

**seram 34**

Sociedad Española de Radiología Médica

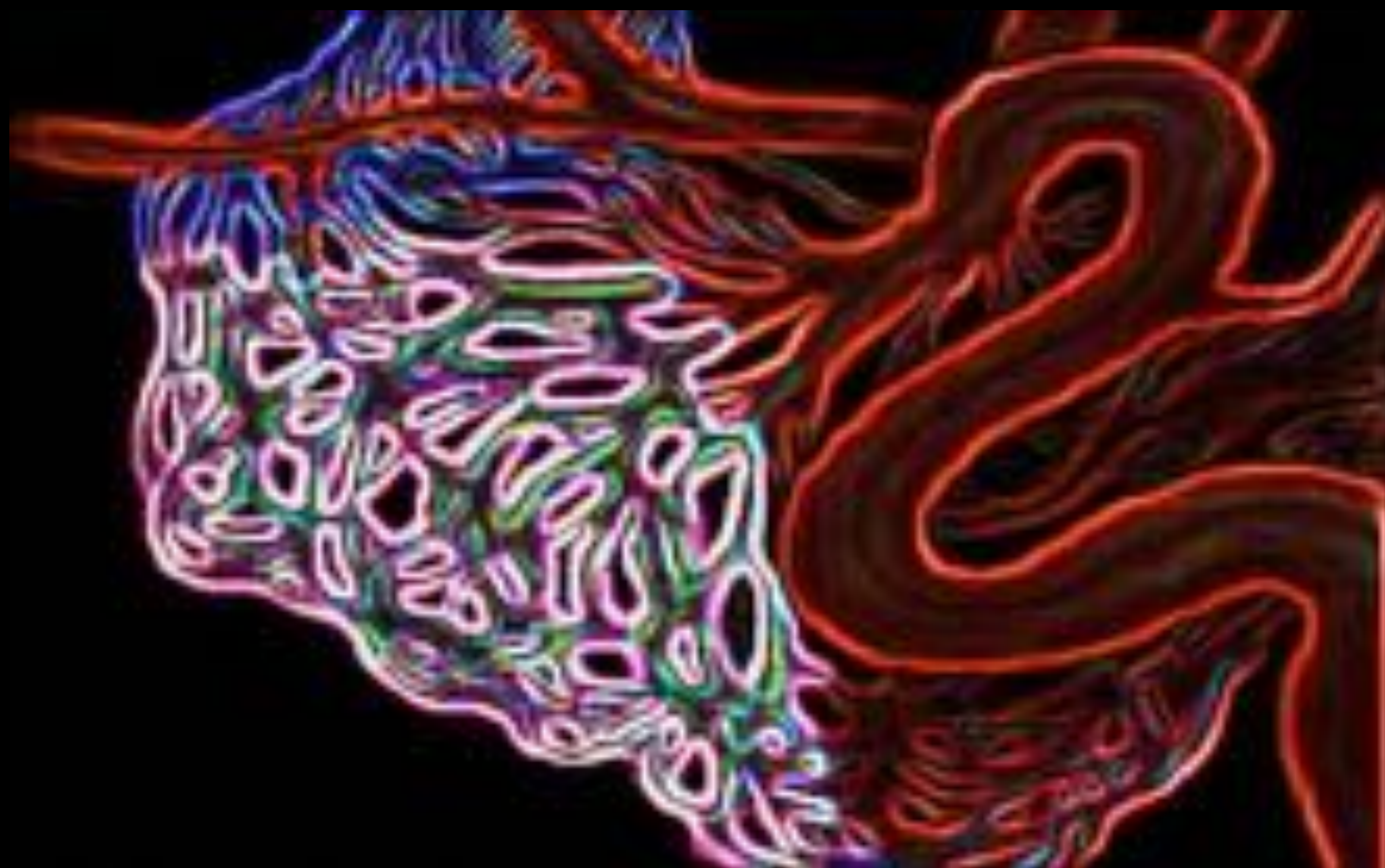
Congreso Nacional

PAMPLONA  $\frac{24}{27}$  MAYO 2018

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

# Anomalías vasculares en la infancia: un gran desafío diagnóstico y terapéutico



# NOMENCLATURA

- Hay una gran confusión en la nomenclatura de las anomalías vasculares:
- El termino hemangioma ha pasado a emplearse de forma genérica para describir un gran número de lesiones vasculares, ya sean congénitas o adquiridas, sin hacer distinciones en su comportamiento biológico.
- Los términos:
  - Angioma/hemangioma
  - Linfangioma/higroma quístico
  - Hemangioma hepático/vertebral

Se usan de manera indiscriminada  
sin tener en cuenta: Hª clínica,  
exploración o evolución



- Consecuencias negativas para los pacientes: según un estudio realizado en el Children`s Hospital de Boston:
  - 75% reciben un primer diagnóstico y tratamiento incorrectos.
  - 25% diagnosticados correctamente → el 14% reciben tratamiento incorrecto

**Las anomalías vasculares comprenden un grupo heterogéneo de entidades, la mayor parte de ellas presentes desde el nacimiento o en los primeros meses de vida, si bien pueden no ser clínicamente visibles hasta muchos años después.**

**CORRELACIÓN ENTRE LA NOMENCLATURA CLÁSICA DE ALGUNAS DE LAS ANOMALÍAS VASCULARES Y SU HISTOLOGÍA TUMORAL/MALFORMACIÓN.**

<b>Nomenclatura clásica</b>	<b>Hemangioma</b>	<b>Malformación vascular</b>
Angioma fresa Angioma capilar Antojo	Hemangioma (superficial)	
Angioma tuberoso Angioma cavernoso	Hemangioma	Malformación venosa
Mancha salmón/ beso del ángel Nevus de Unna/angioma nugal Nevus telangiectasico		Malformación capilar
Mancha vino de Oporto Nevus flammeus		Malformación capilar
Linfangiohemangioma	Hemangioma profundo	Malformación linfática
Hemangioendotelioma hepático	Hemangioma	
Hemangioma óseo/hepático del adulto		Malformación venosa

# CLASIFICACIÓN

Mulliken: puso fin en 1982 a décadas de confusión terminológica distinguiendo taxativamente los tumores de las malformaciones vasculares basándose en aspectos clínicos e histológicos.

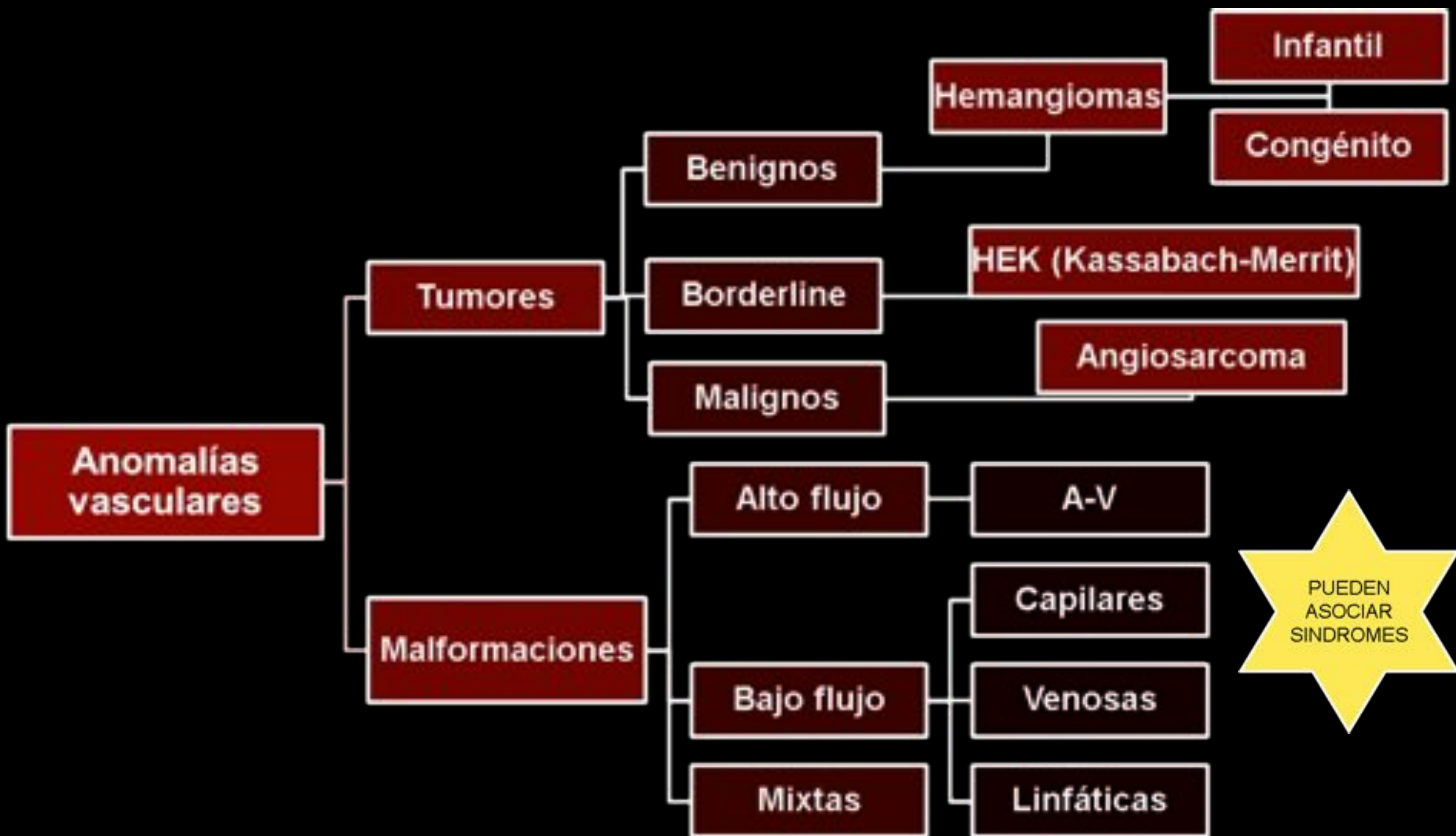
	<b>Hemangioma infantil</b>	<b>Malformaciones</b>
<b>AP</b>	GLUT1 +	GLUT 1-
<b>Evolución y pronóstico</b>	Aparecen 2-6 semanas de vida. Crecen hasta los 12 meses Involución espontánea	Presentes al nacer Crecen con el niño No involucionan
<b>Tratamiento</b>	Observación/fármacos antiangiogénicos (propranolol)	Esclerosis/ embolización Cirugía

Los tumores vasculares son verdaderas neoplasias con proliferación vascular mientras que las malformaciones son defectos en la vasculogénesis.

En 1992 se crea la “International Society for the Study of Vascular Anomalies” (ISSVA):

- Edita la clasificación que actualmente sigue vigente
- Añade biología molecular y genética.

# CLASIFICACIÓN



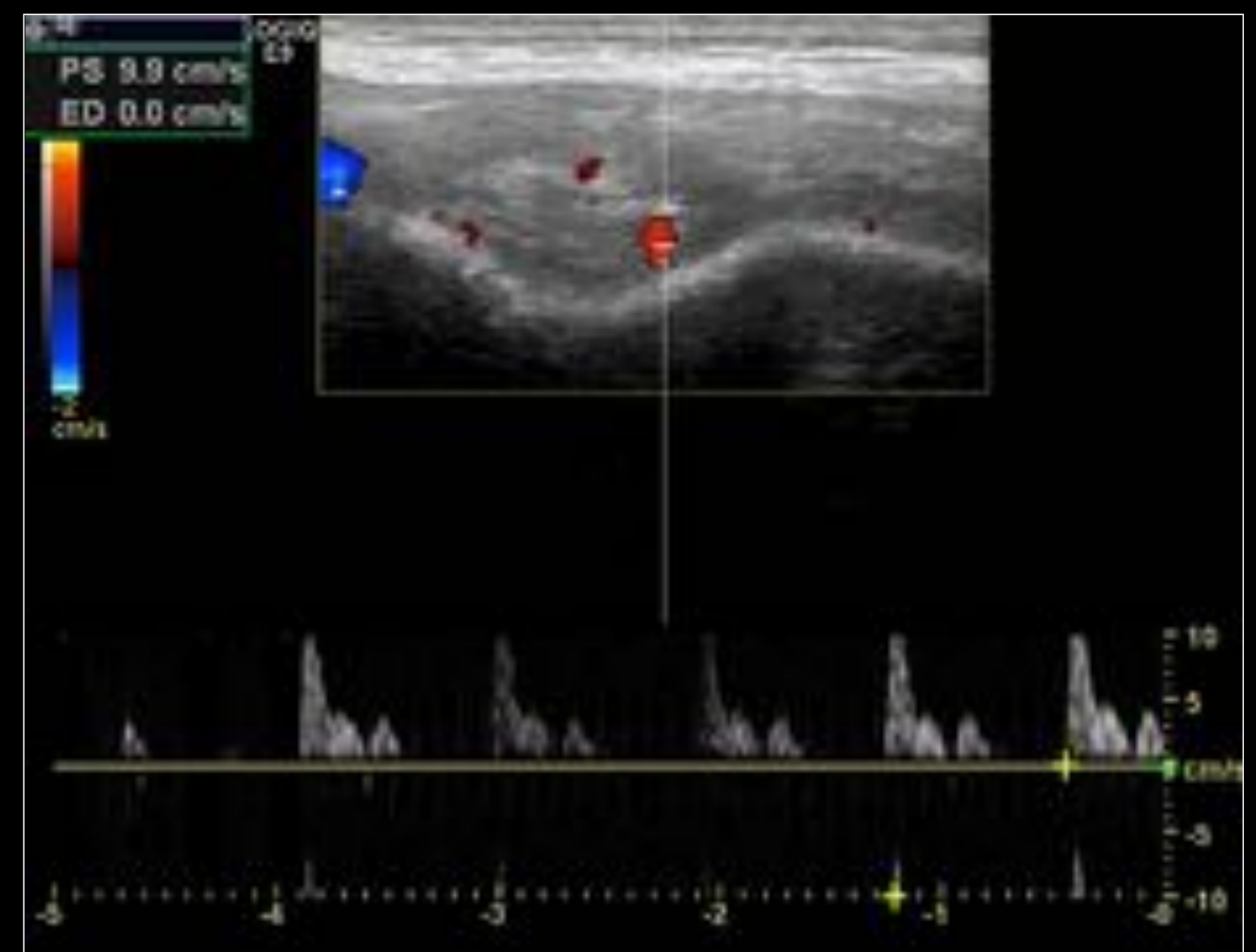
TUMORES BENIGNOS	TUMORES MALIGNOS	MALFORMACIONES VASCULARES
Se desarrollan en las primeras semanas de vida	Adquiridos Edad adulta	Presentes al nacimiento
Crece en los primeros meses	Crecimiento rápido	Crecimiento proporcional
Involución espontánea	Agresivos	Curso crónico

\* HEK: hemangioendotelio kaposiforme  
AV: arteriovenosas

# DIAGNÓSTICO

## 1. Ecografía

- Técnica de screening
- Diferencia :
  - Tumor: masa sólida bien definida.
  - Malformación: vasos aberrantes.
    - Alto flujo: Doppler bifásico
    - Bajo flujo: Doppler monofásico o ausente



