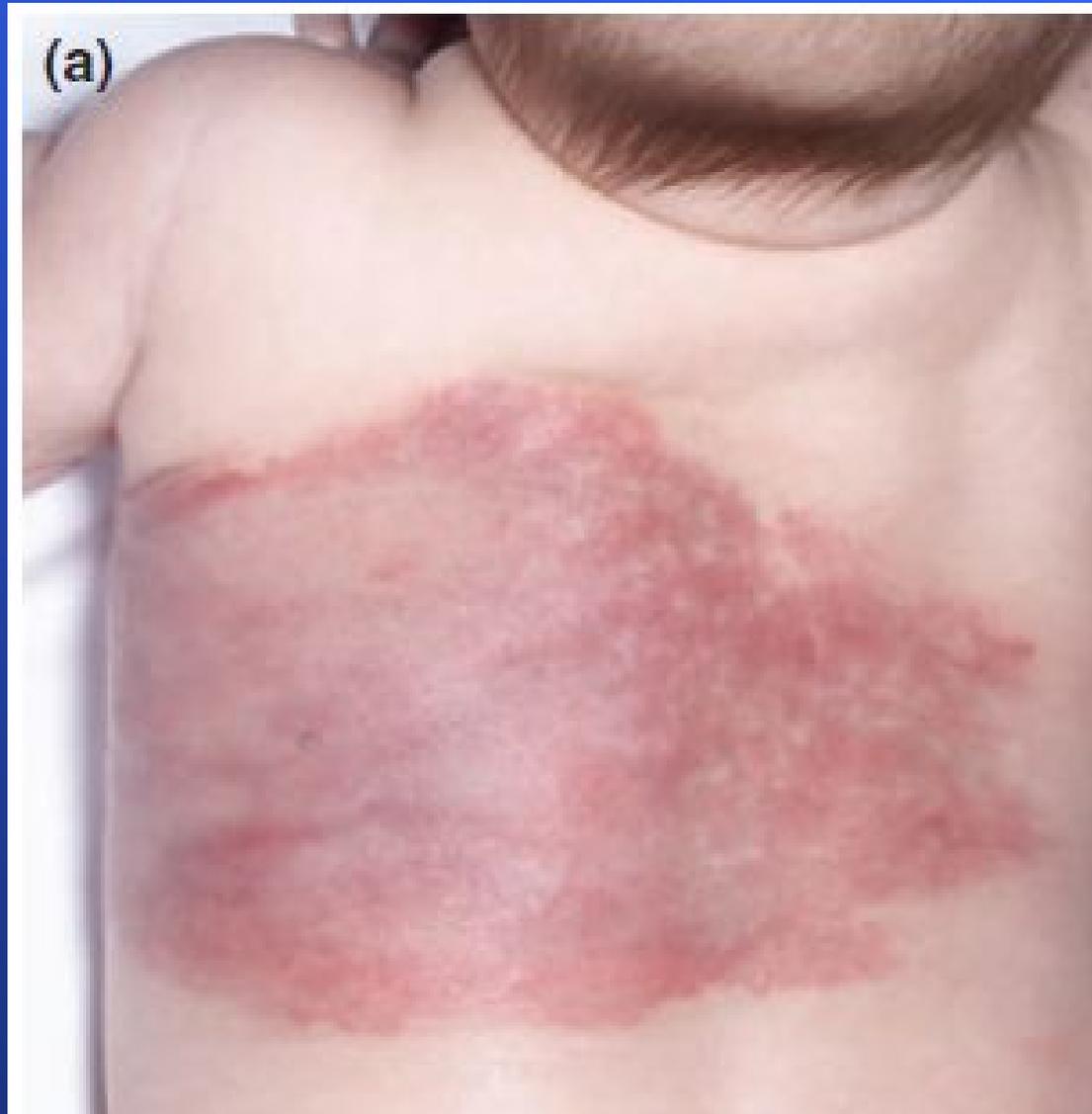
Suele aparecer en el primer año de vida, aunque en un 15% de los casos está presente en el nacimiento.

Se caracteriza por máculas, placas o tumores violáceos, únicos o múltiples, mal delimitados, infiltrados al tacto, que suelen tener un componente nodular profundo (pueden extenderse hacia el tejido celular subcutáneo, fascia y músculo).

Se localiza principalmente en zona superior tronco/espalda, hombro y cuello. Crecimiento lento pero progresivo y posterior estabilidad.

No suele involucionar espontáneamente. Es capaz de provocar el síndrome de Kasabach-Merritt, pero en un porcentaje mucho más bajo que el HEK.

Angioma en penacho



Malformaciones Vasculares

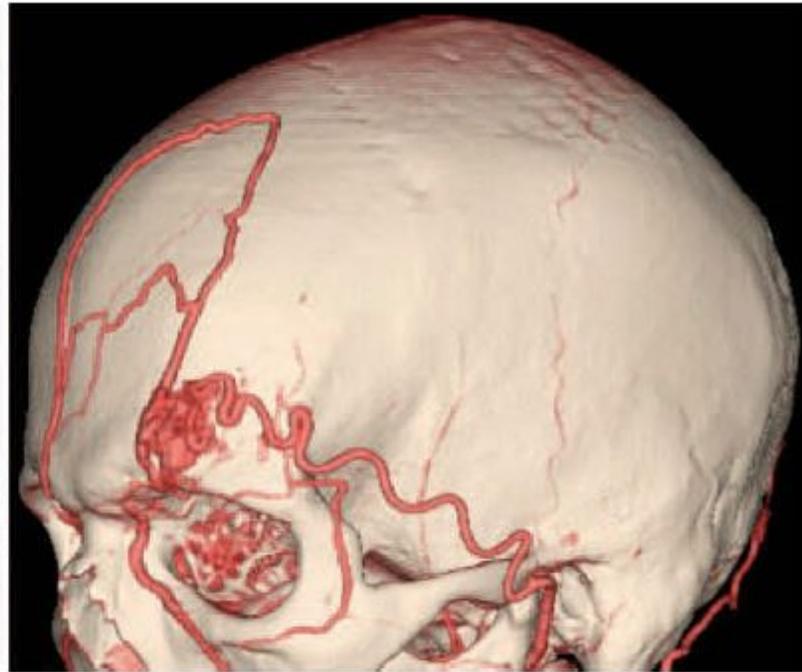


Venous malformation appearance. **A**, Skin. **B**, Tongue.



