

ANOMALÍAS VASCULARES NEONATALES

Parte I

Autoras:

Sofía Lizandro Ruiz (MIR 2 Cirugía Pediátrica)
María Segura González (MIR 2 Pediatría)

VºBº: Dra. Carolina Moreno Hurtado
Dra. Concha Ortiz Barquero

ÍNDICE

1. CASO CLÍNICO
2. ANOMALÍAS VASCULARES: TUMORES Y MALFORMACIONES. GENERALIDADES
3. DIAGNÓSTICO
4. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS
5. COMPLICACIONES
6. TRATAMIENTO

CASO CLÍNICO

- Recién nacida que ingresa por tumoración violácea en región glútea izquierda no detectada en ecografías prenatales.



CASO CLÍNICO 1

ANTECEDENTES

PERINATALES:

Gestación controlada, Ecos normales. Serología materna negativa. SGB desconocido

Parto eutócico a las 38 SEG. Apgar 10/10. No precisa reanimación.

FAMILIARES: Madre 28 años, sana, G6A2V4. GS: B+. Mácula pigmentada en región glútea al nacimiento.

Padre: 25 años sano

EXPLORACIÓN al ingreso

BEG, ACP, Abdomen y neurológico normales.

Tumoración glútea:

-Tamaño: 9,5cm x 7cm, bien delimitada.

-Coloración violácea Consistencia semidura, gomosa. No dolorosa.

-Sin crepitación ni ulceraciones.

-Genitales externos: labio mayor izquierdo aumentado de tamaño.

- Ano normotópico, bien configurado y permeable.

CASO CLÍNICO 1



Pruebas complementarias

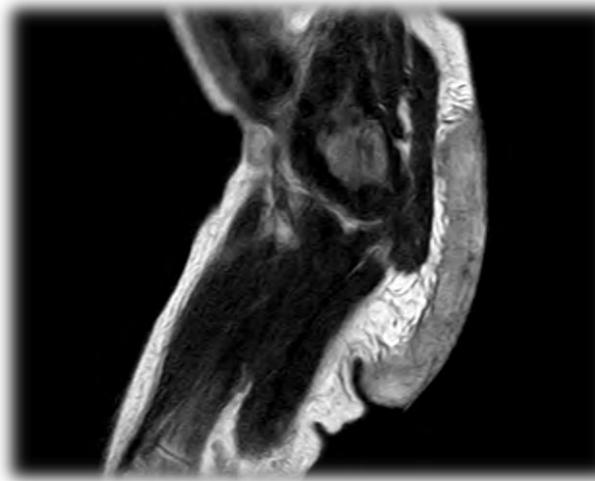


ANALÍTICA

Hemograma,
coagulación
bioquímica
sanguínea
normales

Controles de
plaquetas seriados
normales

Ecografía cerebral y abdominal:
normales. **Eco-Doppler partes blandas:** lesión heterogénea, sólida con vasos arteriales de bajo flujo en su interior. Compatible con hemangioma



RMN: Lesión bien definida 7,2 x 7 x 1,2 cm. hiperintensa T2, hipointensa T1. Ocupa todo tejido celular subcutáneo de glúteo izq. Vena de drenaje central. Compatible con Hemangioma congénito. Respeta hipodermis y fascia glúteo mayor.

IC. Dermatología, Genética y Cirugía Pediátrica.

IC **cardiología** por soplo hiperdinámico:
Ecocardiografía: normal

Evolución

Durante 15 días de ingreso → Disminución progresiva de tamaño, cambio coloración, se aclara de manera centripeta con inicio de halo blanquecino.

Características clínicas

Signos radiológicos

Comportamiento
evolutivo

HEMANGIOMA
CONGÉNITO
RÁPIDAMENTE
INVOLUTIVO O
RICH
*(Rapidly Involuting
Congenital
Hemangioma)*

Imágenes



1º DÍA DE VIDA



3º DÍA DE VIDA



7º DÍA DE VIDA

ANOMALÍAS VASCULARES

Introducción

- En el pasado, terminología imprecisa → diagnósticos y tratamientos inadecuados.
- Clasificación ha sufrido modificaciones a lo largo de los años
- En 1992, nace ISSVA (International Society for the Study of Vascular Anomalies). Clasificación actual.