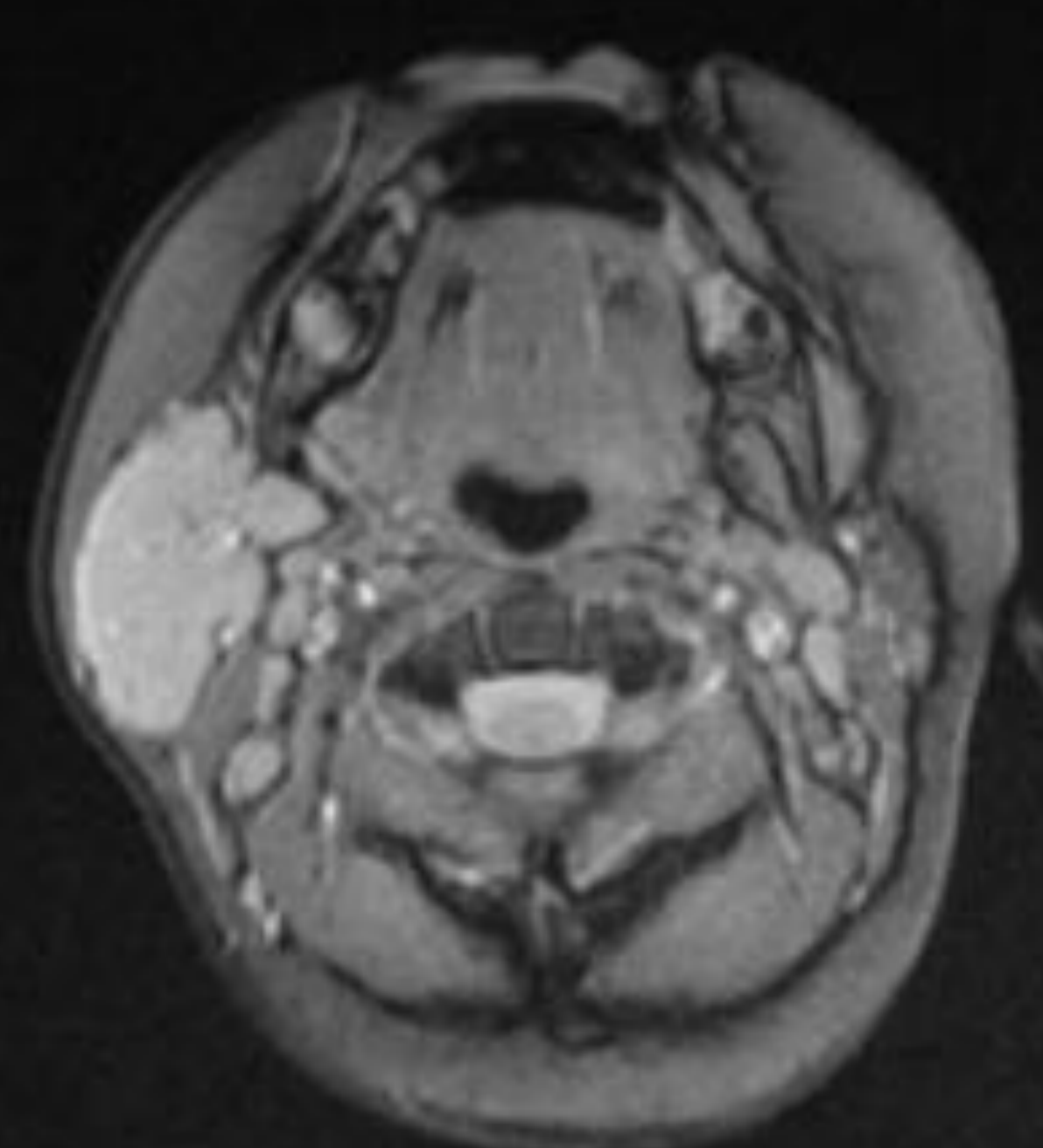
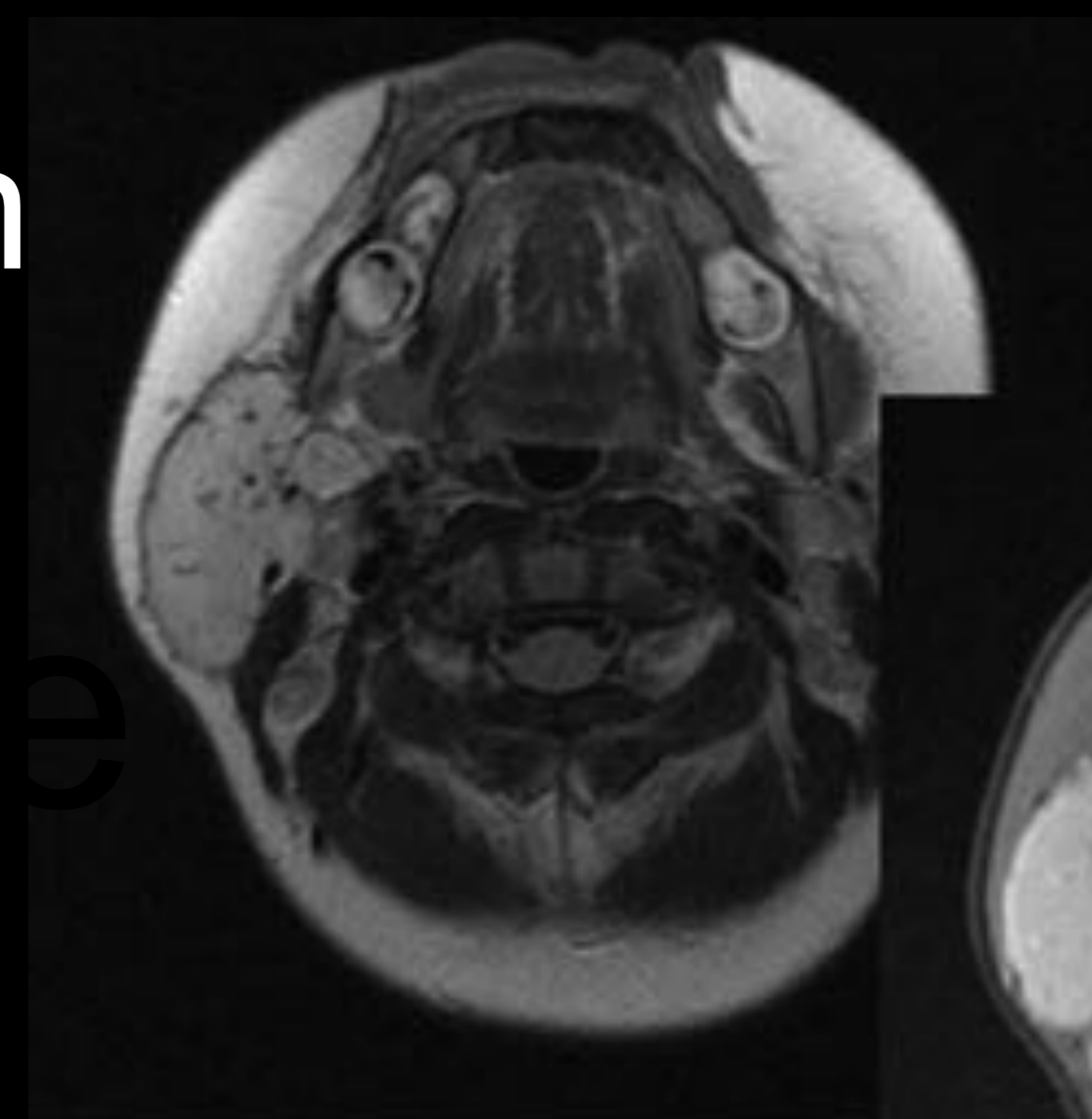
Alto flujo



Bajo flujo

## 2. RM

- Confirma el tipo de anomalía vascular.
- Da información sobre la extensión de la lesión.
- Ayuda a planificar el tratamiento.



# HEMANGIOMA CONGÉNITO

- Son tumores vasculares poco frecuentes, presentes desde el nacimiento, donde han alcanzado su crecimiento máximo.
- Tres tipos:
  - **RICH**: rápidamente involutivos
  - **NICH**: no involutivos.
  - **PICH**: parcialmente involutivos.
- Afectan por igual a ambos sexos.
- Suelen afectar al tejido celular subcutáneo, heterogéneos,
- Indistinguibles por imagen del hemangioma infantil.
- Glut-1 -
- Si es necesario tratamiento: cirugía (PICH o NICH)

## CASOS

Recién nacido varón sin antecedentes personales de interés.

Lesión vascular en región posterolateral del cuello presente al nacimiento.

Se realiza un diagnóstico clínico de hemangioma congénito.

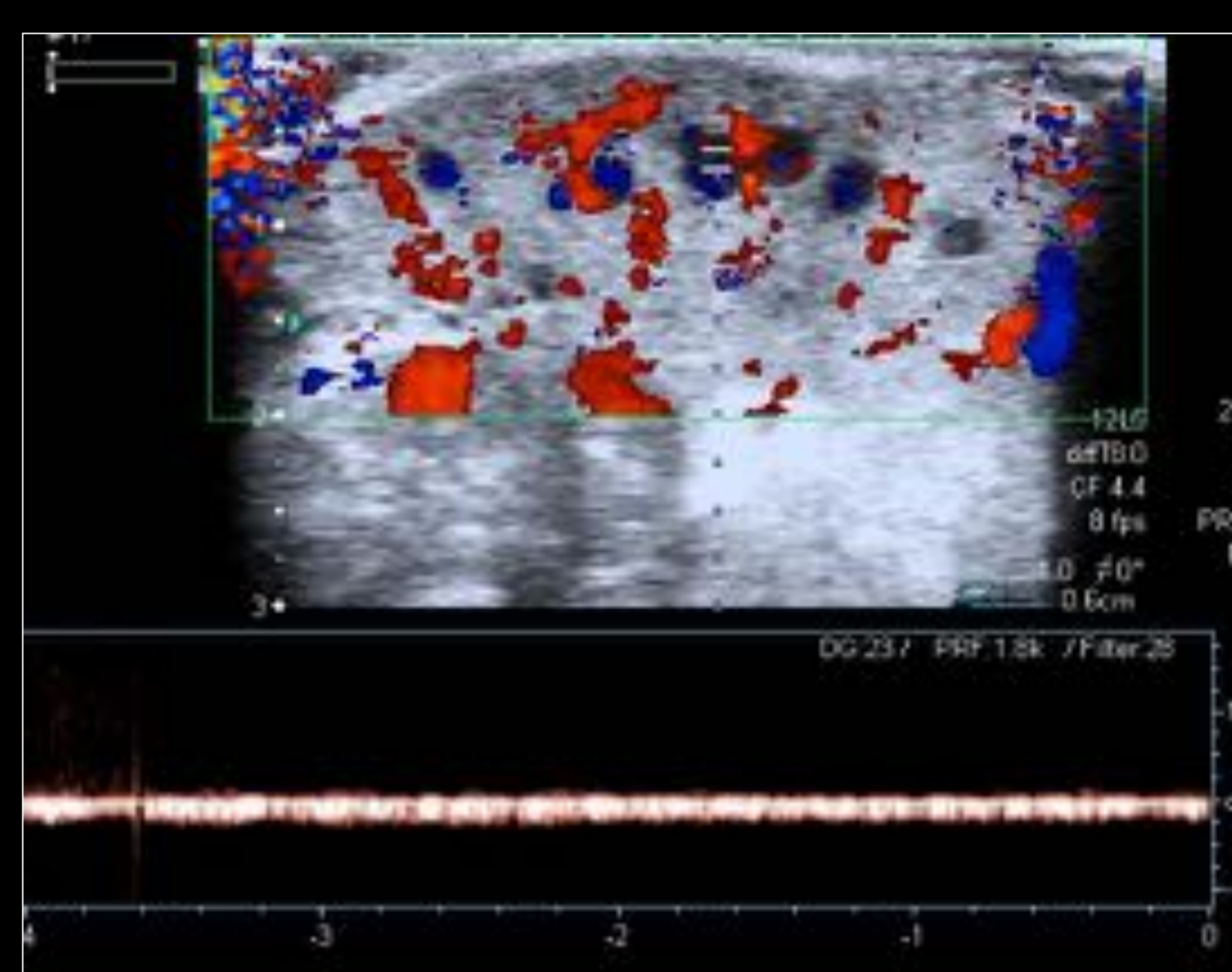
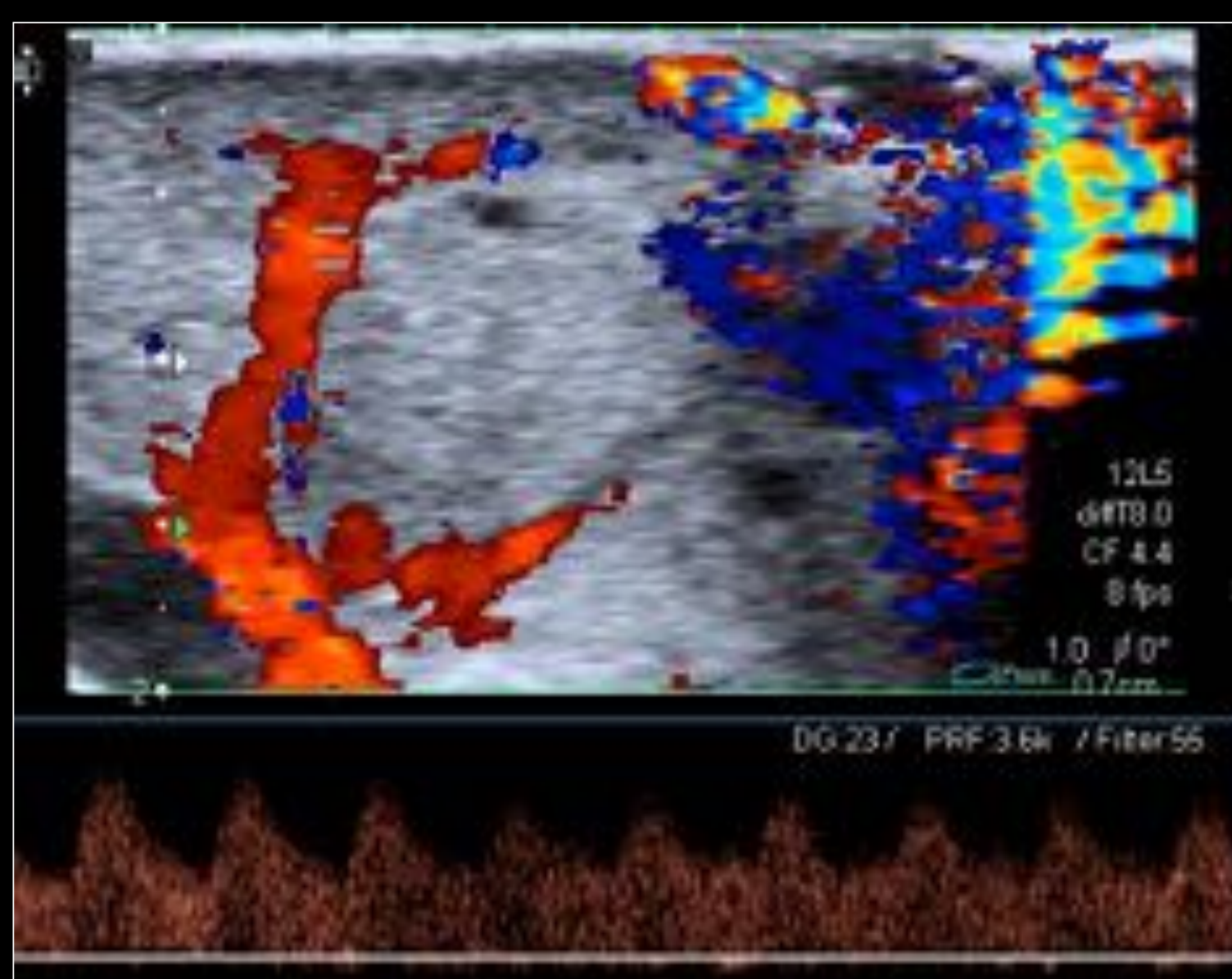
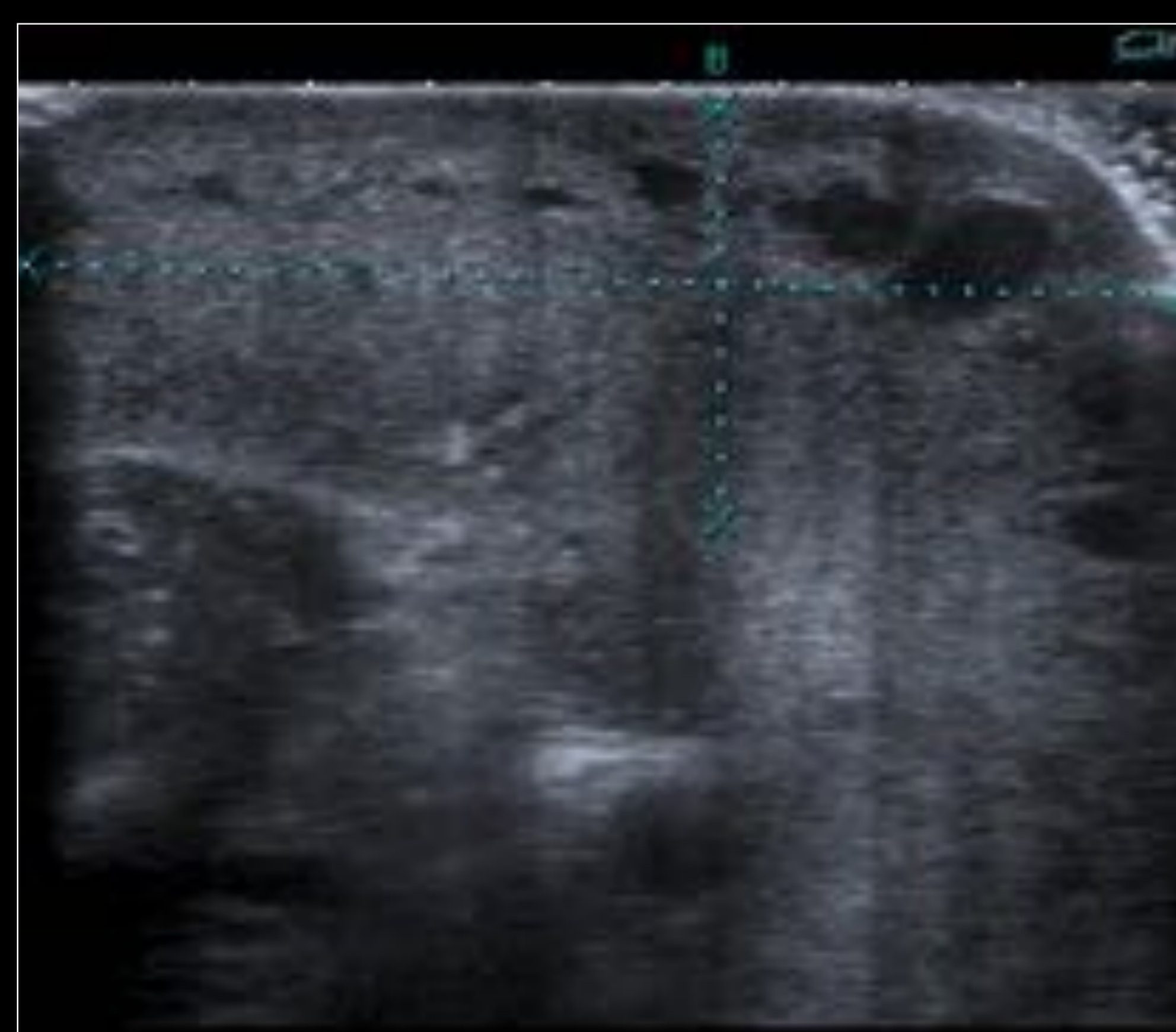
No se solicitan pruebas de imagen y se cita en un mes para valorar evolución.