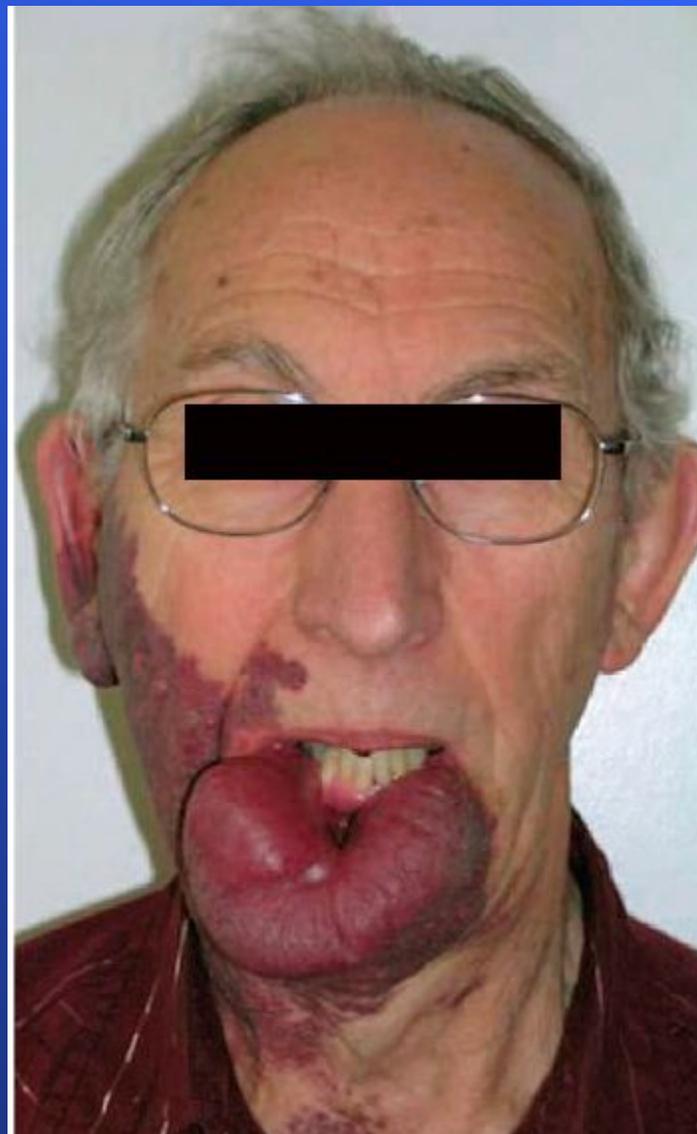
Venous malformation treatment with interstitial laser. **A**, Lip before treatment. **B**, Lip after two laser treatments.

Malformación arterio venosa



Computed tomography angiography and clinical appearance of quiescent arteriovenous malformation nidus, left brow.

Malformación capilar



Malformación linfática



A, Etapa 1, unilateral infrahioides. B, Etapa 2, unilateral suprah C, Etapa 3, unilateral supra e infrahioides. D, Etapa 4, bilateral suprahioides. E, Eatapa 5, bilateral supra e infrahioides.

SITUACIONES ESPECIALES

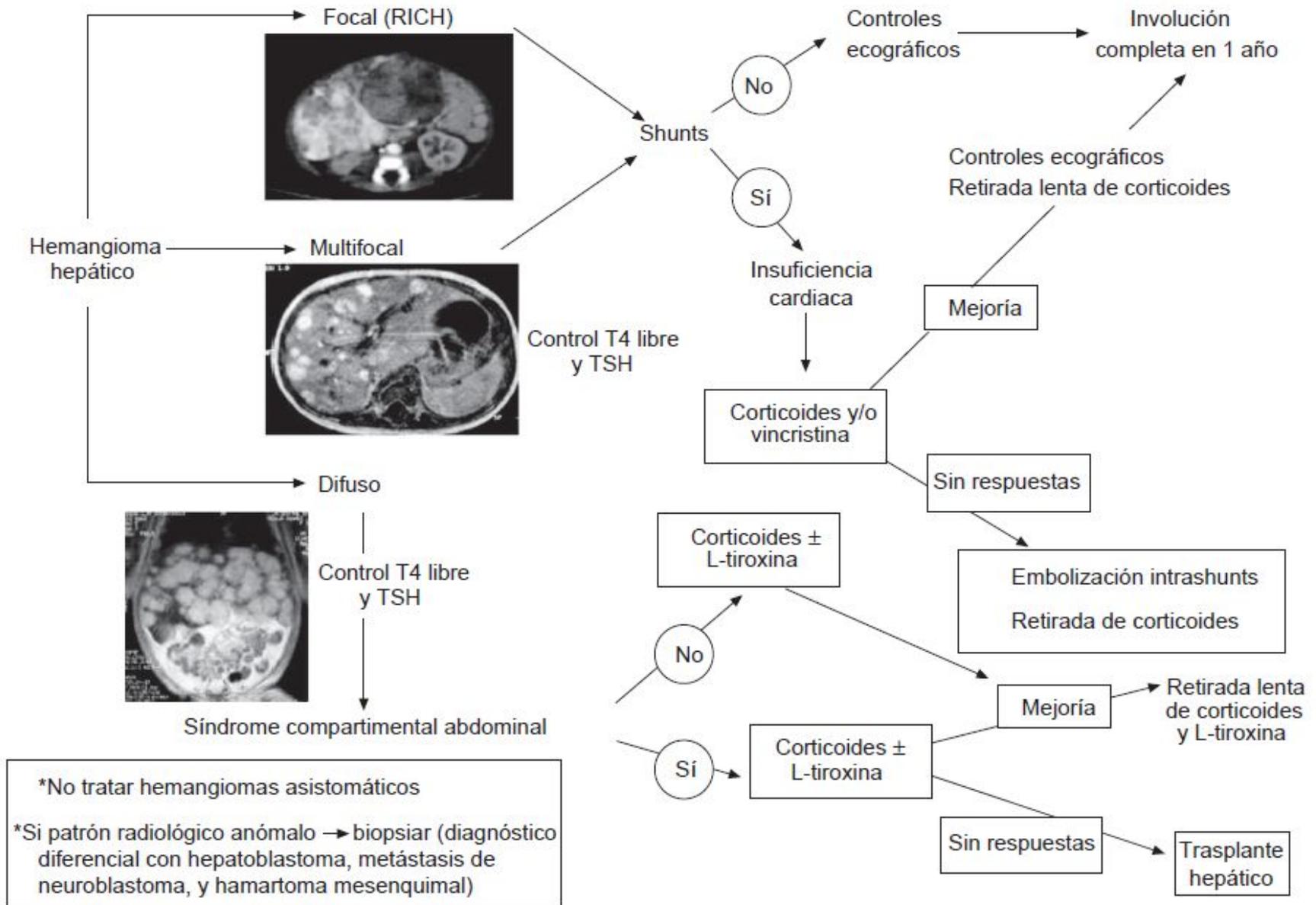
Síndrome de Sturge-Weber

- Anomalías cerebrales (angioma leptomeníngeo o pial)
- Anomalías cutáneas (angioma facial)
- Anomalías oculares (angioma coroideo)
- Mancha color vino en cara, epilepsia, retraso mental, hemiparesia, hemianopsia y glaucoma.