- **TUMORES VASCULARES**

- Hemangioma infantil
- Hemangiomas congénitos: RICH y NICH *(PICH)
- Tumores adquiridos

- **MALFORMACIONES VASCULARES**

- Alto flujo: arterial, arteriovenosa
- Bajo flujo: capilar, venosa, linfática

ANOMALÍAS VASCULARES

Clasificación

Tabla II. Clasificación de los tumores vasculares de la ISSVA 2014 (adaptación de los principales tumores vasculares)

Clasificación de tumores vasculares (TV)

TV Benignos	Hemangioma infantil HI
	Hemangioma congénito HC
	- HC involución rápida RICH
	- HC sin involución NICH
	- HC parcialmente involutivo PICH
	Angioma en penacho
	Granuloma piogénico
TV localmente agresivos/limitrofes/borderline	Hemangioendoteloma kaposiforme
	Sarcoma de Kaposi
TV malignos	Angiosarcoma

Tabla VI. Clasificación de los malformaciones vasculares de la ISSVA 2014 (resumida con los MV más frecuentes)

Malformaciones vasculares			
	Simples	Combinados	De grandes vasos
			Asociado a otras anomalías
MC	Mancha en vino de Oporto Telangiectasia Cutis marmorata congénita Mancha salmón	MC + VM MC + ML MC + MAV	Síndrome Klippel-Trenaunay Síndrome Sturge-Weber Síndrome Proteus
ML	Microquística Macroquística Mixta	ML + MV	
MV	Glomangioma Síndrome del <i>nevus azul</i> en tetina de goma	MC + ML + MV	
MAV		MC + MV + MAV	
	Fístula arteriovenosa		

MC: malformación capilar; ML: malformación linfática; MV: malformación venosa; MAV: malformación arteriovenosa.

Diagnóstico

- Anamnesis completa
- Exploración física
- Localización lesión
- Características lesión

+/- Pruebas complementarias



90% casos

- Dudas diagnósticas
- Valorar extensión tumoral cutánea/extracutánea
- Seguir respuesta a tratamiento
- Complicaciones
- Dx malformaciones asociadas

Pruebas Complementarias

- **Hemograma y estudio de coagulación:** anemia, trombocitopenia
- **Ecografía simple + Doppler:** prueba inicial
- **RMN:** de elección. Útil para decisiones terapéuticas
- Dirigidas:
 - Estudio hormonal de tiroides
 - Determinación de bFGF en orina (marcador de angiogénesis activa)
 - Endoscopia
 - Estudio oftalmológico
 - Estudio cardiológico

Pruebas Complementarias

- **Biopsia/Estudio histológico:** prueba diagnóstica definitiva
 - Hiperplasia vascular y proliferación de células endoteliales
 - *Inmunohistoquímica frente GLUT 1*
 - Positiva para Hemangiomas Infantiles, H. hepático multifocal
 - Negativa para H. Congénitos, H. hepático solitario y Malformaciones vasculares

PRESENTE AL NACER

Hemangioma congénito

-Desarrollo intraútero.
Igual frecuente
niños=niñas.

-GLUT-1 negativo

-Violáceos, telangiectasias
y flebectasias

1. RICH: Involución
rápida (Los + Fr)
2. NICH: No involución
3. ¹PICH: *involución parcial*



APARICIÓN POSTNATAL

RICH:

Lesión tumoral elevada, única y firme.
Localización más frecuente: cabeza, cuello y
extremidades (cerca de articulaciones).
Involución más o menos completa durante el primer
año de vida (6-18 meses).
Secuelas: atrofia cutánea, piel redundante, etc.



RICH. 4 meses de vida



RICH. 1 año de vida. Piel
ligeramente atrófica y
redundante

NICH:

Ausencia de cambios significativos durante la infancia
(crecen progresivamente con el niño sin involucionar con el
tiempo).
Más frecuentes en varones

PRESENTE AL NACER



APARICIÓN POSTNATAL

Hemangioma infantil

1. **Fase proliferativa.** Van aumentando hasta el año de vida. 4 meses el 80% de tamaño final
2. **Fase de meseta.** No hay cambios hasta los 2 años de vida
3. **Fase involutiva.** Siempre desapareciendo antes de la pubertad (entre los 10-12 años)

Diagnóstico Diferencial Tumores partes blandas

Hemangiomas **Congénitos**: RICH, NICH, PICH

Hemangiomas **Infantiles**

Malformaciones vasculares

Hemangioendotelioma kaposiforme
Angioblastoma

Fenómeno
Kasabach Merrit

Angiosarcoma

Otros tumores de **aspecto vascular**

Rabdomiosarcoma

Fibrosarcoma congénito

Miofibromatosis – Dermatofibrosarcoma

Dermatofibrosarcoma protuberanas

Teratoma, Lipoblastoma, Neuroblastoma

Evolución

Al mes de vida:

- Continúa involución de la lesión. No ulceraciones ni otras complicaciones. Asimetría respecto a nalga derecha.
- Nueva tumoración en zona dorsolumbar: 0,3 cm, color aframbuesado, que aumenta de tamaño progresivamente → probable inicio hemangioma infantil

A los 3 meses:

- RICH en glúteo izquierdo en resolución. Leve asimetría de nalgas.
- Hemangioma infantil dorsolumbar aumentado de tamaño, sin complicaciones
- Nueva lesión en talón derecho, sobreelevada, rojiza que no blanquea → probable inicio hemangioma infantil



Evolución

A los 6 meses:

Lesión nalga en resolución, fase atrófica.