A) Primer día de vida. B) Al mes de vida.



## Masa en rodilla derecha

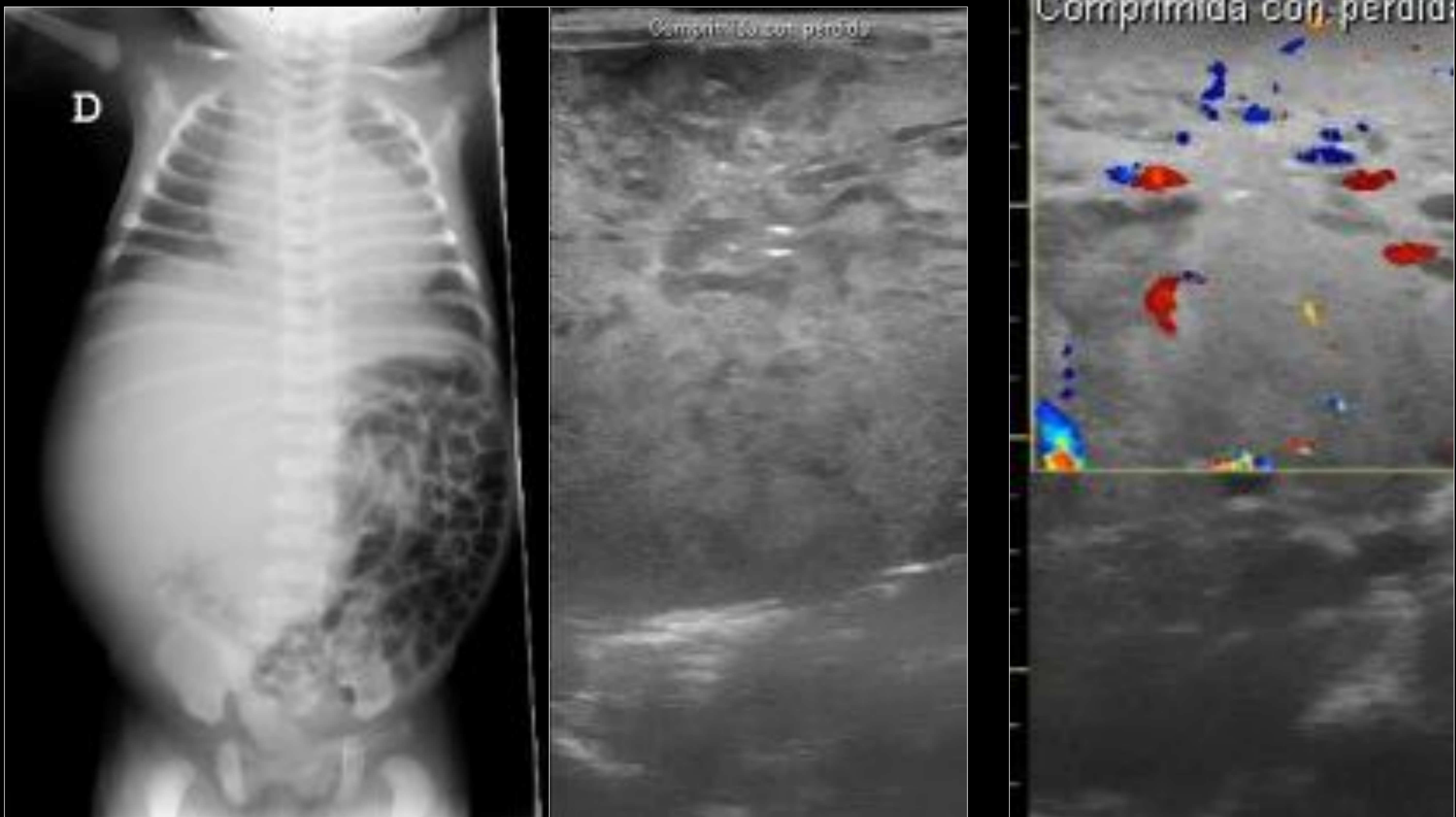


- Masa solida hipervascular con zonas hipoecoicas que corresponden a zonas de necrosis.
- US-Doppler: Estructuras vasculares de baja resistencia y Doppler bifásico.

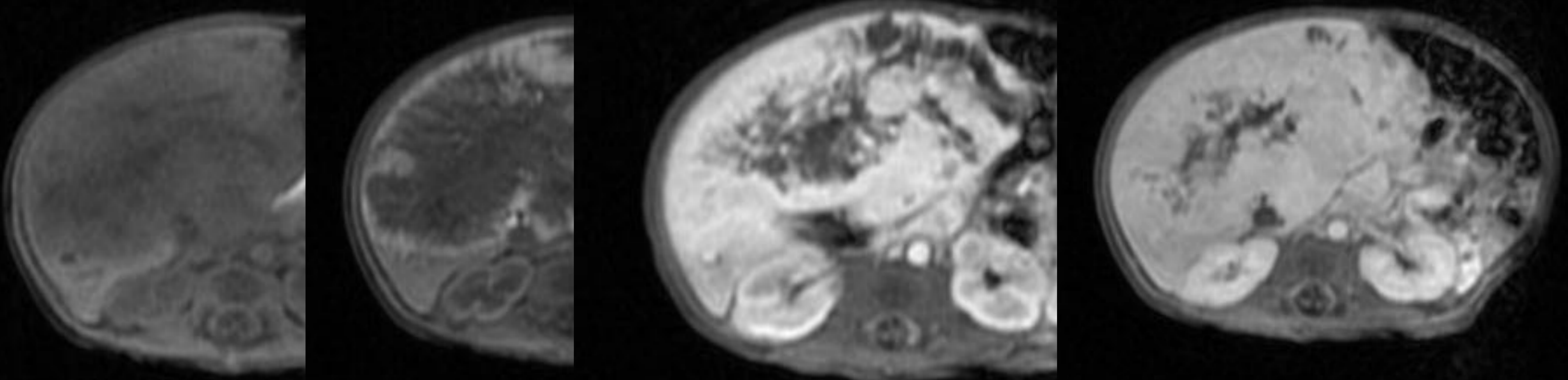
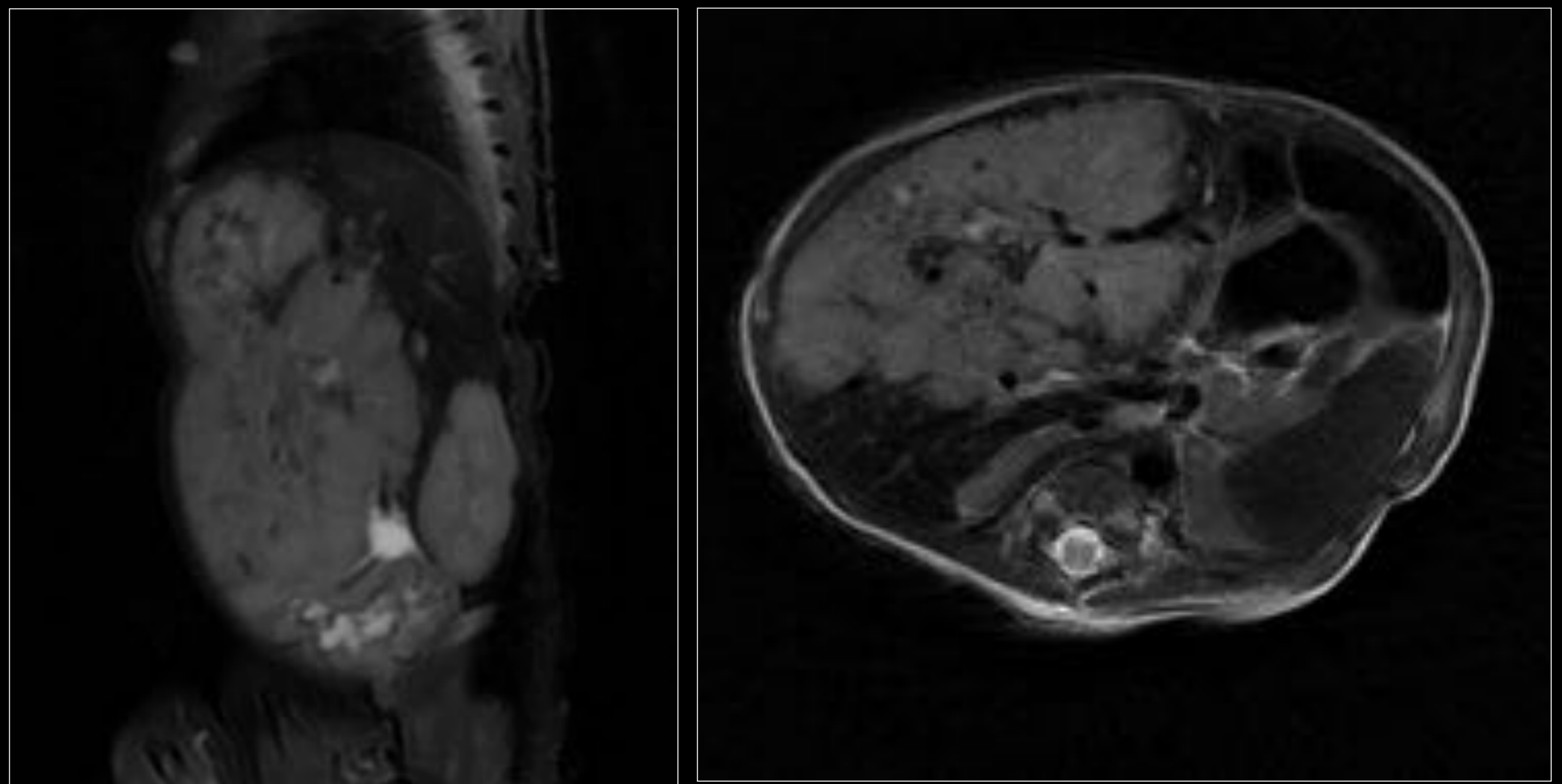


Control a los 6 mese de vida, donde se observa una importante disminución de tamaño

## RNAT de 1 día de vida



**RICH hepático**



Tumoración heterogénea e hipervascular que ocupa la práctica totalidad del hígado y presenta realce centrípeto característico. Isointensa en T1 respecto al músculo e hiperintensa en T2-FS, con vacíos de señal por vasos arteriales.

# HEMANGIOMA INFANTIL

- Son mas frecuentes en lactantes de raza blanca.
- Mayor frecuencia el sexo femenino.
- GLUT-1 +
- Se han descrito múltiples síndromes asociados:  
Sd,. Phaces, Sd. Sacral, lumbar...

## SD. PHACES:

- Malformación de fosa posterior (P).
  - Hemangioma facial segmentario (H)
  - Anomalías arteriales (A)
  - Anomalías cardiovasculares (C)
  - Anomalías oculares (E)
  - Hendidura esternal (S)
  - Síndrome lumbar/sacral/pelvis
- En imagen: indistinguible del hemangioma congénito.
  - Tratamiento: corticoides sistémicos.

# CARACTERÍSTICAS DE IMÁGEN

## 1. Ecografía:

- masa sólida bien definida.
- ecogenicidad heterogénea.

## 2. Ecografía Doppler

- Hipervascular
- Espectro arterial y venoso

## 3. RM

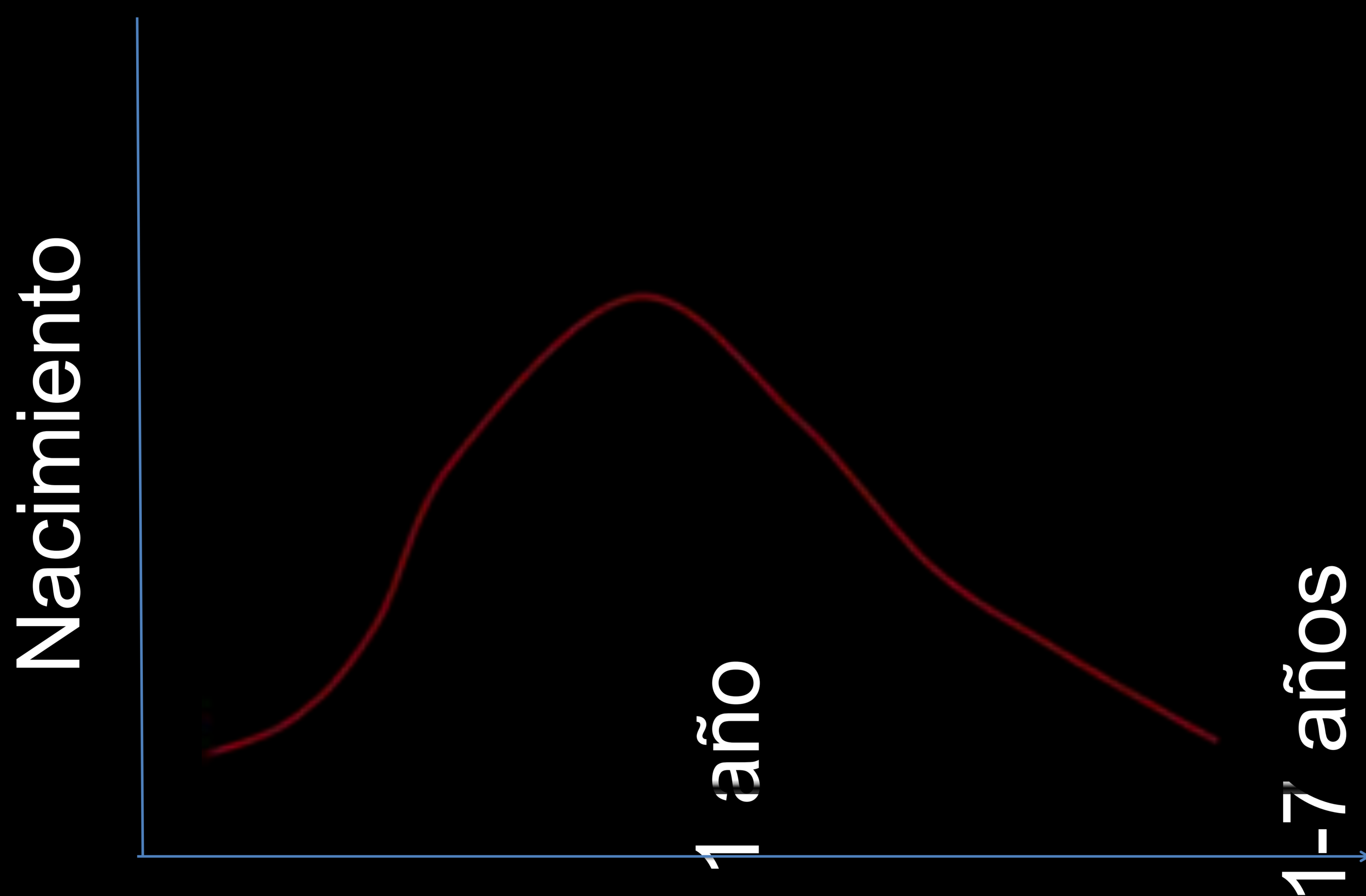
- T1 intensidad intermedia/T2 hiperintenso
- Realce marcado.
- Vacíos de señal

## Se clasifican :

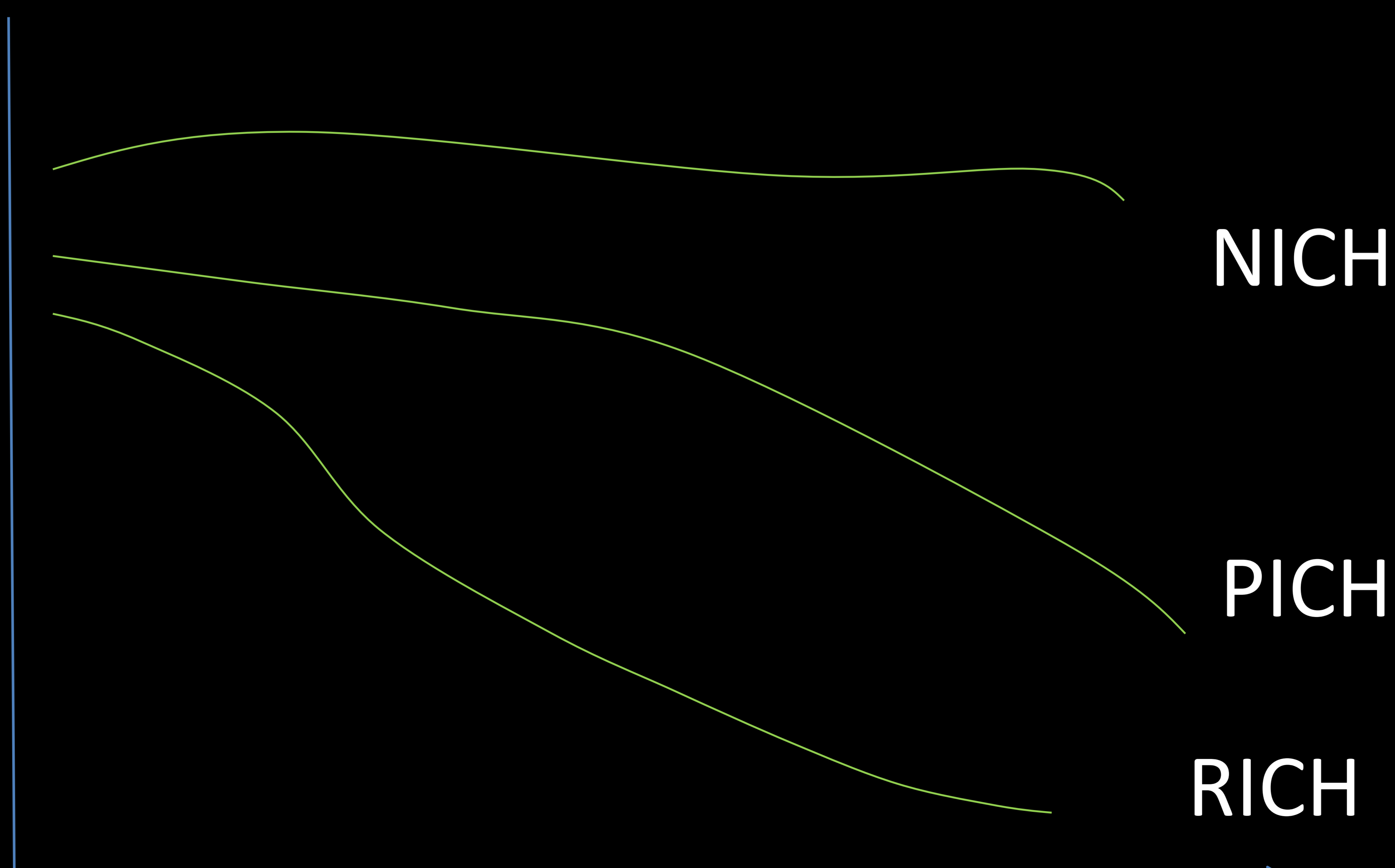
Según la profundidad de los vasos	Según la forma o distribución
<b>Superficial:</b> placas poco sobrelevadas de color rojo vivo	<b>Focal:</b> lesiones redondeadas centradas en un punto central.
<b>Profundo:</b> tumoración color piel o azulada. Puede presentar telangiectasias en superficie.	<b>Segmentario:</b> placas alargadas, no redondeadas, no centradas en un punto, que abarcan segmentos mas extensos dela piel.
<b>Mixto:</b> tumoraciones rojas, rojas en superficie y color piel o azuladas en profundidad.	<b>Indeterminado:</b> difícil determinar si es focal o segmentario.
	<b>Multifocal:</b> múltiples lesiones focales.