Síndrome de Klippel - Trenaunay

- Hemangiomas
- Venas varicosas.
- Crecimiento excesivo de huesos y tejido blando

Algoritmo diagnóstico terapéutico para hemangiomas hepáticos



Protocolo de actuación ante
Anomalías vasculares

TRABAJO EN EQUIPO

- **Neuropediatra**
- **Neonatólogo**
- **Oftalmólogo**
- **Cirujano plástico**
- **Cirujano vascular**
- **Radiólogo intervencionista**
- **Matrona.**
- **Dermatólogo**
- **Pediatra**
- **Otorrino**
- **Cirujano pediátrico**
- **Traumatólogo**
- **Imagenólogo**

Para diagnóstico de una Anomalía vascular es esencial :

- Anamnesis correcta a padres del paciente**
- Examen físico minucioso**
- Complementación con determinadas pruebas de imagen.**
- Raramente necesitaremos un estudio histológico**
- Puede estar indicada la realización de otras pruebas complementarias**
- Enfoque multidisciplinario de aquellas lesiones que por su localización o asociación sindrómica requieran de la valoración y seguimiento de otros especialistas.**

ANAMNESIS

- ¿Estaba presente desde el nacimiento?

SÍ, se trata de una malformación vascular;

NO, se trata de un tumor.

Considerar que :

- **Hasta 30% de hemangiomas están presentes en el nacimiento**
- **Existe porcentaje considerable de malformaciones vasculares que, estando presentes, aparentemente no se ven (ejemplo muchas malformaciones arteriovenosas).**

- ¿Crece?

SÍ, se trata de un tumor ;

NO, se trata de una malformación vascular.

El crecimiento de un tumor (hiperplasia) es más rápido, brusco y llamativo (dura entre 8 y 14 meses) que el crecimiento de una malformación vascular (hipertrofia), que es más lento y sólo se hace evidente con el paso de los años.

Habitualmente las lesiones de alto flujo (malformaciones arterio-venosas) se expanden más rápidamente que las de bajo flujo.

- ¿Ha disminuído de tamaño?

SÍ, se trata de un hemangioma;

NO, se trata de una malformación vascular.

Salvo un pequeño porcentaje insignificante, los hemangiomas siempre involucionan en mayor o menor proporción y en más o menos tiempo.

Por el contrario una malformación vascular nunca lo hace.

Examen físico

Las características clínicas de un hemangioma dependen de la profundidad de la lesión respecto a la piel y del estadio de su ciclo evolutivo.

El aspecto de una malformación vascular es variable según el tipo de lesión y la profundidad.

Diagnóstico de los tumores vasculares infantiles

90% de hemangiomas se diagnostican con características clínicas expuestas, no tienen complicaciones y no se asocian con alteraciones extracutáneas : no solicitar exploraciones complementarias.

En toda anomalía/lesión vascular cuyo diagnóstico no pueda establecerse con seguridad en primeros meses de vida y que no requiera tratamiento se aconseja actitud expectante.

Realizar exploraciones complementarias no invasivas en el período de observación en siguientes casos :

- Si existen dudas diagnósticas de estar ante un HI.**
- Para valorar la extensión cutánea y extracutánea del tumor.**
- Para seguir evolución espontánea ó respuesta al tratamiento.**
- Complicaciones : hemorragia de hemangiomas viscerales.**
- Cuando puedan existir malformaciones asociadas.**

Imagenología

Utilizar, siempre que sea posible, los menos invasivos.

La imagenología está indicada antes de iniciar un tratamiento médico o quirúrgico en los hemangiomas y antes del tratamiento mediante escleroterapia, radiología intervencionista o cirugía de una malformación vascular, para definir bien su naturaleza y extensión.

Radiografía simple

Una radiografía simple puede detectar flebolitos calcificados, típicos de las malformaciones vasculares venosas.

Puede apreciar cambios óseos (engrosamiento cortical, desmineralización u osteoporosis, imágenes líticas...) que pueden aparecer hasta en el 20% de las malformaciones vasculares extensas.

Ecografía Doppler

Ecografía Doppler es el procedimiento utilizado de primera elección y en ocasiones el único necesario, pues es un método sencillo en su realización sin riesgos para el paciente.

Ecografía diferencia entre lesión de bajo o alto flujo (fístulas arteriovenosas), y puede diferenciar un hemangioma de una malformación vascular.

Concretamente, con eco-Doppler puede distinguirse entre un higroma quístico y un hemangioma subcutáneo.

Así, en el primero puede valorarse una masa sólida, ecogénica, de naturaleza avascular, donde se ven septos y donde puede apreciarse un nivel fluido si se ha producido hemorragia interna.

Ecografía

Ecografía simple combinada con imágenes Doppler : para valorar contenido tisular y características del flujo de lesiones vasculares.

Indicaciones más aceptadas son las siguientes:

- Diagnóstico diferencial con otros tumores de partes blandas y malformaciones vasculares de bajo flujo.
- En menores de 4 meses con hemangiomas lumbosacros para valorar disrafismo oculto y malformaciones genitourinarias.
- Descartar hemangiomas viscerales en hemangiomatosis neonatal.
- Ecografía hepática si existen 5 o más hemangiomas cutáneos y ecografía cerebral en RN con hemangiomas segmentarios cara.
- Seguimiento evolutivo de tumores vasculares en tratamiento ó para valorar su involución.

Escáner o TC

Ha sido reemplazado por la resonancia magnética en muchos casos, sobre todo en el estudio de los tejidos blandos.

El TC con contraste es útil para detectar afectación ósea y para diferenciar una malformación venosa de otra linfática.