Otras lesiones estables.



A los 9 meses:

Piel redundante, atrófica como secuela

Lesión dorsolumbar en involución

Lesión talón estable



Evolución

ASINTOMÁTICA

BUEN DESARROLLO
PONDOESTATURAL

SIN TRATAMIENTO

Complicaciones tumores vasculares



- **Ulceración** (más frecuente), sangrado y dolor
- **Compromiso estructuras vitales:** vía aérea, periocular (ambliopía), labios (alimentación)
- **Distorsión anatómica:** labios, nariz, pabellones auriculares, párpados, flexuras.
- **Compromiso órganos internos**
- **Insuficiencia cardíaca**
- **Trombocitopenia y coagulopatía por consumo**
- Fenómeno Kasabach - Merrit
- **Por localización**

Tratamiento

- Toda anomalía vascular **DIAGNOSTICADA, SIN SINTOMATOLOGÍA**



ACTITUD EXPECTANTE

La mayoría no van a requerir tratamiento

Tratamiento

Sintomáticos y/o amenaza de vida, y/o alteración función del órgano y/o secuelas importantes:

- H. Periorbitario altera función visual
- H. Subglótico si vía aérea < 50%
- H. CAE altera función auditiva (lenguaje)
- H. Anogenital altera función urinaria o intestinal
- Complicaciones: ulceración, sangrado o dolor.
- Crecimiento rápido con deformidad
- Con afectación visceral → ICC o hemorragia grave
- HEK y angioblastoma
- Problemas psicológicos

Tratamiento

- **OBJETIVOS**

- Prevenir y tratar complicaciones
- Prevenir la desfiguración permanente
- Minimizar el estrés psicosocial
- Evitar procedimientos invasivos
- Prevenir, y tratar la infección, dolor o cicatrización.



Tratamiento

- **RICH**

- Actitud expectante, esperar a unos meses a la involución natural.
- A veces, corrección de deformidades estéticas postinvolutivas

- **NICH**

- Extirpación quirúrgica
- Evolución postquirúrgica favorable, incluso cuando resección incompleta, no se observan recidivas en bordes de resección.

Conclusiones

- RICH son tumores vasculares **infrecuentes**.
- Mayoría curso indolente y resolución espontánea.
- Algunos pueden conllevar, por su localización y comportamiento, un riesgo vital para el paciente, así como complicaciones médicas y estéticas.
- **Es fundamental el diagnóstico diferencial** (HI, MV, otros tumores) para establecer un diagnóstico correcto y ofrecer un abordaje terapéutico adecuado en cada paciente, evitando conductas agresivas innecesarias

Bibliografía

- López Almara R, López Gutiérrez JC, Belendez Bieler C, Herrero Hernández A, Mateos González ME, Ramírez Villar G. Tumores vasculares en la infancia. *An Pediatr.* 2009; 72 (2): 143.e1 – 143.e15
- Alonso Pablo MT, Calderón Castrat X. Anomalías vasculares. *Pediatr Integral.* 2016. XX (3): 159-168
- C. Jason Smithers, Steven J Fishman. Vascular anomalies. En: George Holcomb, director. *Ashcraft's Pediatric Surgery.* 5th Edition. Kansas: Saunders Elsevier; 2010. 982-996
- Larralde M, Solé JJ, Luna PC, Mosquera T, Abad ME. Hemangiomas congénitos rápidamente involutivos. Serie de 25 casos. *Arc Argent Pediatr.* 2014; 112 (2): e61-e65.
- Marcela Arenas C, Andrea Torres P, Robayo MP. Aproximación clínica para el diagnóstico de un hemangioma congénito rápidamente involutivo. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2012; 20: 4 (Octubre-Diciembre), 367-369.
- Enrique Zarabozo E, Blesa Sánchez E. Angiomas y malformaciones vasculares. En: *Pediatría Quirúrgica y de Urgencias.* 1ª Edición. Madrid: Marbán; 2015. p. 434-457

Muchas gracias
por vuestra atención