## CURVAS DE CRECIMIENTO

### 1. Hemangioma infantil

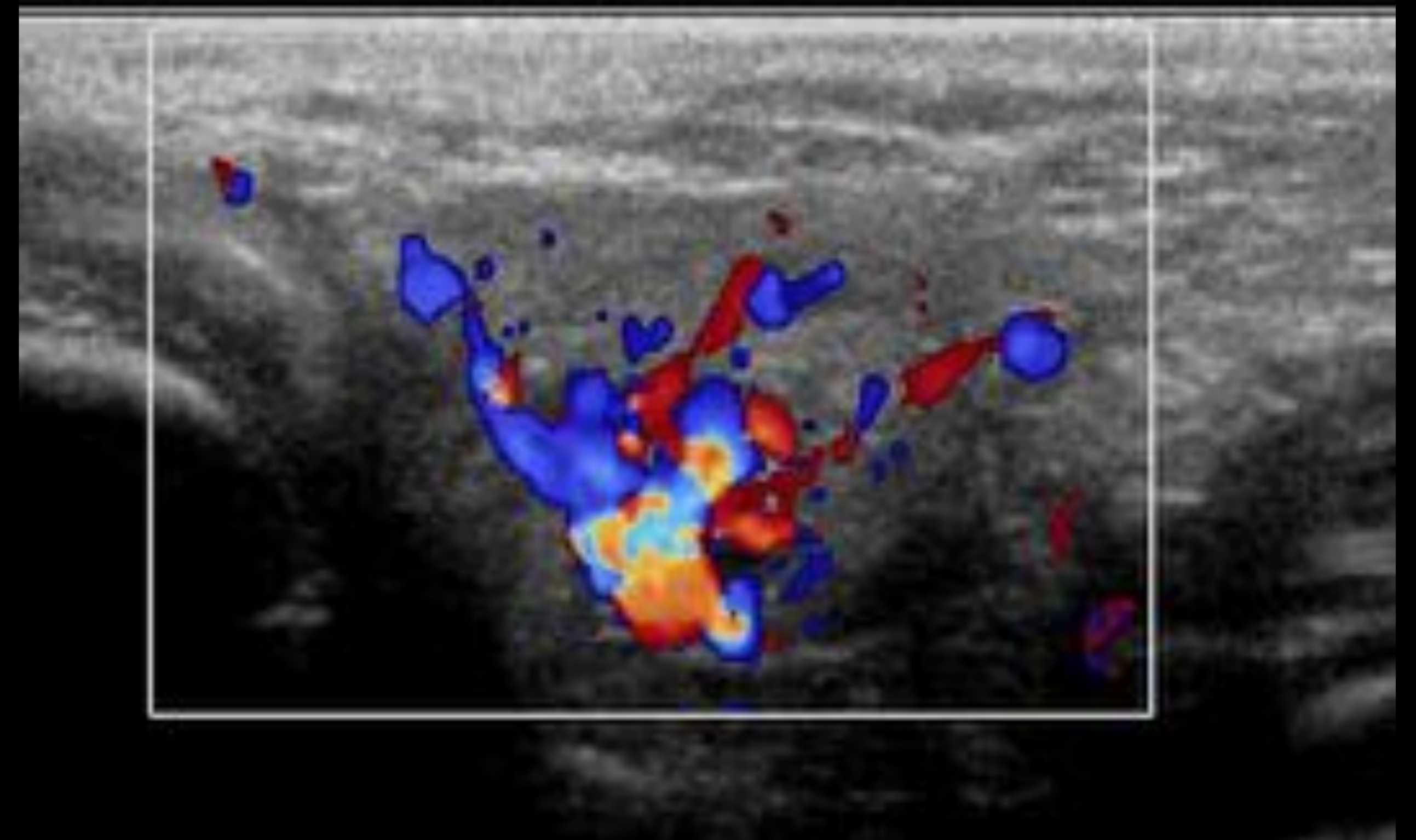


### 2. Hemangioma congénito



## CASOS

RNPT 32+1 de sexo masculino con tumoración en región parotídea izquierda

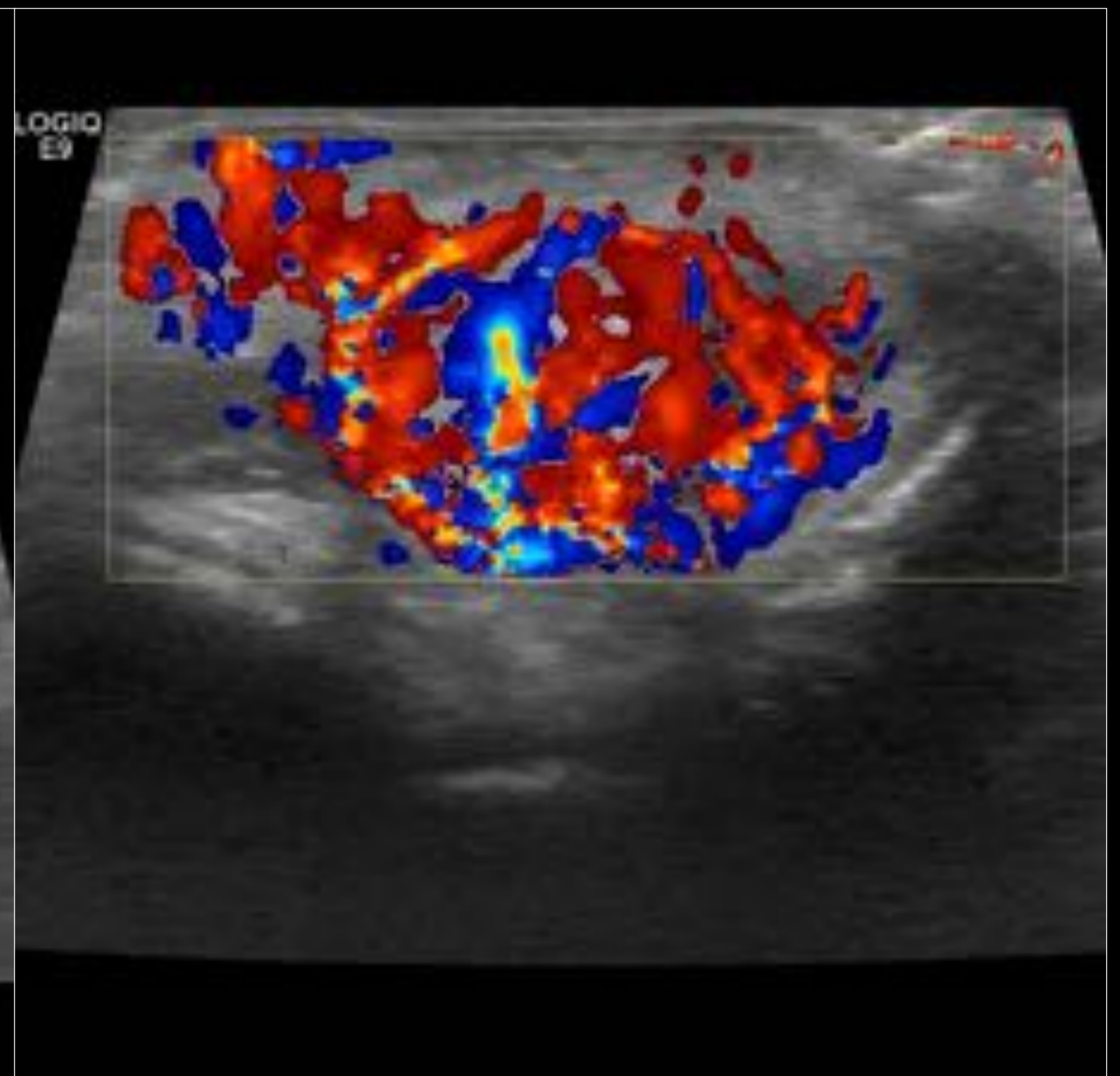
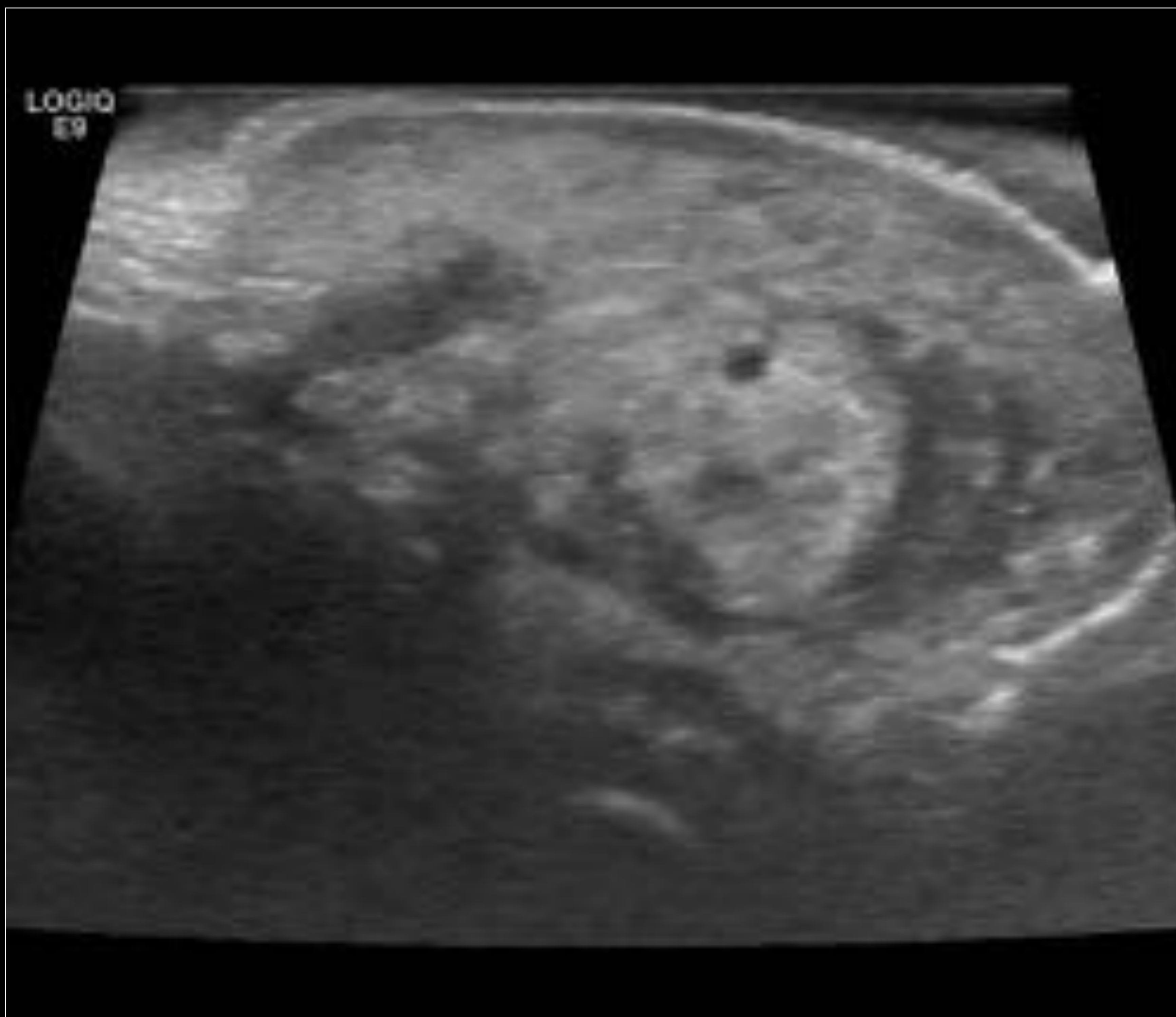


Lesión focal de 33 x 11 x 22 mm intraparotídea, con estructuras hipoecoicas tubulares (estructuras vasculares) que en el estudio doppler color presenta marcada hipervascularización con registros arteriales y venosos.

Tratamiento: propranolol en buena evolución.