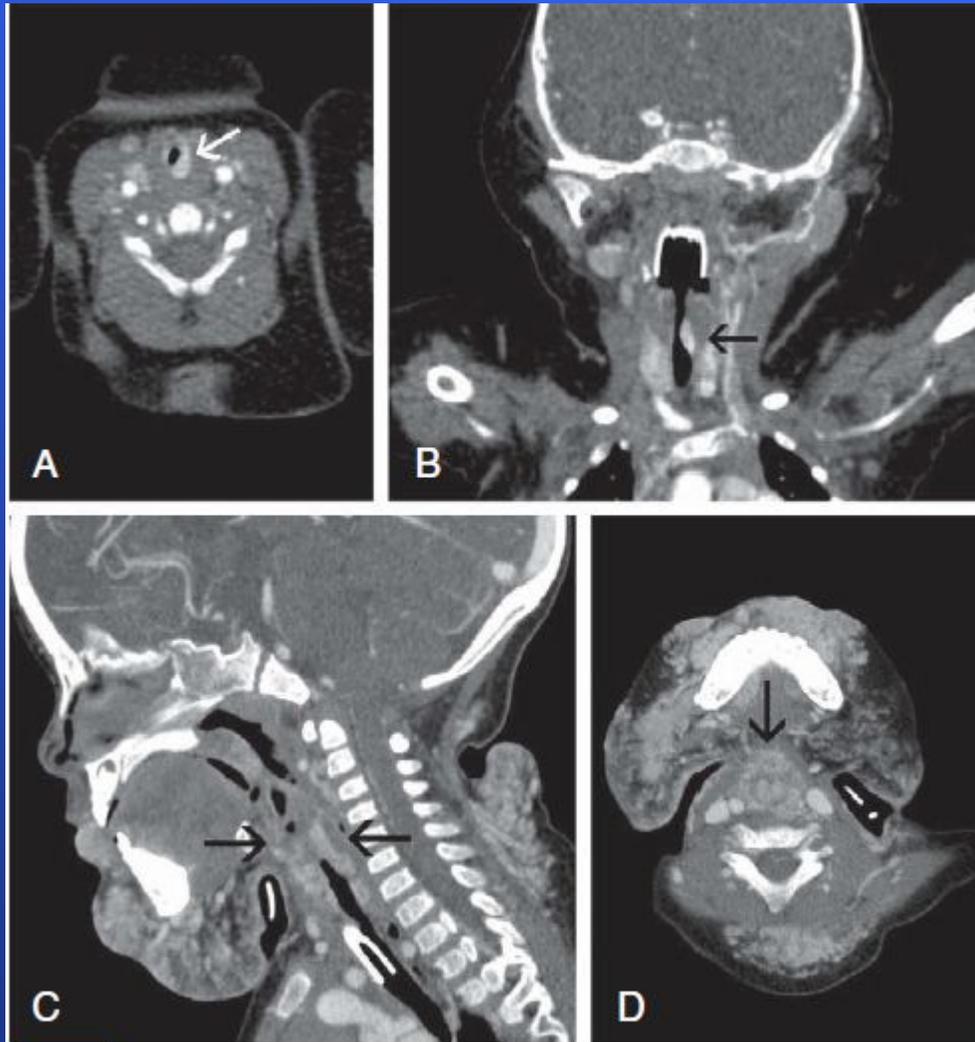


Figure 199-16. Computed tomography (CT) assessment of airway hemangioma of infancy. **A** and **B**, CT appearance of focal airway

Arteriografía

Puede ser necesaria si se sospecha presencia de fístulas arteriovenosas de bajo flujo.

Aparte de valor diagnóstico, la arteriografía es la vía para realizar embolización terapéutica de una malformación arteriovenosa.

Resonancia magnética

Técnica de elección para valoración de partes blandas pues utiliza contraste y disminuye la radiación. .

Valora infiltración de tejidos profundos, delimita grupos musculares, planos fasciales y vasos principales y puede hacer diagnóstico diferencial con otros tumores de tejidos blandos.

La RM puede no distinguir entre hemangioma y malformación vascular; ni malformación venosa y otra linfática, salvo con uso de contraste, observándose ausencia de captación en la linfática.

En RM el hemangioma se define como una masa sólida de alto flujo. Las malformaciones arteriovenosas también son lesiones de alto flujo, pero no tienen el efecto masa de las anteriores. Las malformaciones venosas y linfáticas son de bajo flujo.

Angio-resonancia

Permite documentar el tipo y distribución de las anomalías vasculares aportando información sobre presencia o ausencia y extensión de la afectación vascular , visualizando arterias aferentes, el nidus y las venas de drenaje.

Resonancia magnética con ó sin gadolinio ± angiorresonancia :

Técnica de elección para estudio de lesiones vasculares cutáneas. Permite valorar naturaleza y extensión exacta de éstas.

Indicaciones:

- Hemangiomas lumbosacros, si la ecografía es patológica o en mayores de 4 meses para descartar disrafismo oculto.**
- Hemangiomas perineales extensos, ya que se pueden asociar con anomalías urogenitales o anales.**
- Hemangiomas segmentarios cabeza/cuello : malformaciones estructurales y vasculares cerebrales y daño de la vía aérea.**
- Hemangiomas hepáticos sintomáticos.**
- Hemangiomas con trombocitopenia grave para descartar HEK**
- Lesiones de alto flujo, con dudas en ecografía sobre si es RICH ó malformación arteriovenosa.**

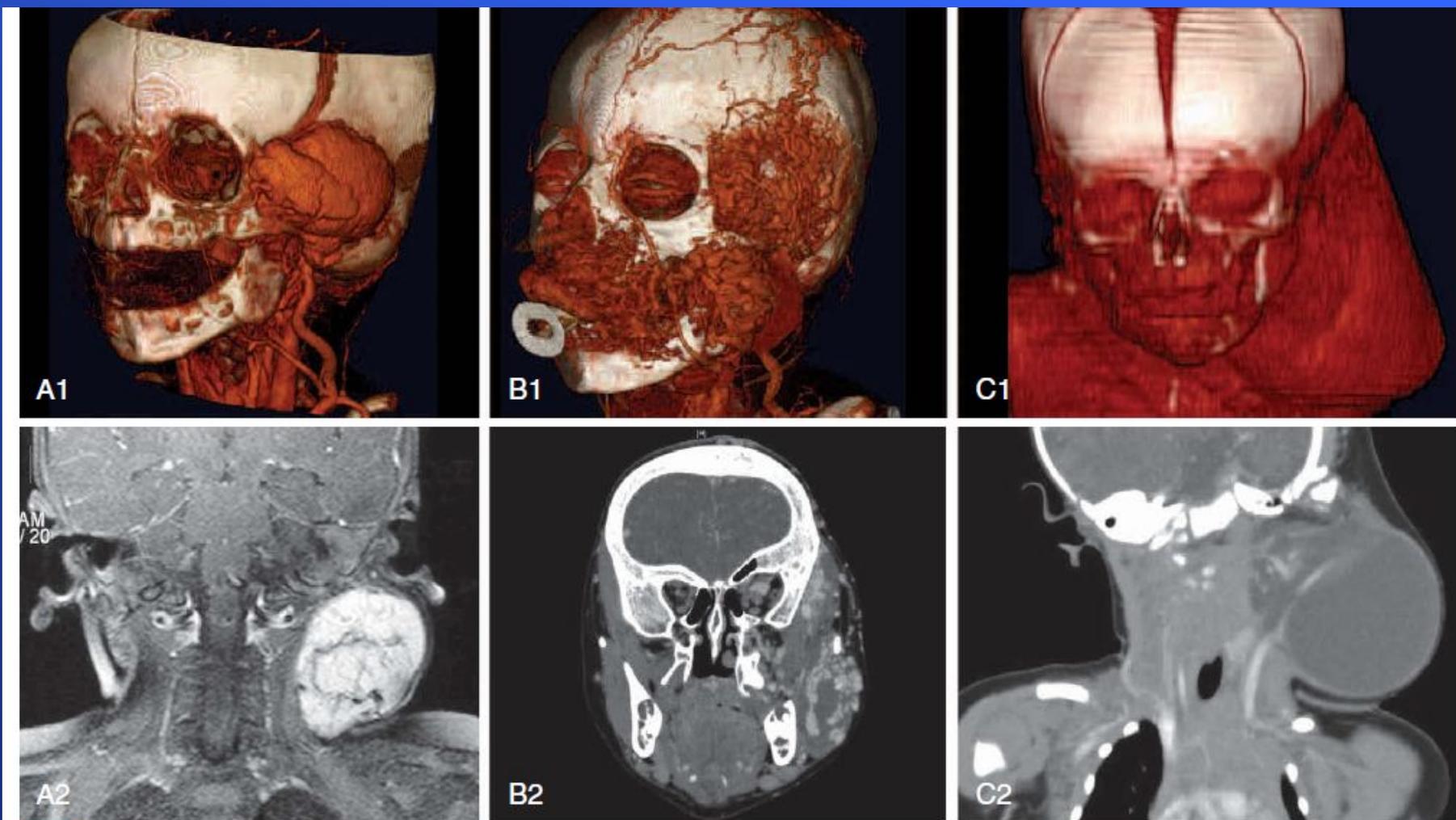


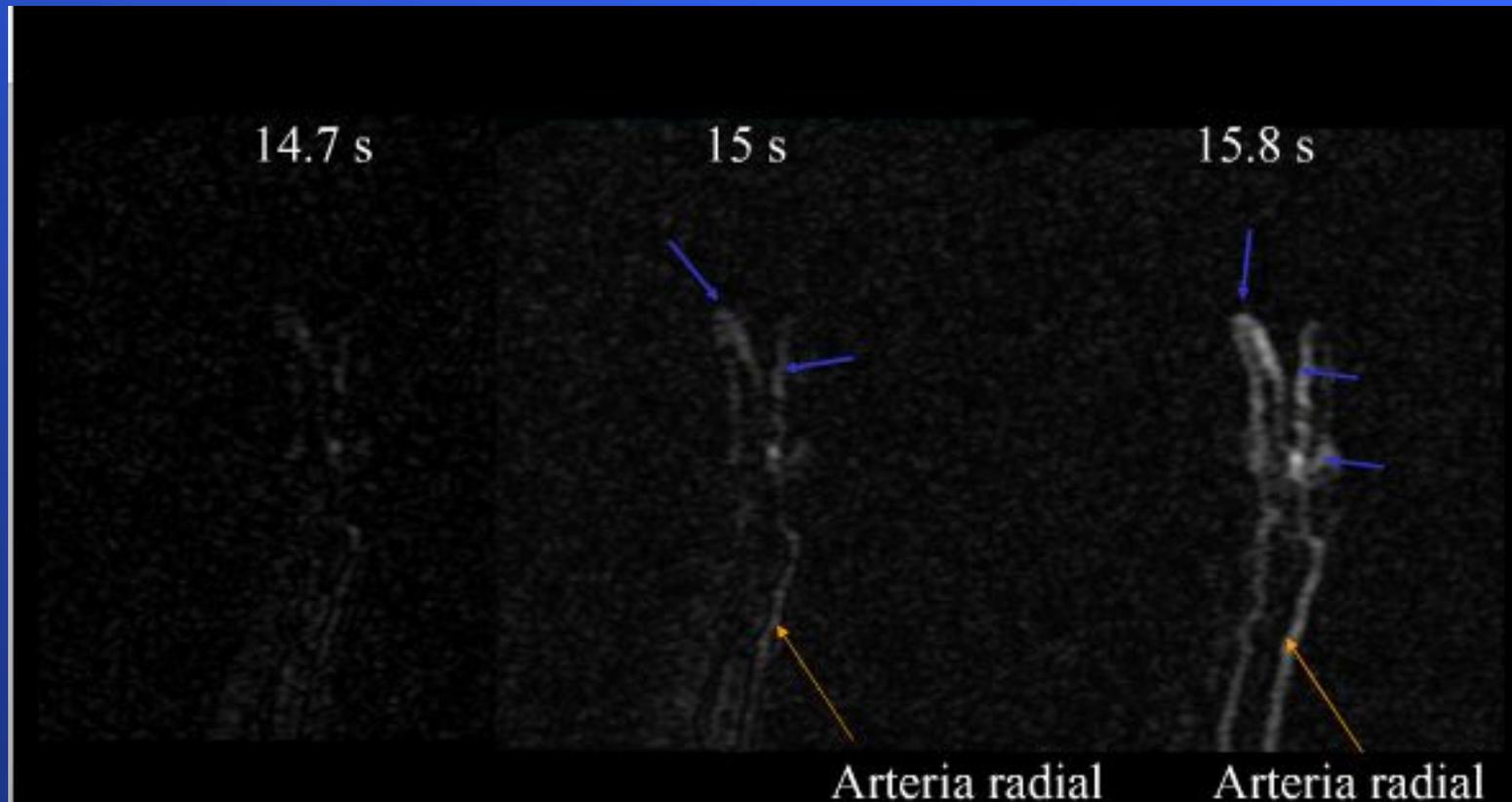
Figure 199-3. Vascular anomaly imaging. **A**, Three-dimensional CT angiography (A1) and coronal CT scan (A2) of deep hemangioma of infancy. **B**, Three-dimensional CT angiography and coronal CT scan of venous malformation. **C**, Three-dimensional CT angiography and coronal CT scan of lymphatic malformation.

Angio resonancia



Malformación Arterio Venosa de mano

Angio resonancia 2



Secuencia dinámica donde se observa realce de la MAV (flechas azules) dentro de los 6 segundos de la llegada del contraste (en este caso casi simultáneamente) a la arteria radial (flechas naranjas). Esto denota componente arterial en la malformación y se utiliza para diferenciar malformaciones de alto y bajo flujo.

Angio resonancia 3



Extensa Malformación Arterio Venosa de cuello y tórax

Pruebas de laboratorio

Pruebas de laboratorio

Hemograma y estudio de coagulación para valorar anemia por hemorragia de lesiones cutáneas o viscerales ó trombocitopenia grave asociada con hipofibrinogenemia y aumento del dímero D en el síndrome de Kasabach-Merritt.

Estudio de hormonas tiroideas (T4 libre y TSH) en hemangiomas extensos, sobre todo en los hepáticos multifocales y difusos.

Determinación de niveles urinarios altos de bFGF (factor crecimiento fibroblástico) : marcador de angiogénesis activa.

Su determinación permite diferenciar hemangiomas en fase proliferativa de malformaciones vasculares, valorar si el hemangioma ó HEK están en fase proliferativa y monitorizar respuesta al tratamiento médico con interferón (INF).

Estudio de la coagulación

En malformaciones vasculares venosas o mixtas extensas puede haber coagulación intravascular localizada (88% de pacientes).

Puede haber CID por atrapamiento local de plaquetas en el fenómeno de Kasabach- Merritt).

Realizar Hemograma con recuento de plaquetas, tiempo de protrombina, fibrinógeno (que suele estar disminuido), dímero-D (habitualmente elevado), y complejos solubles de fibrina (que suelen estar presentes).

Ante lesiones clínicas sugestivas de hemangioendotelioma kaposiforme o angioma en penacho, realizar recuentos plaquetarios periódicos para prevenir o tratar precozmente un fenómeno de Kasabach-Merritt.

ESTUDIO ANATOMOPATOLÓGICO

Diagnóstico de anomalía vascular es fundamentalmente clínico, y se basa en anamnesis y minuciosa exploración física.