**Hemangioma  
infantil**

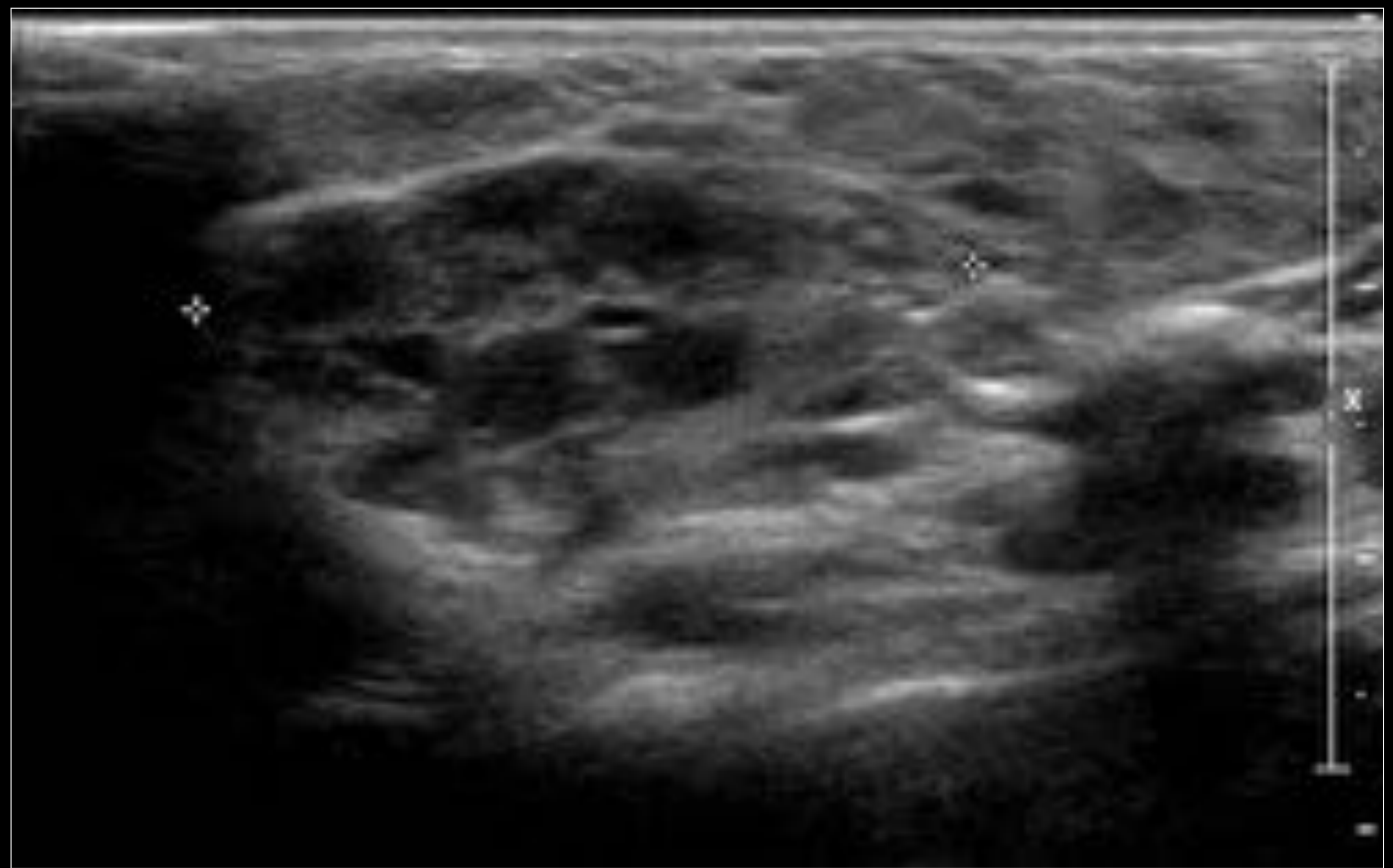
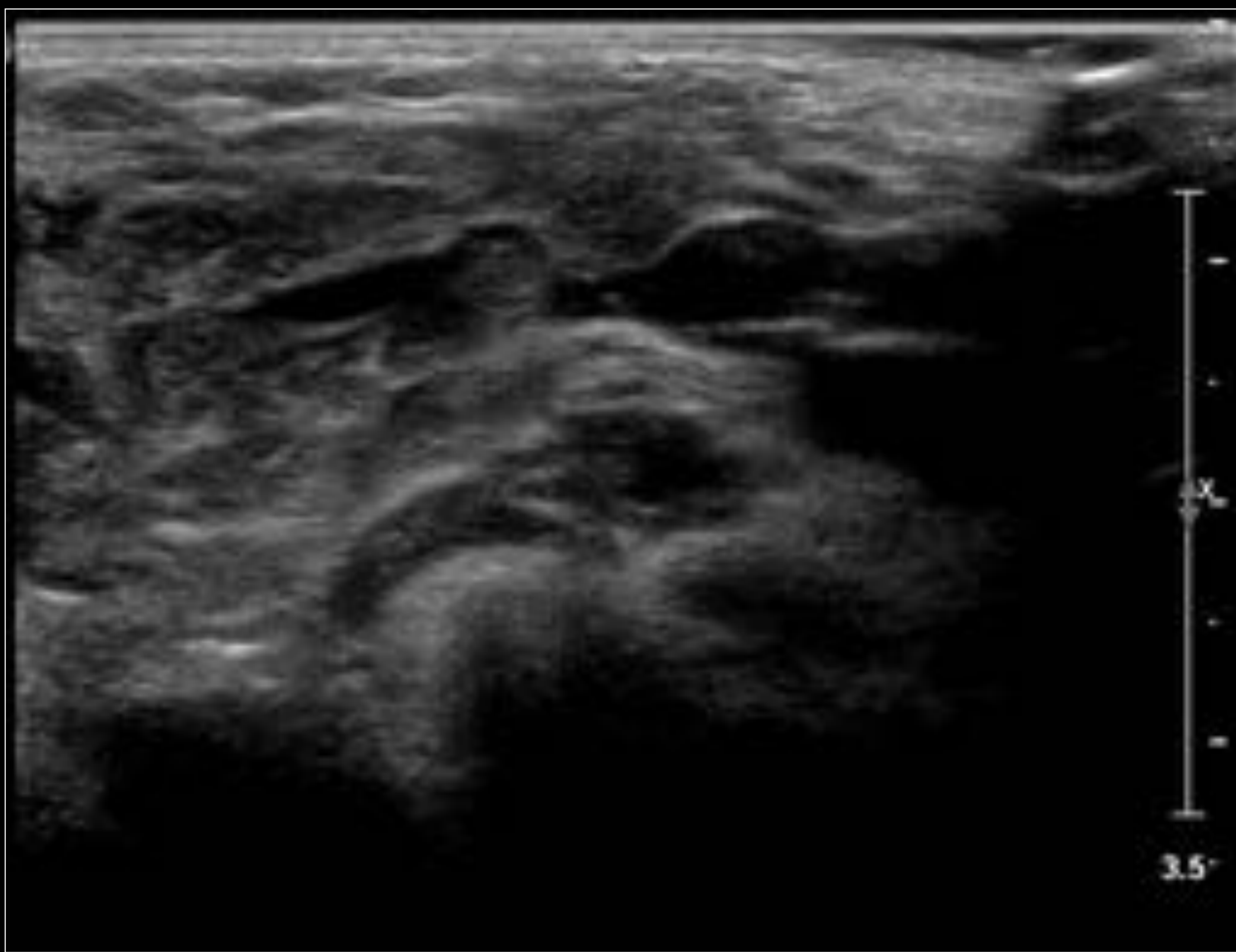
Niña de 4 meses  
A las 48 h de nacer leve  
eritema retroauricular dcho  
Ahora tumoración de 6 x 4 x1  
eritematosa que desvía el  
pabellón auricular hacia  
delante



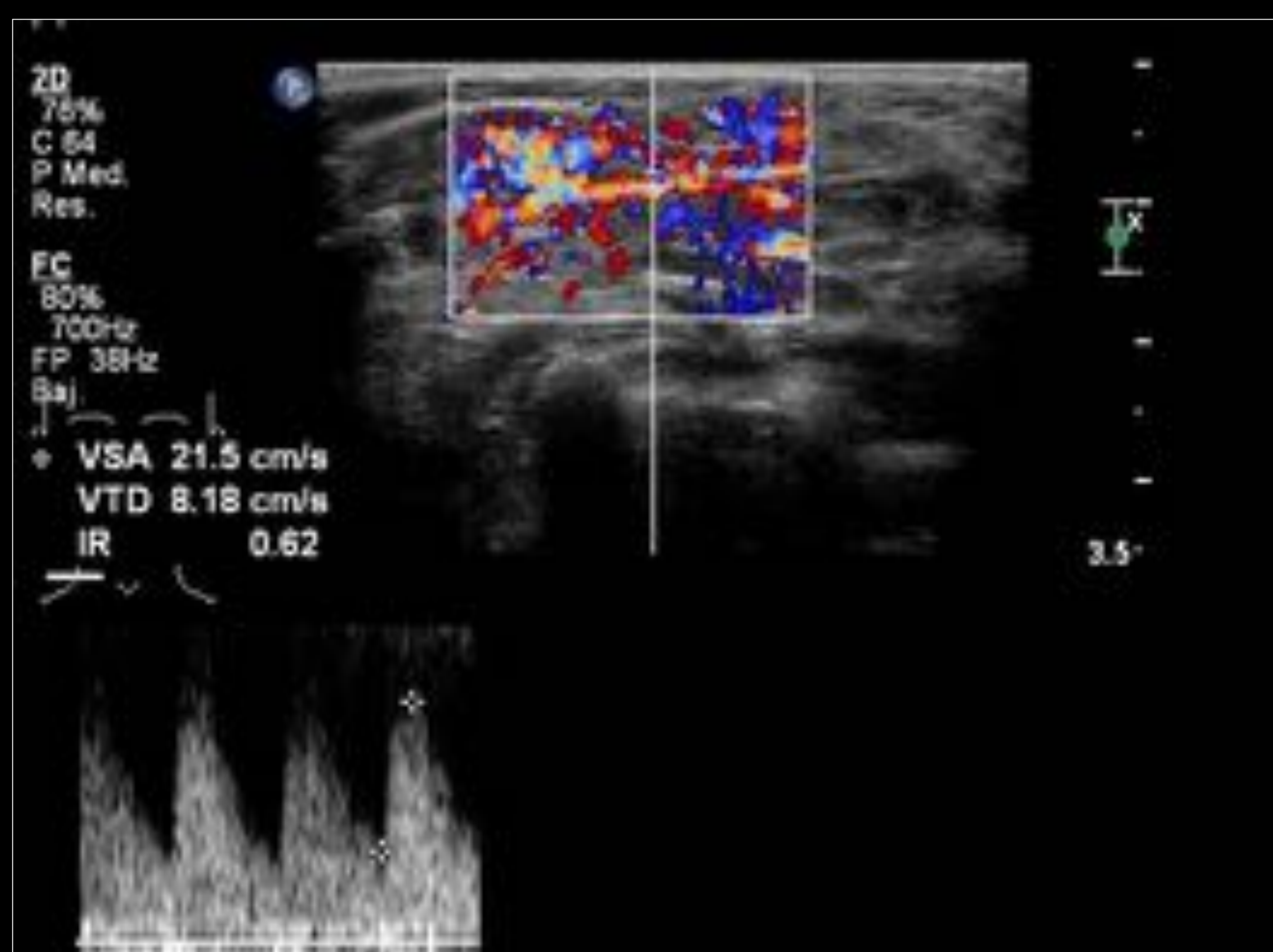
Tumoración sólida retroauricular derecha, que en el estudio Doppler muestra importante vascularización