Ante lesiones dudosas por aspecto morfológico, localización, comportamiento biológico ó respuesta al tratamiento, está indicado realizar biopsia que confirme diagnóstico de sospecha.

Los tumores vasculares congénitos poseen características histológicas propias que los diferencian de hemangiomas.

Si con tinciones clásicas no es posible diagnóstico, se puede recurrir a técnicas de inmunohistoquímica, como al anticuerpo GLUT-1 que es marcador selectivo y específico de hemangiomas.

Biopsia/estudio histológico :

Prueba diagnóstica definitiva. Realizarla en siguientes casos:

- Presencia de lesión vascular cuyo diagnóstico clínico no pueda establecerse con seguridad en primeros meses de vida.**
- Histológicamente, hemangiomas presentan hiperplasia vascular y proliferación de células endoteliales. Realizar el marcador inmunohistoquímico GLUT-1, (+) en HI y (-) en HC.**
- El angioblastoma y el HEK tienen un patrón histológico característico además de ser GLUT-1 negativos.**
- Nos permite realizar el diagnóstico diferencial con tumores de aspecto vascular que en realidad son otros tipos histológicos.**

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En hemangiomas múltiples es preciso realizar :

- **Ecografía hepática.**
- **Sangre oculta en heces. Gastroscopia y colonoscopia (descartar afectación intestinal).**
- **Hormonas tiroideas : en hemangiomas hepáticos extensos hay niveles elevados de yodo-tironina deaminasa que acelera degradación de hormona tiroidea → hipotiroidismo.**

En malformaciones vasculares venosas ó combinadas extensas :

- **Estudio de coagulación: tiempo de protrombina, fibrinógeno, dímero-D, plaquetas, fibrina.**
- **Radiología simple de extremidad afectada (desmineralización).**

Endoscopia : Laringoscopia indicada para valorar si existe obstrucción de la vía aérea en hemangiomas de vía aérea.
Endoscopia digestiva en pacientes con hemangiomatosis neonatal difusa con hemangiomas sangrantes en el tracto digestivo.

Estudio oftalmológico : en hemangiomas palpebrales, ya que pueden ocluir la hendidura palpebral, distorsionar la córnea, y dañar la visión del niño.

Estudio cardiológico : En hemangiomas cervicofaciales o torácicos de gran tamaño para descartar asociación con coartación de aorta u otras malformaciones vasculares, y en hemangiomas hepáticos que presenten insuficiencia cardíaca.

Tratamiento de
Anomalia vasculares infantiles

Tratamiento

Dependerá del tipo de lesión, localización y evolución previsible, de edad del paciente, de sintomatología y de la complicación.

Hemangiomas

- **Conservador. Actitud expectante.**
- **Médico : según compromiso (Propanolol, corticosteroides orales ó intralesionales, interferón o citostáticos tipo vincristina).**
- **Quirúrgico inicial. Según localizaciones (periorbitario, parotídeo, labial y de punta nasal).**
- **Quirúrgico tardío. Corrección de secuelas, por cirugía y/o láser.**

Tratamiento Malformaciones vasculares

- Venulares : Laser
- Venosas y combinadas de bajo flujo :
 - + Escleroterapia con microespuma
 - + Cirugía + Laser
- Linfáticas.
 - + Cirugía. + Escleroterapia con OK-432. + Laser .
- Arteriovenosas y combinadas de alto flujo.
 - + Cirugía. + Embolización + Escleroterapia.

Tratamiento de los tumores vasculares infantiles

80–90% de los hemangiomas no requieren tratamiento.

Objetivos del tratamiento :

- Prevenir o tratar complicaciones que pongan en peligro la vida o la función de un órgano.
- Prevenir la desfiguración permanente.
- Minimizar el estrés psicosocial al niño y a su familia.
- Evitar procedimientos intensivos, con secuelas potenciales.
- Prevenir o tratar la ulceración para minimizar la infección, dolor o cicatrización.

Tipos de tratamiento

Actitud expectante: en niños asintomáticos (hemangiomas pequeños, localizados lejos de zonas con posible daño funcional y velocidad de crecimiento lenta, y en el RICH).

Explicar evolución natural de lesión y pronóstico, discutir ventajas y desventajas de tratamientos , considerar opinión de padres.

Revisiones cada 15–30 días en niños pequeños ó cada 1–2 meses hasta que hemangiomas inicien su regresión, medir y fotografiar lesión para constatar ritmo de crecimiento. Apoyo emocional.

Tratamiento activo: indicado en niños sintomáticos (cualquier caso con amenaza para la vida, para función de órganos próximos o que pueda provocar secuelas importantes), como en el caso de :

- Hemangioma periorbitario con trastorno de función visual .
- **Hemangioma subglótico con reducción vía aérea inferior al 50%.**
- Hemangioma canal auditivo externo y trastorno función auditiva
- **Hemangioma anogenital y alteración función intestinal/urinaria.**

- Complicaciones como hemorragia, ulceración, infección secundaria o dolor.

- **Hemangiomas crecimiento rápido con deformidad de cara (párpado, canal auditivo, nariz o labios) u otras localizaciones.**

- Lesiones con afectación visceral que causen ICC (hemangioma hepático) ó hemorragia grave (hemangioma gastrointestinal).