**Hemangioma  
infantil**

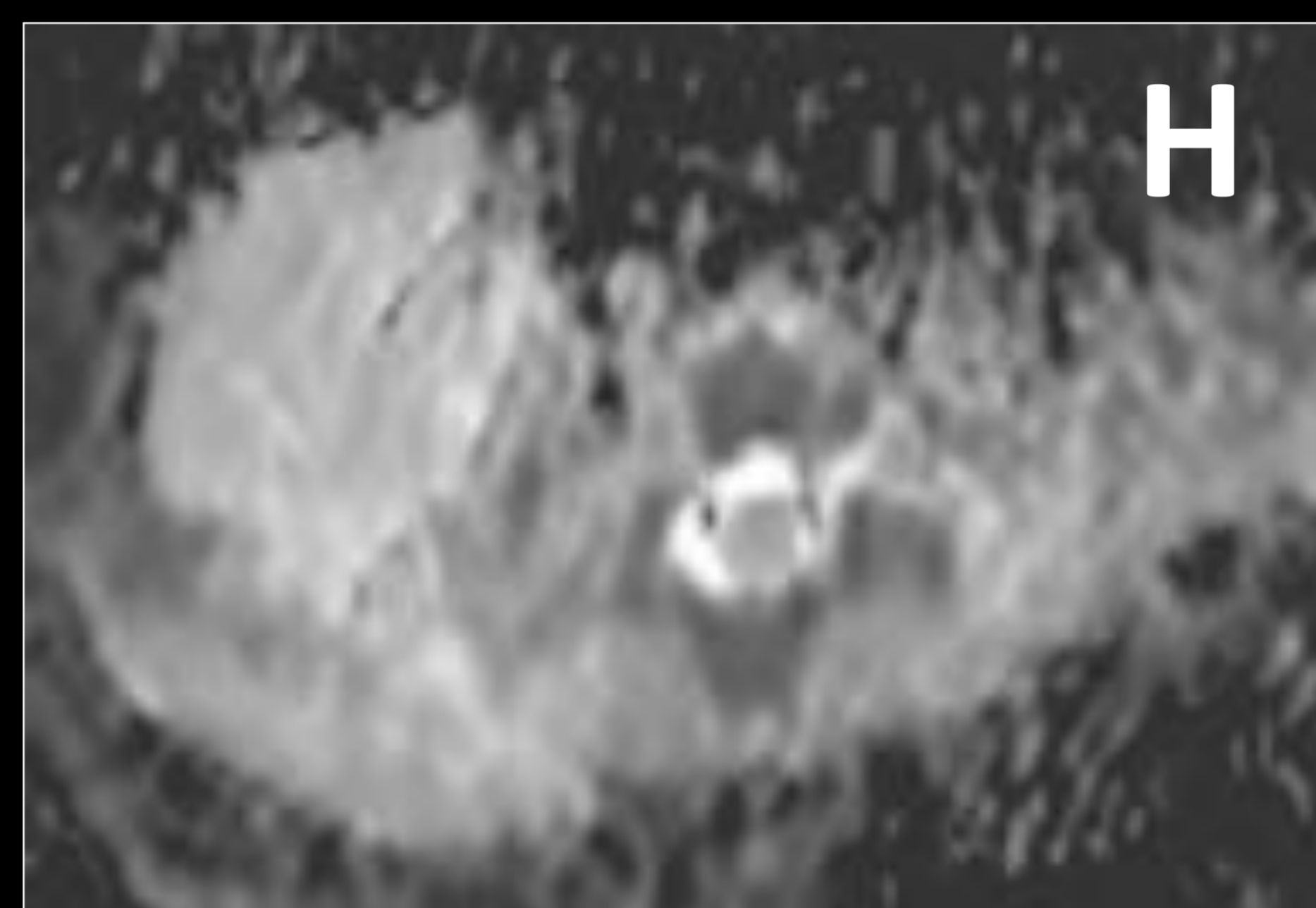
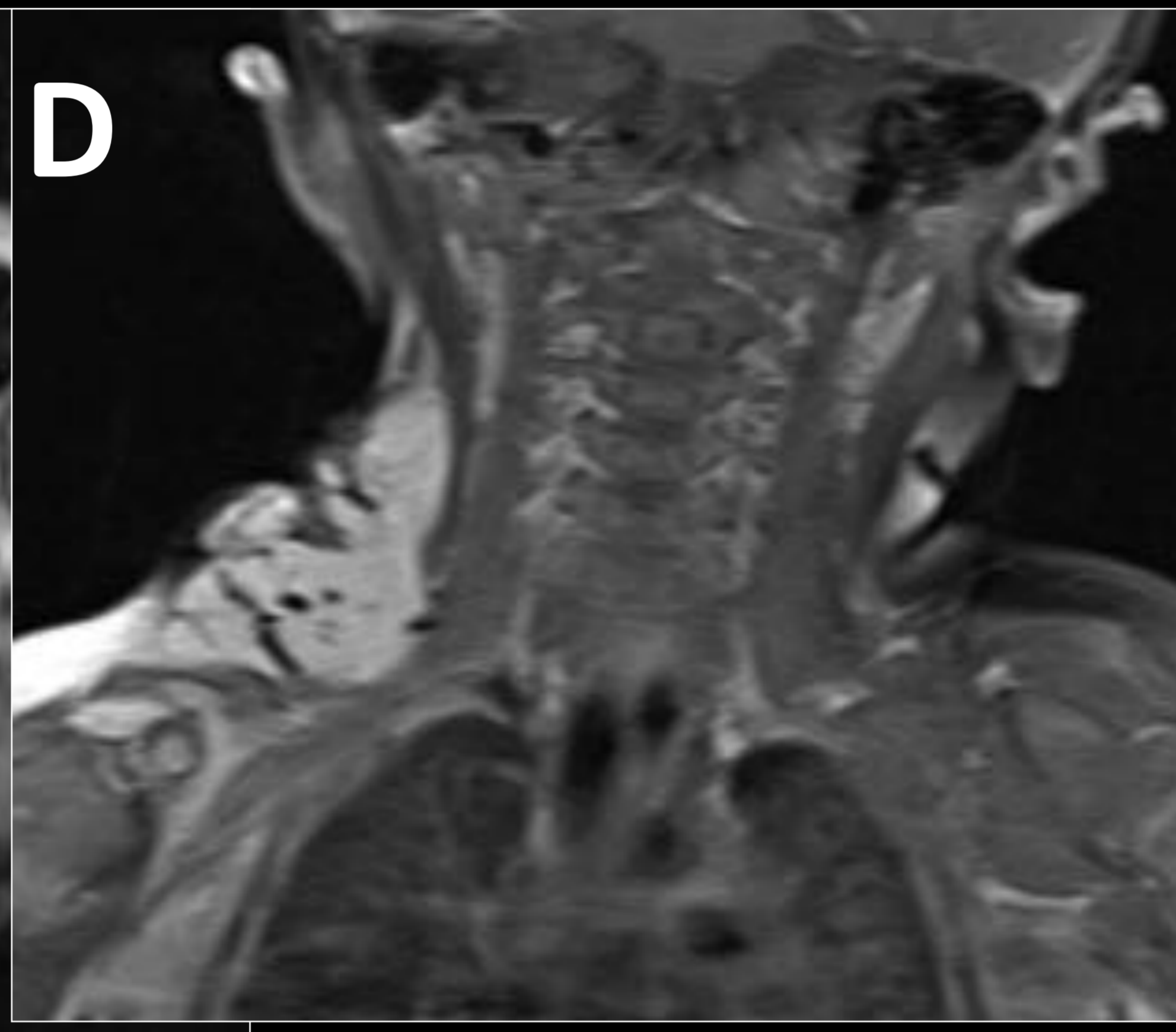
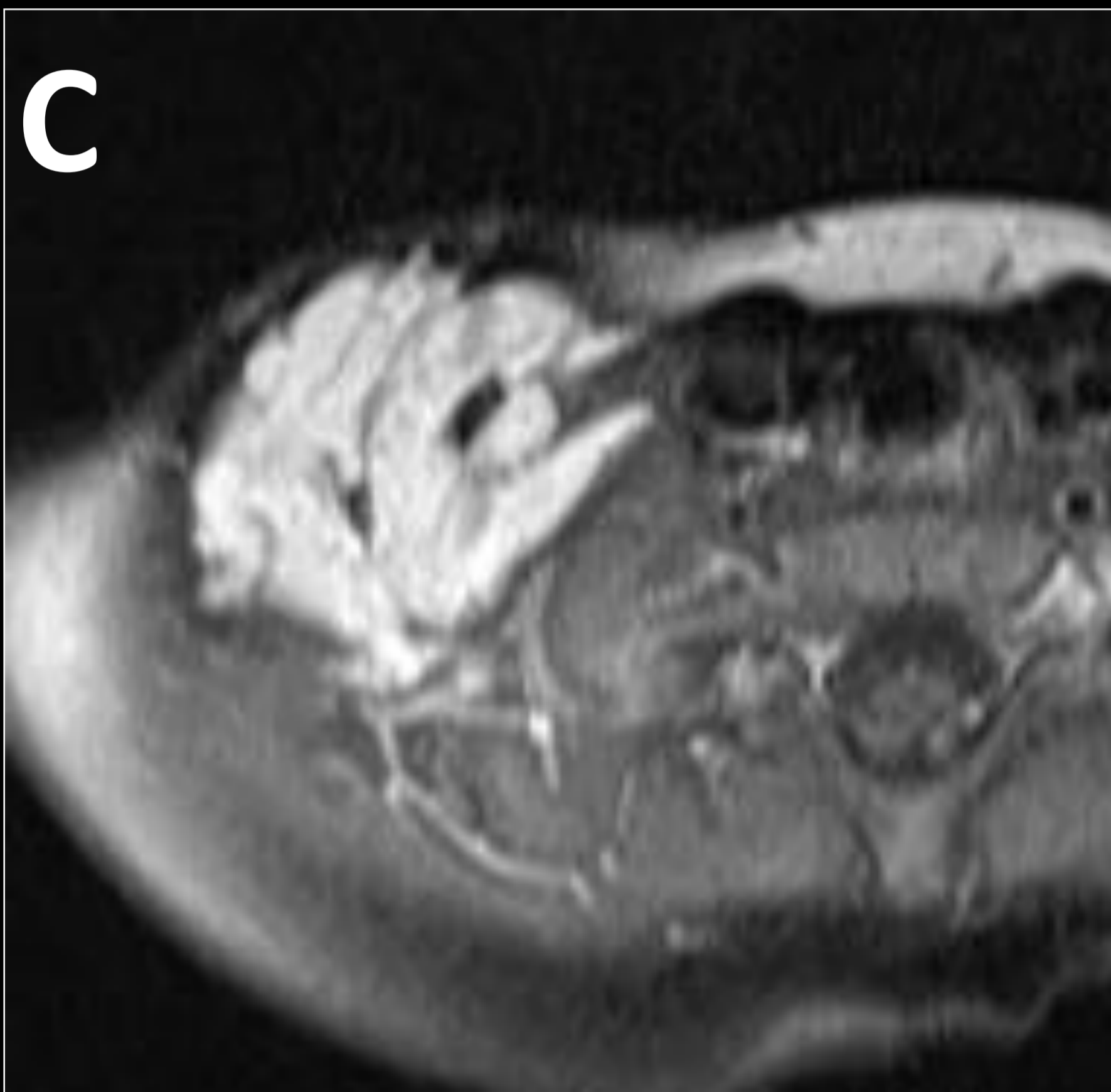
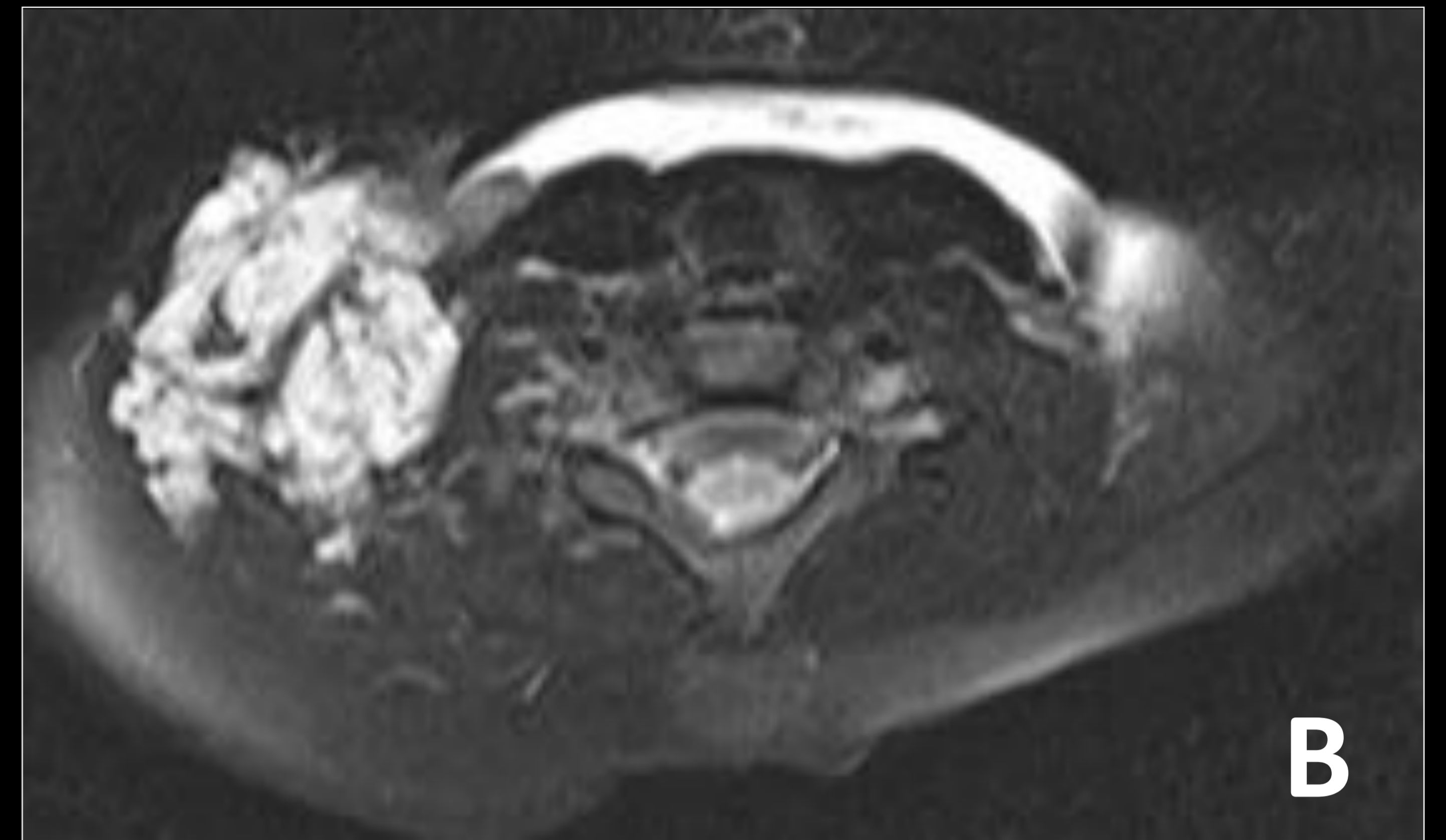
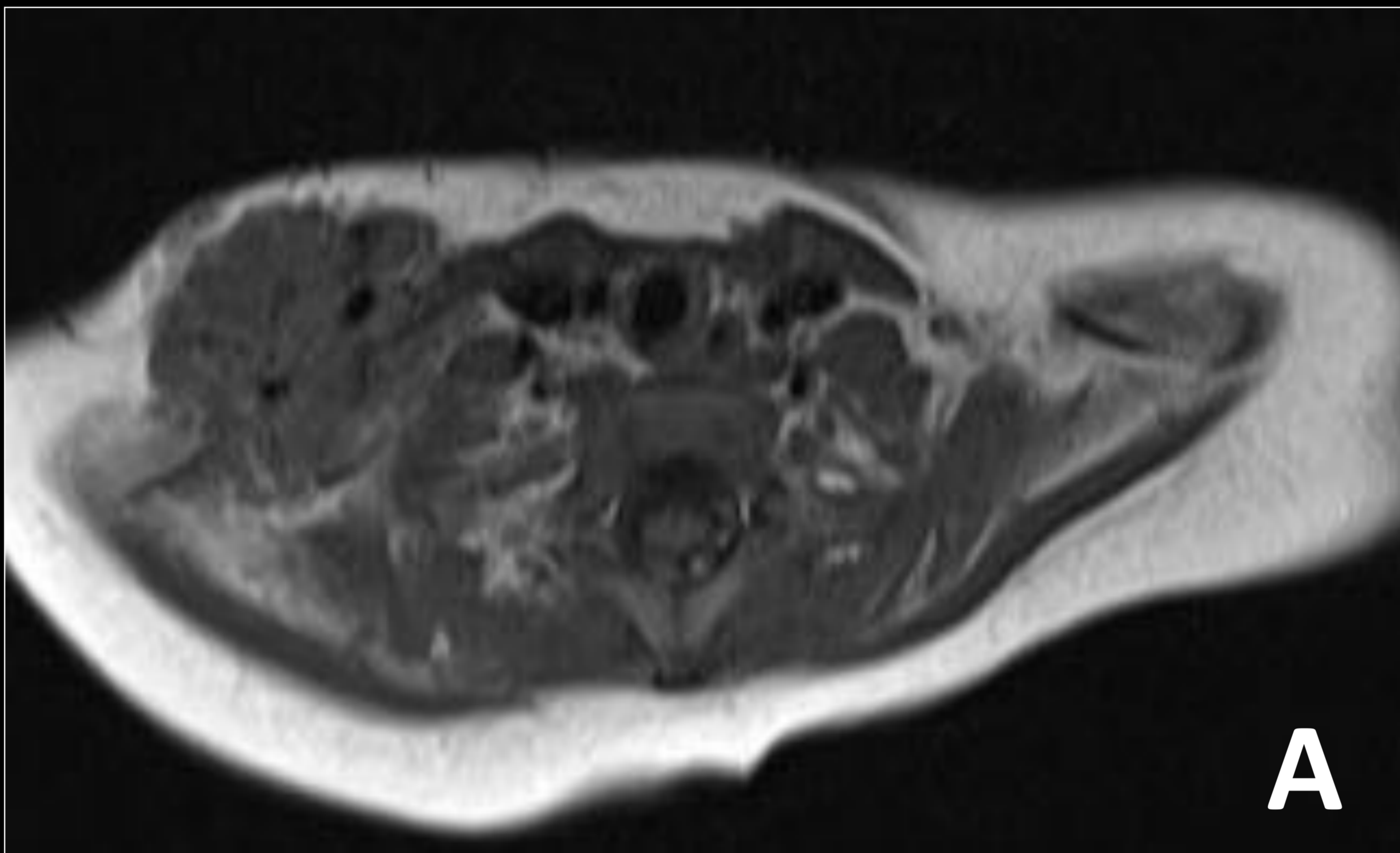
Varón de 5 meses de edad valorado en Urgencias por tumoración laterocervical no presente desde el nacimiento, con aumento de tamaño en las últimas semanas



A nivel subcutáneo laterocervical derecho: Lesión multilobulada de 5cm de diámetro máximo de ecogenicidad heterogénea y con estructuras vasculares en su interior con registros venosos y arteriales de baja resistencia



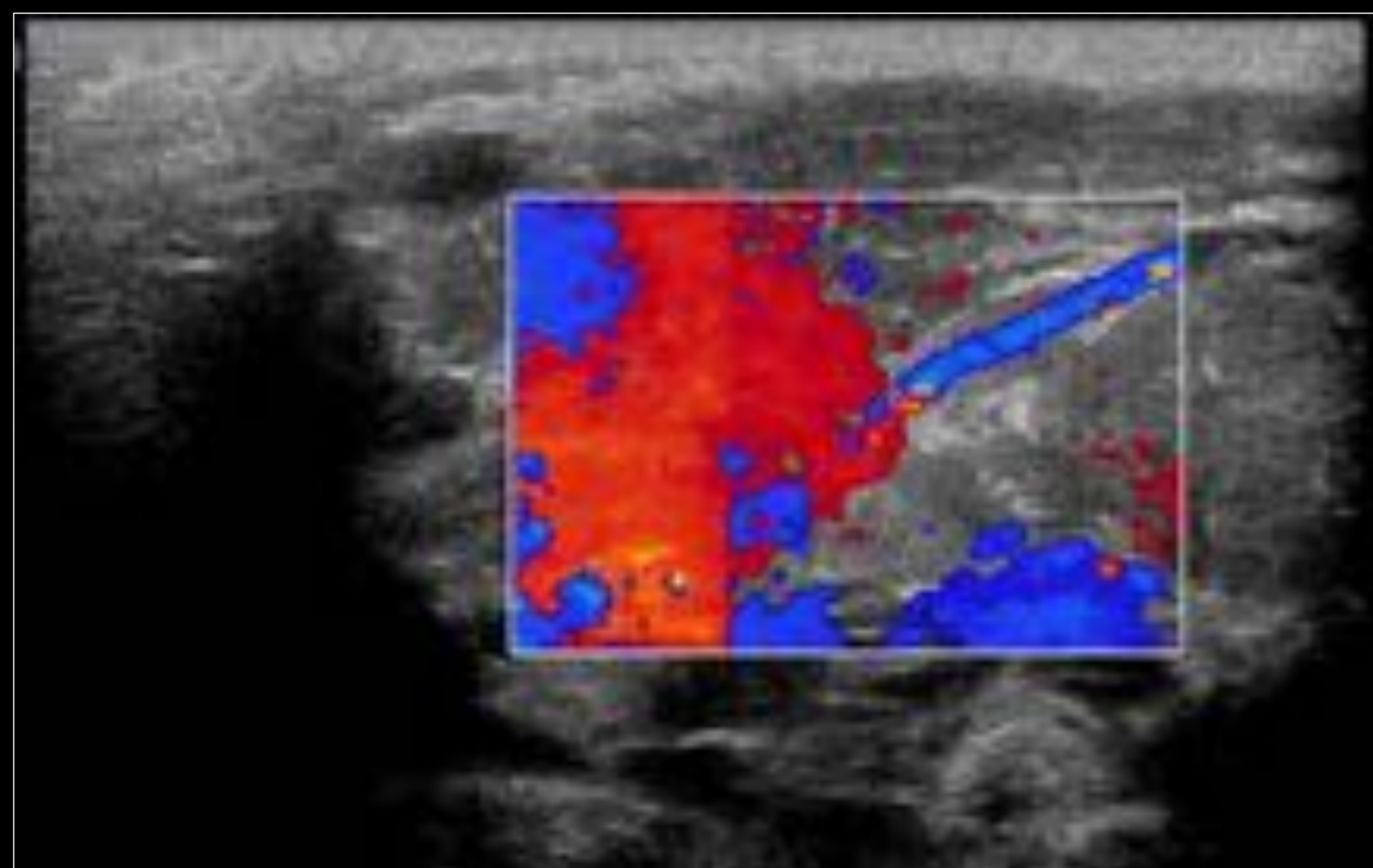
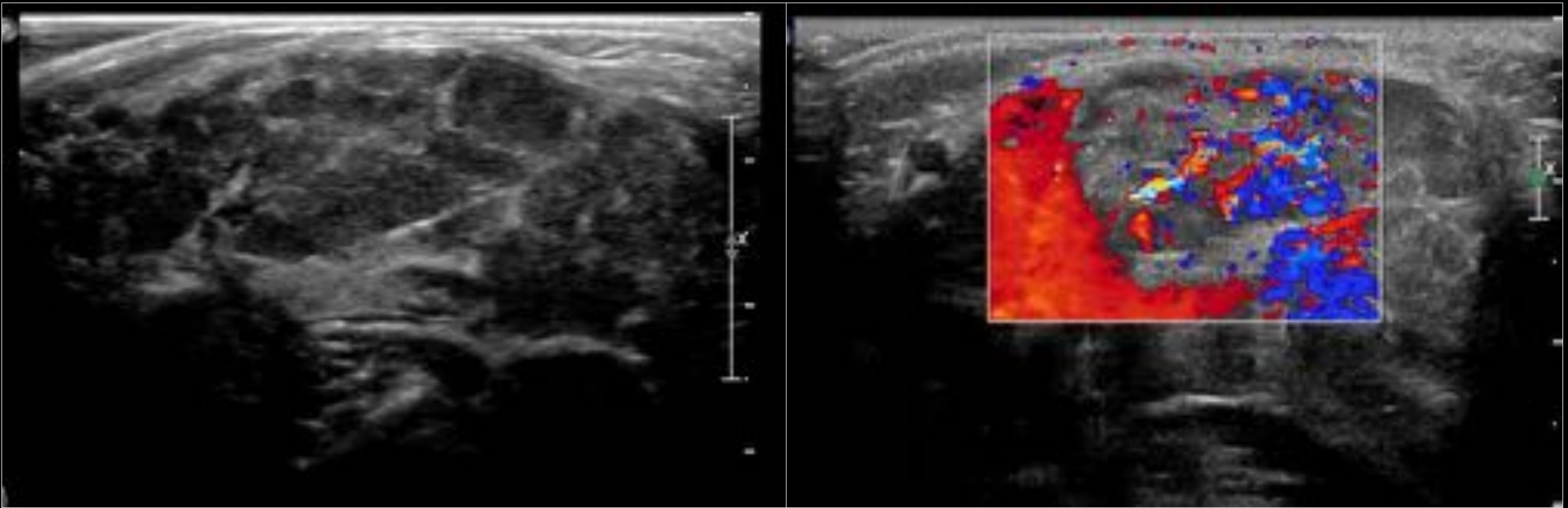