- **HEK y angioblastoma asociados o no a Sindr. Kasabach-Merritt.**

- Problemas psicológicos en familiares ó en paciente

Tratamiento quirúrgico

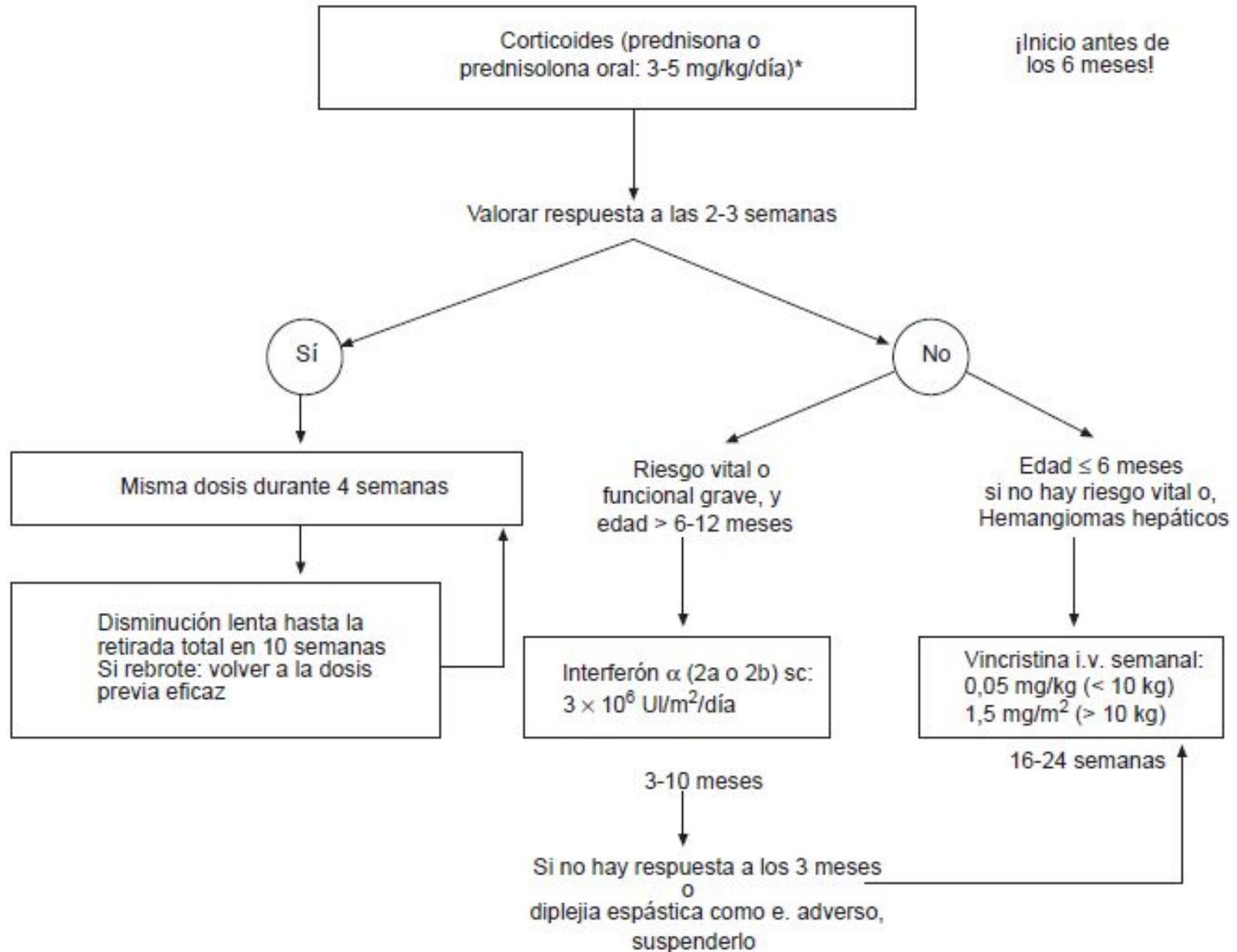
3 puntos importantes : Bajo consenso entre familia y equipo médico, hay que valorar los criterios de resecabilidad y toma de decisión debe ser precoz.

Indicaciones más reconocidas : hemangioma periorbitario, parotídeo, labial, punta de nariz, NICH, angioblastoma, HEK y para corrección de deformidades estéticas residuales.

Se conoce la mayor capacidad de cicatrización del lactante respecto al niño mayor o al adulto.

Si se indica en fase involutiva hacerlo lo más precoz posible para así evitar secuelas psicológicas a largo plazo, ya que formación de imagen facial ocurre a la edad de 2,5–3 años.

Tratamiento médico



Corticoides intralesionales

Tratamiento efectivo en indicaciones muy seleccionadas, que consigue evitar los efectos adversos de los corticoides sistémicos y su acción es más rápida (24–48h).

Posibles indicaciones :

- Hemangioma cutáneo pequeño bien delimitado a nivel facial con localización problemática (párpado).
- Hemangioma cutáneo que progresa a pesar de haber respondido inicialmente a los corticoides sistémicos.
- Hemangioma subglótico sin respuesta a resto de tratamientos médicos ó cuando éstos son imposibles de administrar.

Interferon α subcutáneo

Indicación : lesiones con riesgo vital o funcional grave sin respuesta previamente a corticoides

Contraindicado en menores de 6 meses y valorar individualmente entre 6 - 12 meses por riesgo de diplejía espástica.

El 60% suele responder (más en hemangiomas de mejilla o parótida) con una reducción del tamaño de la lesión del 75%.

Dosis : 1 millón de UI/m²/día durante 3 días para posteriormente llegar a 3 millones de UI/m²/día, hasta obtener respuesta deseada.

Evaluar respuesta a INF post 3 meses tratamiento dosis completa

Vincristina

Tasa de respuesta cercana al 100% en HI

Indicaciones :

- Si fracasa tratamiento corticoideo.
- Hemangiomas hepáticos con insuficiencia cardíaca
- Si no se pueden administrar corticoides
- Si fracasa tratamiento con INF ó está contraindicado.

Dosis : 0,05mg/kg , semanalmente por vía venosa central en

Propranolol

Uso por efecto antiproliferativo a dosis de 1mg/kg/12h

Sustituirá definitivamente a los corticoides como primera opción farmacológica por menor incidencia de efectos secundarios y efecto más rápido que esteroides.

Efectos secundarios : hipoglucemia, hipotensión y crisis de broncoespasmo en pacientes con antecedentes de asma.

Mecanismos de acción : vasoconstricción, inducción de apoptosis y disminución de producción factor de crecimiento del endotelio vascular y bFGF.

Tratamiento con propranolol

Clinical improvement on propranolol over 6 months



09/08/2008



10/26/2008



12/08/2008



03/30/2009

Timolol gotas

Tratamiento fotodinámico (láser de colorante pulsado):

Ulceraciones de hemangiomas periorales ó de área genital responden de forma más rápida (< 48h) y efectiva (reducción del dolor) al láser que a los esteroides.

Tratamiento de elección en vascularización residual postinvolutiva

No se recomienda su uso con fines cosméticos en pacientes menores de 6 meses de edad, por el alto riesgo de ulceración.

Síndrome ó fenómeno de Kasabach-Merritt

Se produce exclusivamente en HEK y angioblastoma. Nunca en HI ni en ninguna otra malformación vascular.

Ocasionalmente se presenta al nacimiento, afecta sobre todo a niños menores de 3 meses y tiene elevada mortalidad (20–30%).

Hay coagulopatía de consumo secundaria al atrapamiento local de plaquetas en el tumor . Coincide con aumento rápido del tamaño del tumor y presenta equimosis, trombocitopenia grave ($<20 \times 10^9/l$), consumo de factores coagulación (fibrinógeno bajo, aumento dímero D \pm prolongación del tiempo de protrombina y TTPK), y palidez cutáneomucosa (anemia hemolítica no inmunitaria) .

No debe confundirse con la coagulopatía asociada con algunas malformaciones venosas

Tratamiento intensivo multidisciplinario en UCIN

La escisión quirúrgica del tumor si es posible.

Corticoides sistémicos altas dosis (5mg/kg/día) : primera opción.

Si no hay respuesta : INF ó vincristina.

Tratamiento de soporte : ácido acetilsalicílico por vía oral (10mg/kg/día) para tratamiento de trombocitopenia.

Fibrinógeno ó Plasma fresco congelado pueden controlar la coagulopatía, pero no así las transfusiones de plaquetas, pues se consumen con extremada rapidez.

Sólo transfundir plaquetas si hay hemorragias activas o antes de procedimientos quirúrgicos.

Conclusiones

No debe denominarse “angioma” a cualquier lesión vascular.

Dato de más valor en historia clínica es forma de aparición y evolución de lesión vascular en primeros 3–6 meses de vida.

Duda diagnóstica : ecografía-Doppler , hemograma y coagulación, RM y biopsia : pasos sucesivos para confirmar tipo lesión vascular.

•
> **parte de tumores vasculares, s/t HI, no precisan tratamiento.**

Tipos de tratamiento : quirúrgico, farmacológico (antiangiogénicos como corticoides, INF o vincristina, propranolol, fotodinámico y endovascular).

Correctamente diagnosticados y en equipo multidisciplinario, se pueden obtener resultados terapéuticos altamente efectivos.

Casos clínicos

Caso reporte N° 1

J Pediatr Hematol Oncol Volume 33, 4, May 2011

Niño 6 semanas ingresa por gran lesión cutánea violácea progresiva, indurada en su abdomen, observada inicalmente nacimiento y que avanzó hacia espalda, pecho y escroto .

Examen físico general no mostró otras anomalías.

Laboratorio :

- Hemoglobina 6.6 g/dL Trombocitopenia (< 10.103/mL).
- Fibrinogenemia : 1.33 g/l (VR : 2.70 ± 2.44 g/l)
- D-dímero plasmático : 32.3 mg/l (normal <2 mg/L).

Caso Reporte N° 1



Imagenología

Ecografía : aspecto ecogénico variable presumiblemente en pared abdominal.

Resonancia magnética : malformación vascular de toda la pared abdominal, especialmente hemiabdomen inferior e inguinal.

Diagnóstico : Kaposiform hemangioendothelioma (KHE)

Tratamiento : Propanolol (hasta 16 meses edad) + Vincristina

Histopatología de tumor vascular combinada con coagulopatía

→ diagnóstico de KMP (**Kasabach-Merritt Phenomenon**)

Caso Reporte N° 2 : Arch Pediatric Adolesc Med .164(4) , Abril 2010

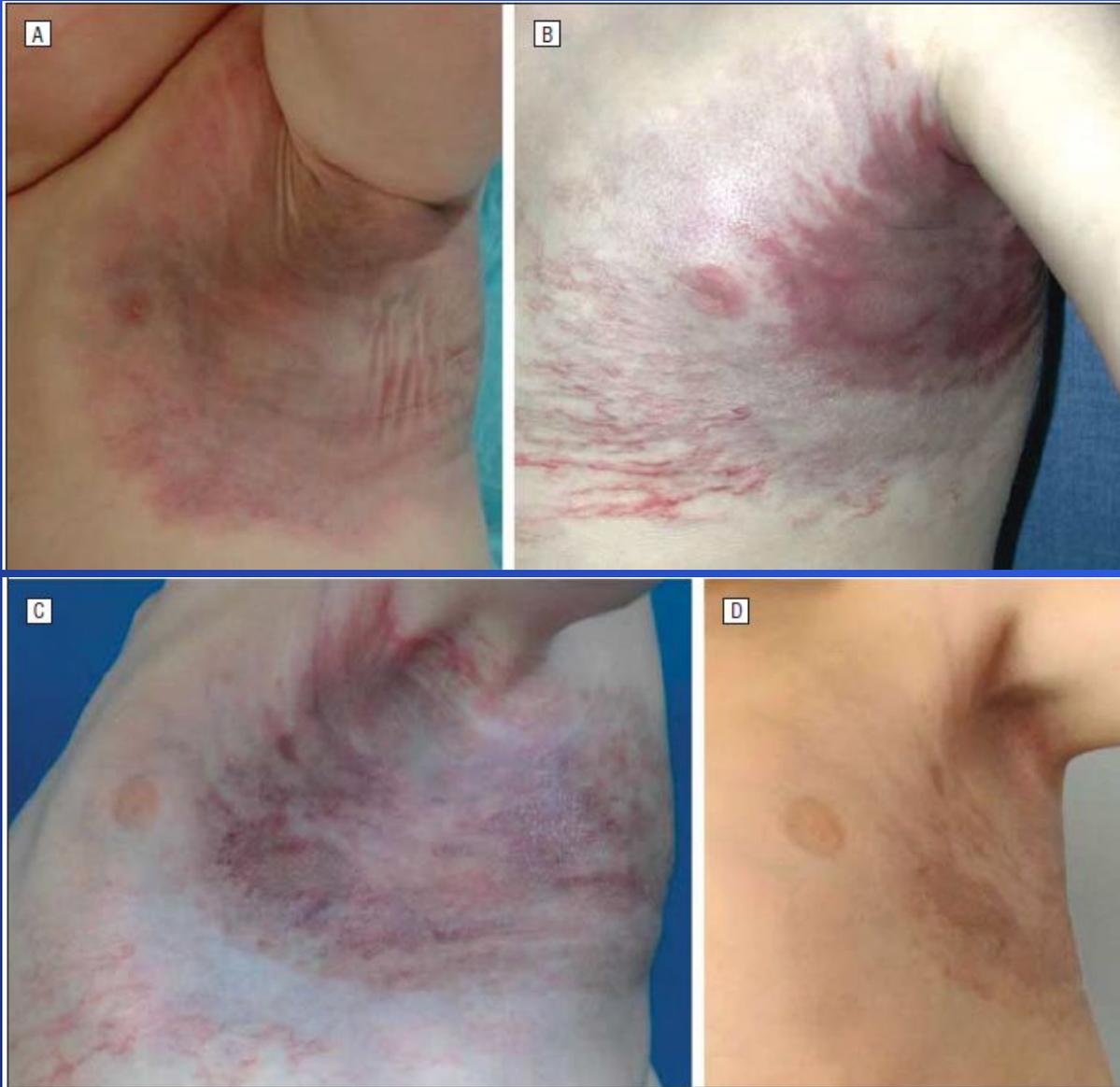


Figure. Clinical photographs of the left axilla at 4 months, 2.5 years, 5.5 years, and 8 years of age (A, B, C, and D, respectively).

Biopsia

Diagnóstico : Kaposiform hemangioendothelioma (KHE)

Biopsia : aspecto similar a sarcoma de Kaposi , con pattern de crecimiento de células epiteliales en forma de huso, con infiltración de nódulos con vasos con aspecto de media luna que no están bien canalizados.

Marcadores : Los KHE son glucose transporter-1 (GLUT-1) y antígeno Lewis Y (LeY) negativos al contrario de hemangiomas que son (+) para ambos marcadores celulares.

Bibliografía

- **Robert Sidbury. Curr Opin Pediatr. 2010; 22:432**
- Merrill McHoney. Early Human Development . 2010; 86: 613**
- **Denise Hermans. J Pediatr Hematol Oncol. May 2011; 33, 4**
- **S. Mukerji. Intern. J. Ped. Otorhinolaryngology. 2009;73 : 1474**
- **R. Ramesh. Clinical and Exp. Dermatology. 2009; 34 : e766**
- **Clodagh Ryan. European Journal of Haematology. 2009; 84: 97**
- **Ahmed Alomari. Arch Ped Adolesc Med. 2010; 164 (4),: 388**

FIN