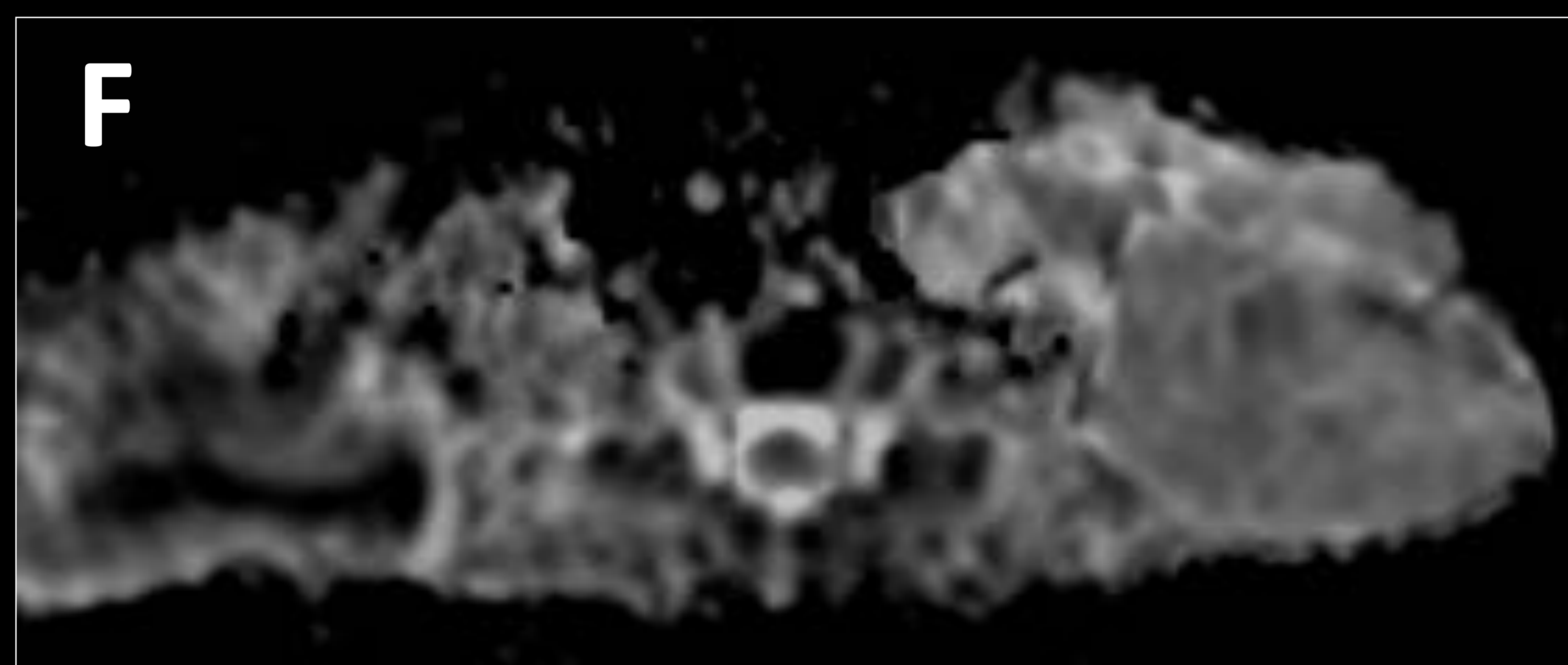
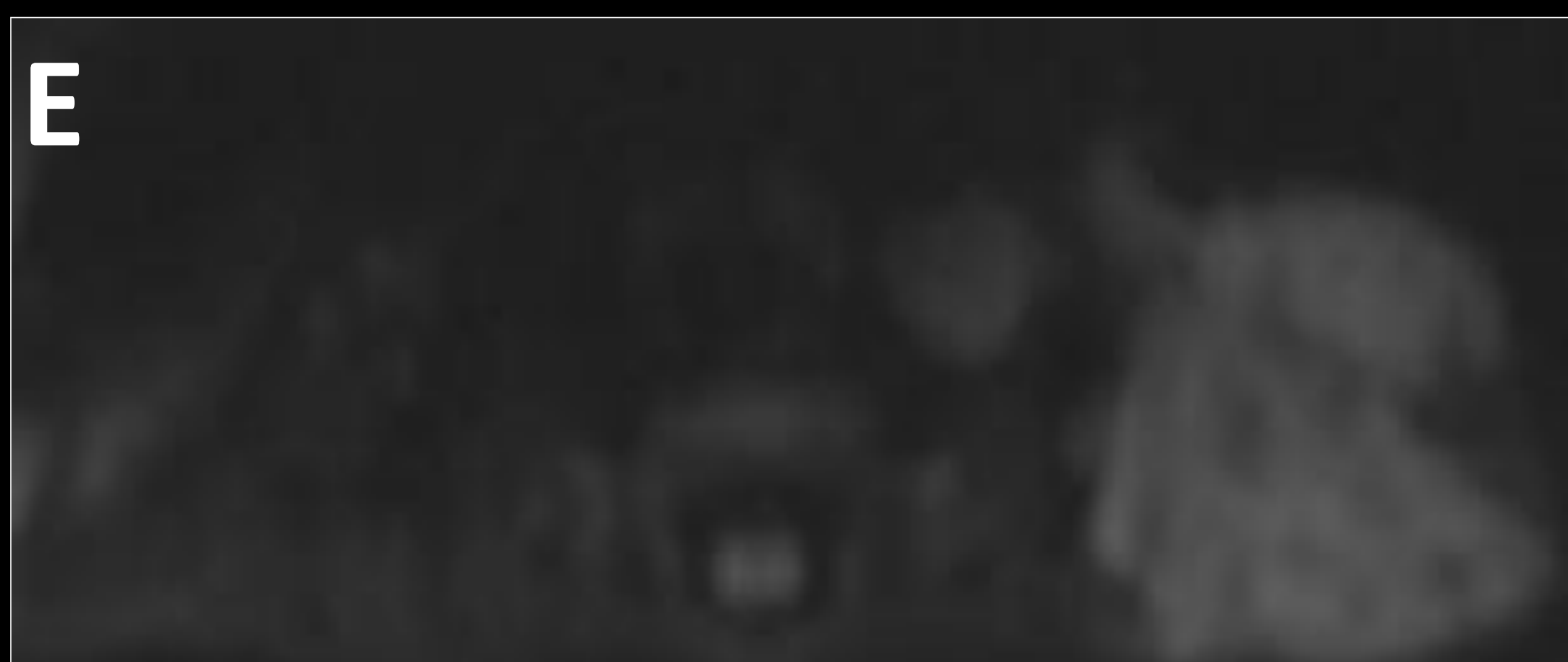
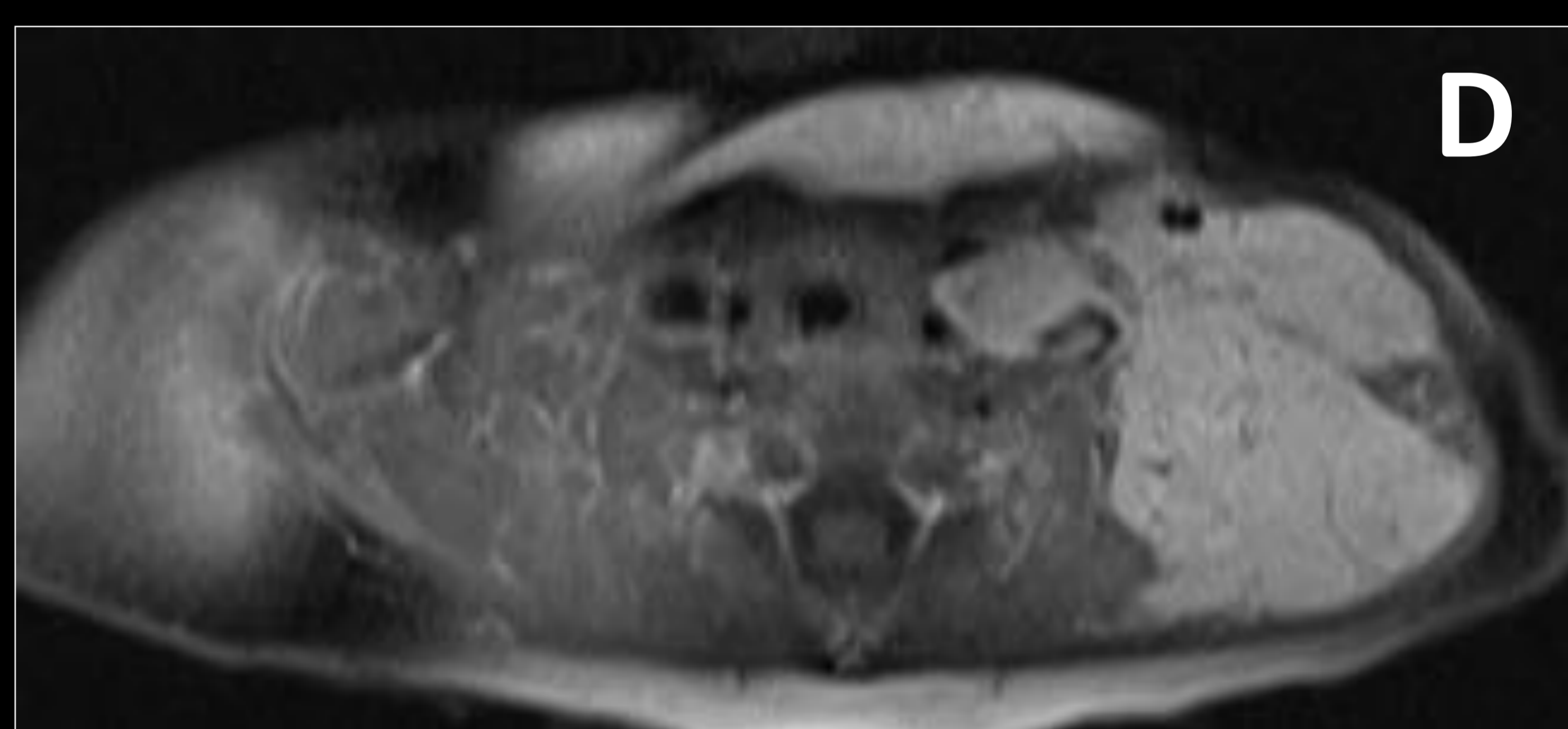
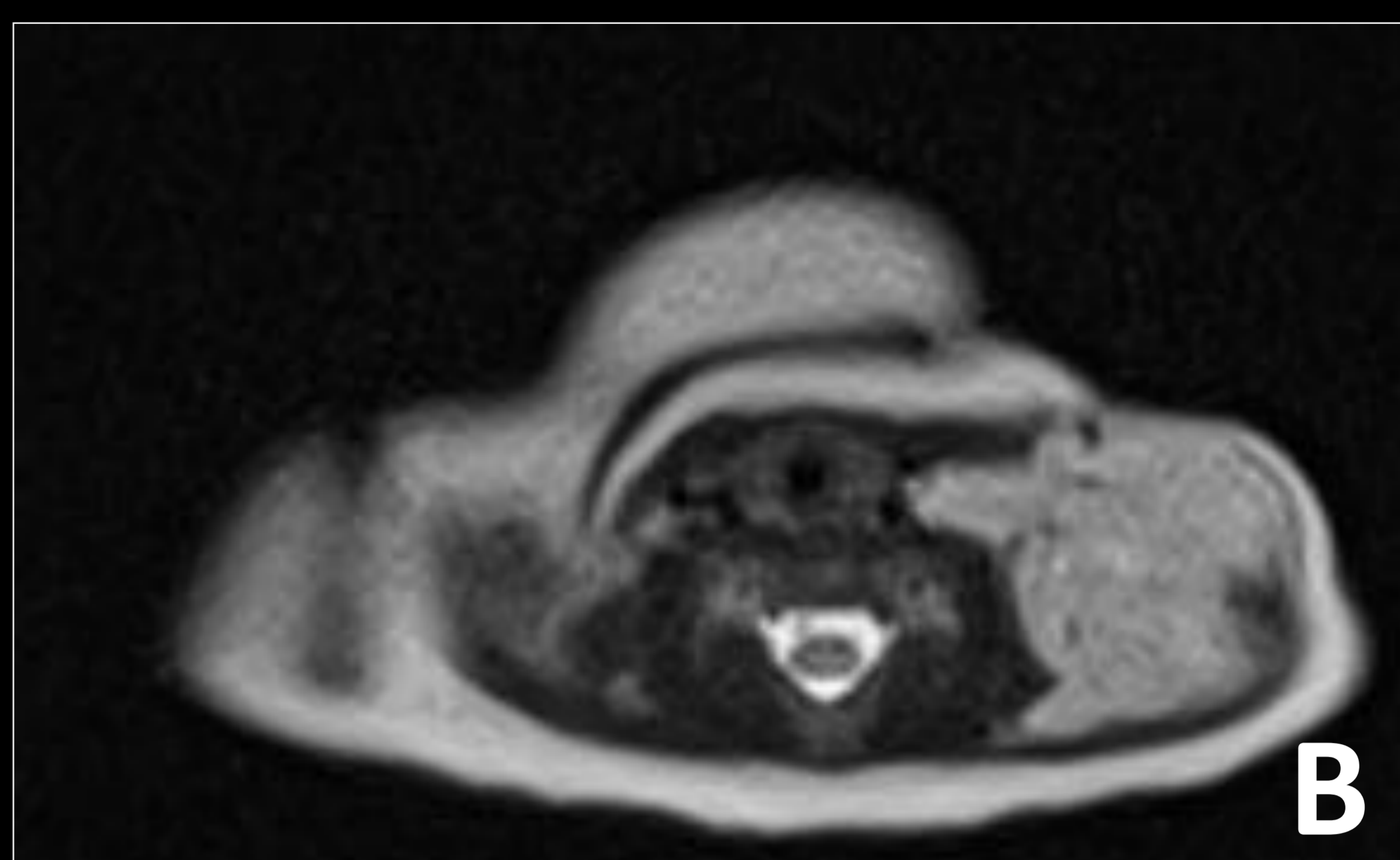
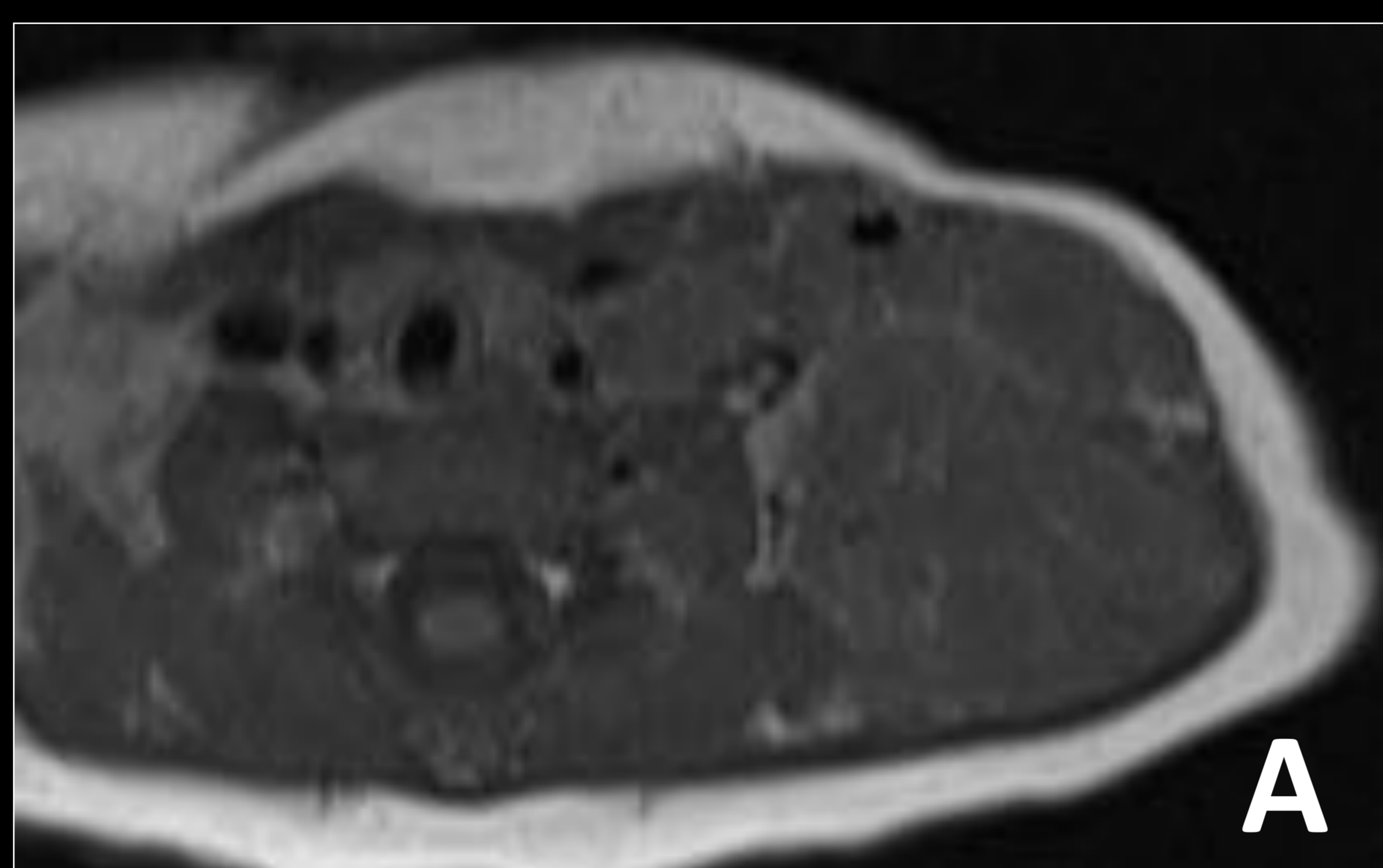
## Hemangioma infantil

- Lesión multilobulada de aproximadamente 3x 5cm.
- En T1 (A) es isointensa respecto al músculo con algún pequeño foco hiperintenso.
- Hiperintensa en T2-FS (B) con septos y con estructuras tubulares en su interior.
- En el estudio dinámico postcontraste (C, D, E, F) no presenta un realce arterial, (E) y en fase venosa (F) presenta un acusado realce homogéneo que se mantiene en el tiempo a lo largo del estudio.
- No presenta restricción a la difusión (G y H)
- Inicio tratamiento con propranolol.

Paciente varón de 1 mes de vida que acude a urgencias por aumento de partes blandas cervical izquierdo.



Lesión de 4x2cm bien definida y de ecogenicidad heterogénea, de aspecto sólido con importante vascularización e hilio vascular predominantemente venoso.



Masa supraclavicular izquierda de unos 6cm de morfología polilobulada.

Discretamente hiperintensa en T1 (A) y marcadamente hiperintensa en T2 (B).

Presenta abundante vascularización (C y D).

Sin pérdida de señal en supresión grasa.

Escasa restricción en difusión. (E y F)

Se ha iniciado tratamiento con propranolol.

**Hemangioma  
infantil**

# DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL: HEMANGIOMA INFANTIL/HEMANGIOMA CONGÉNITO

Hemangioma congénito	Hemangioma infantil
Siempre presente al nacimiento	30% presentes al nacer
RICH: involuciona en 12-18m. NICH: no involuciona. PICH: involución intermedia	CRECIMIENTO: - Rápido en 3-6m. - Mas lento hasta el año. - Involución
GLUT1 +	GLUT1-

El Glut-1 es un transportador de glucosa en la membrana de eritrocitos y células endoteliales del hemangioma infantil que es positivo en todas sus fases; sin embargo, es negativo en el hemangioma congénito.

Es negativo en hemangioma congénito y en la totalidad de las malformaciones vasculares

# MALFORMACIONES LINFÁTICAS

- La **localización** más frecuente es la cabeza y sobre todo el cuello (90 %)
- Son **clasificadas** por el tamaño de los quistes en:
  - macroquísticas con quistes mayores de 2 cm
  - microquísticas con quistes menores de 2 cm.

## **Características de imagen:**

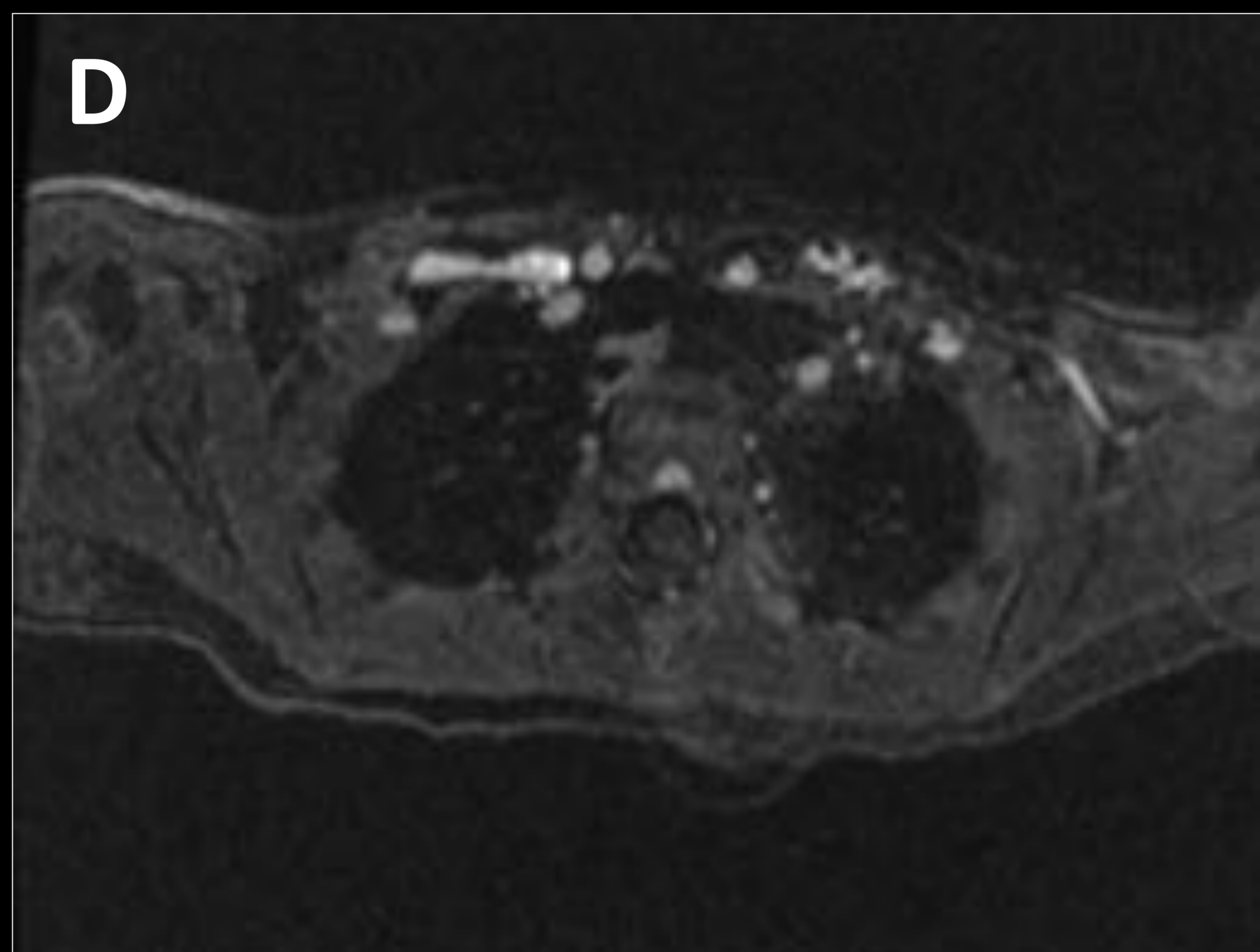
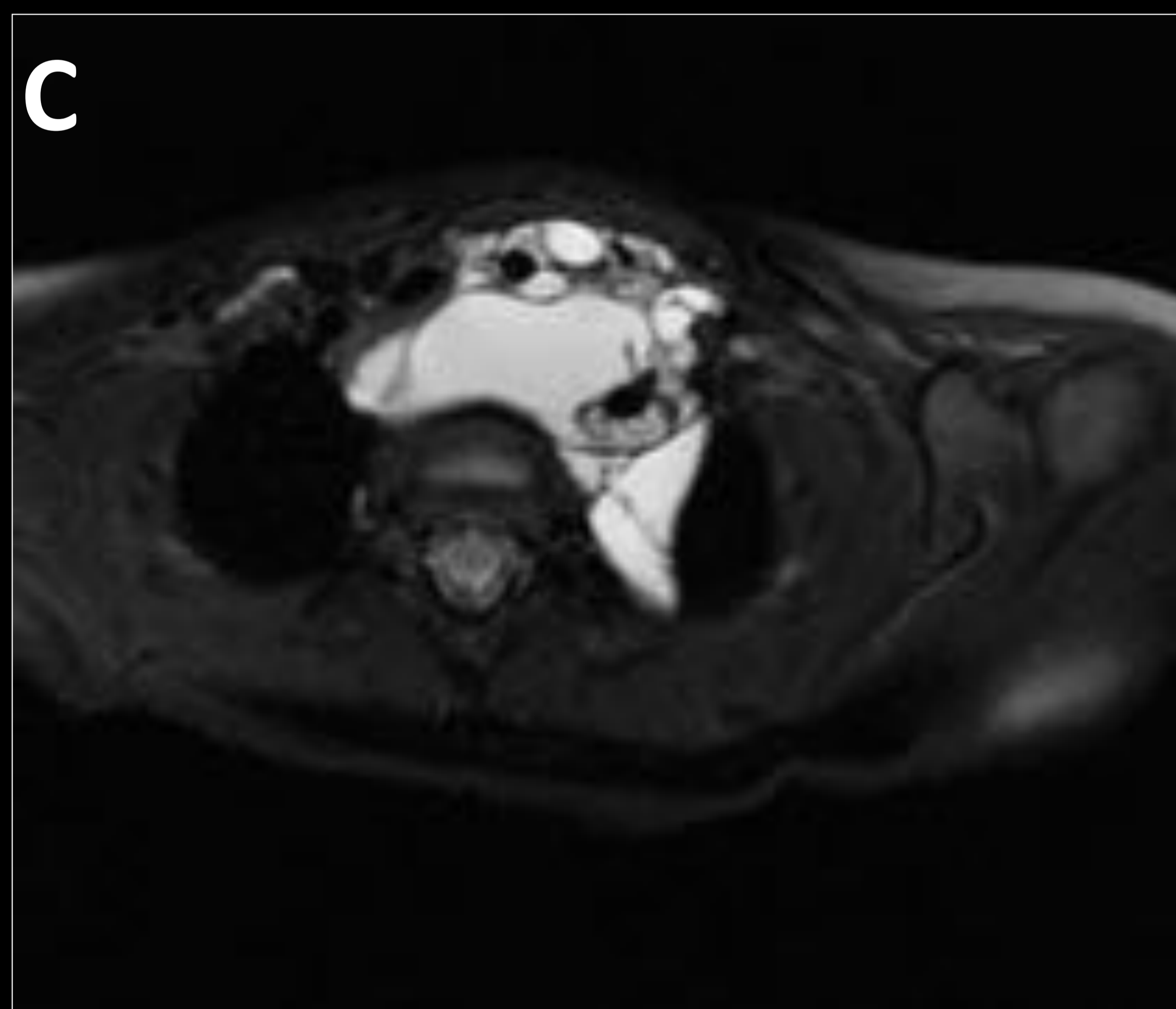
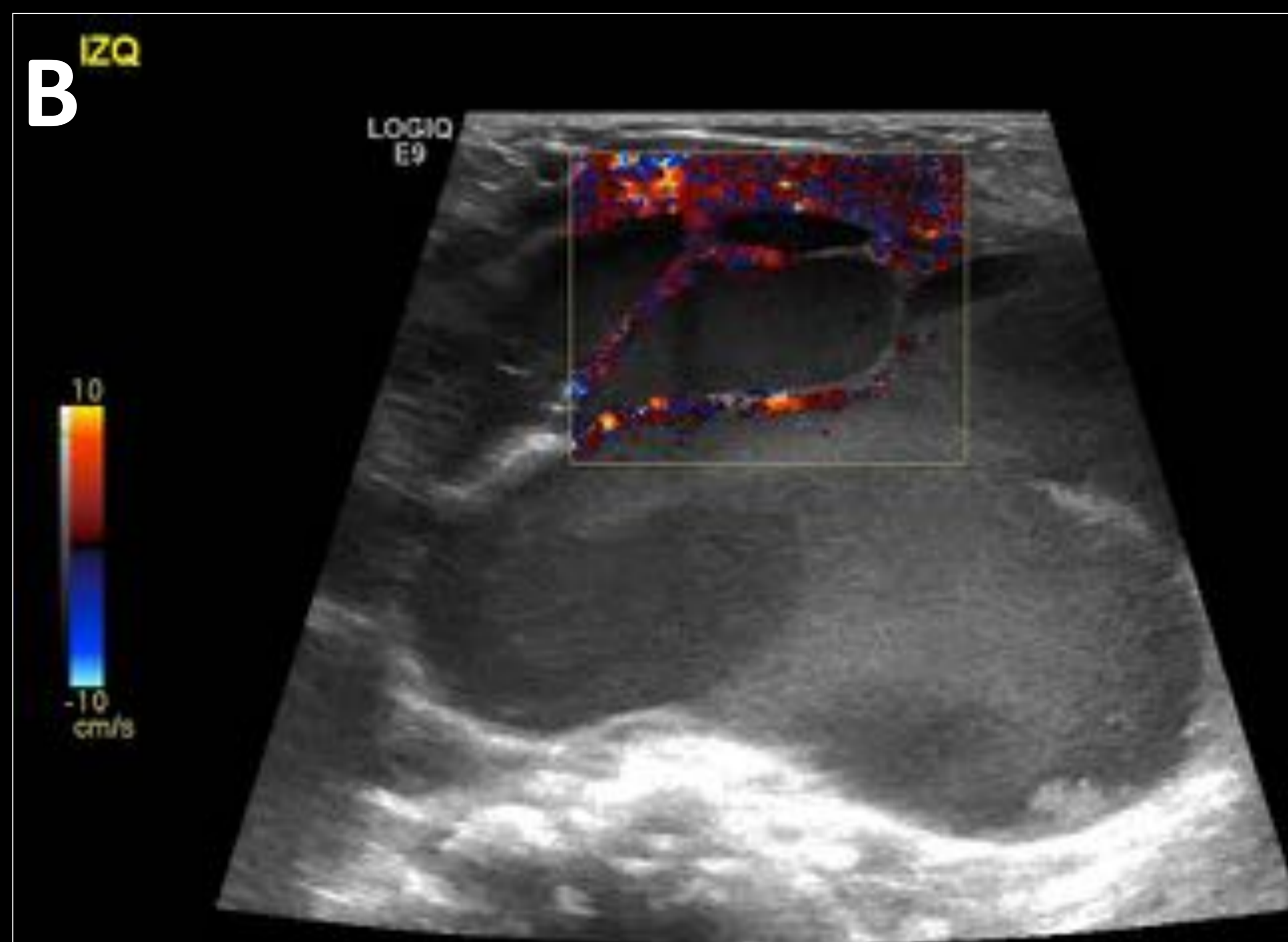
-Ecografía: Masa quística multiloculada con tabiques delgados. Puede presentar vascularización en los septos.

-TC: estructura multiquística con realce en fase tardía +/-niveles líquido-líquido.

-RM: masa septada de señal baja/intermedia en T1 e hiper en T2. Realce en los septos.

**TTO:** escleroterapia/cirugía.

## CASOS



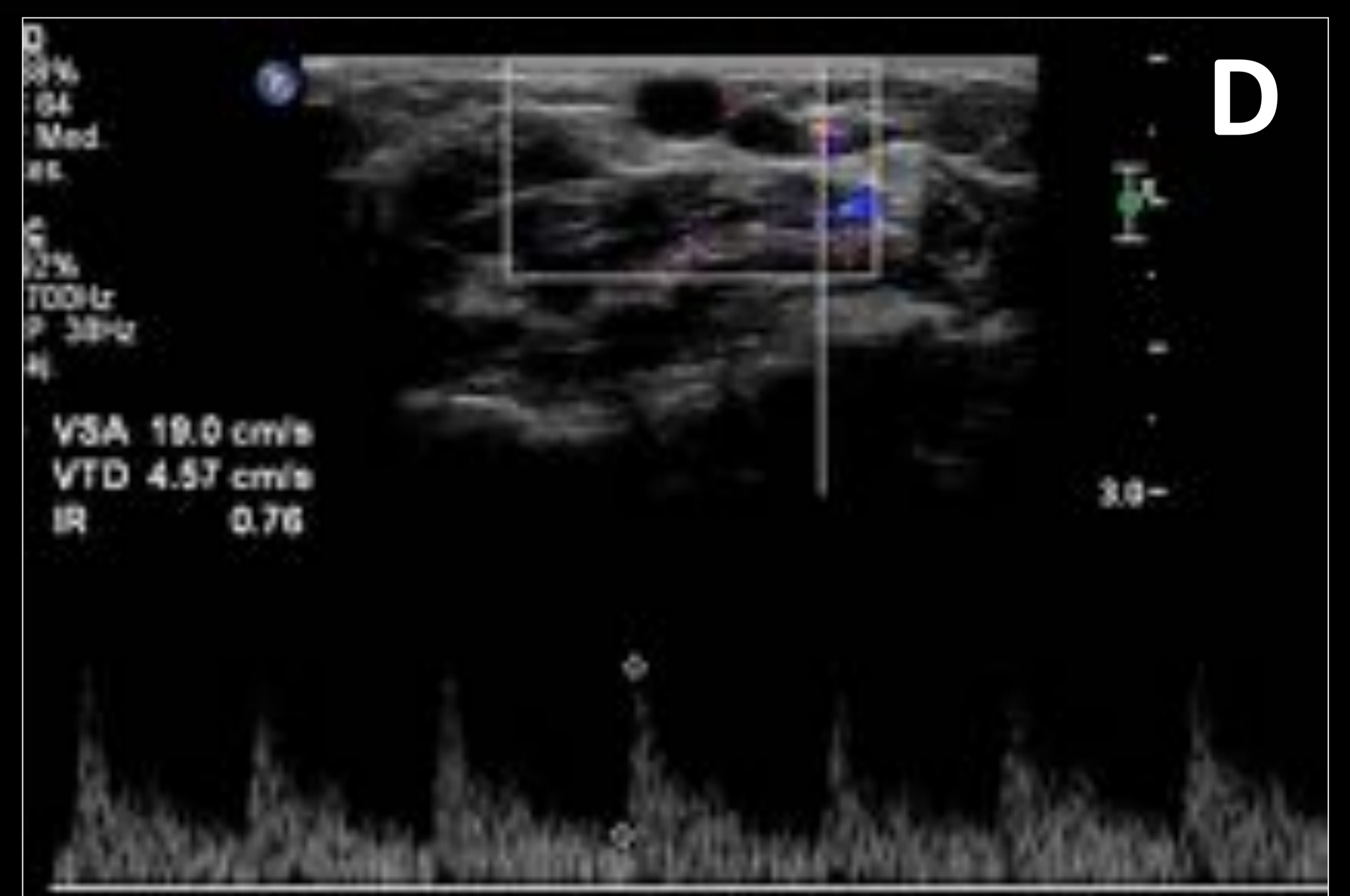
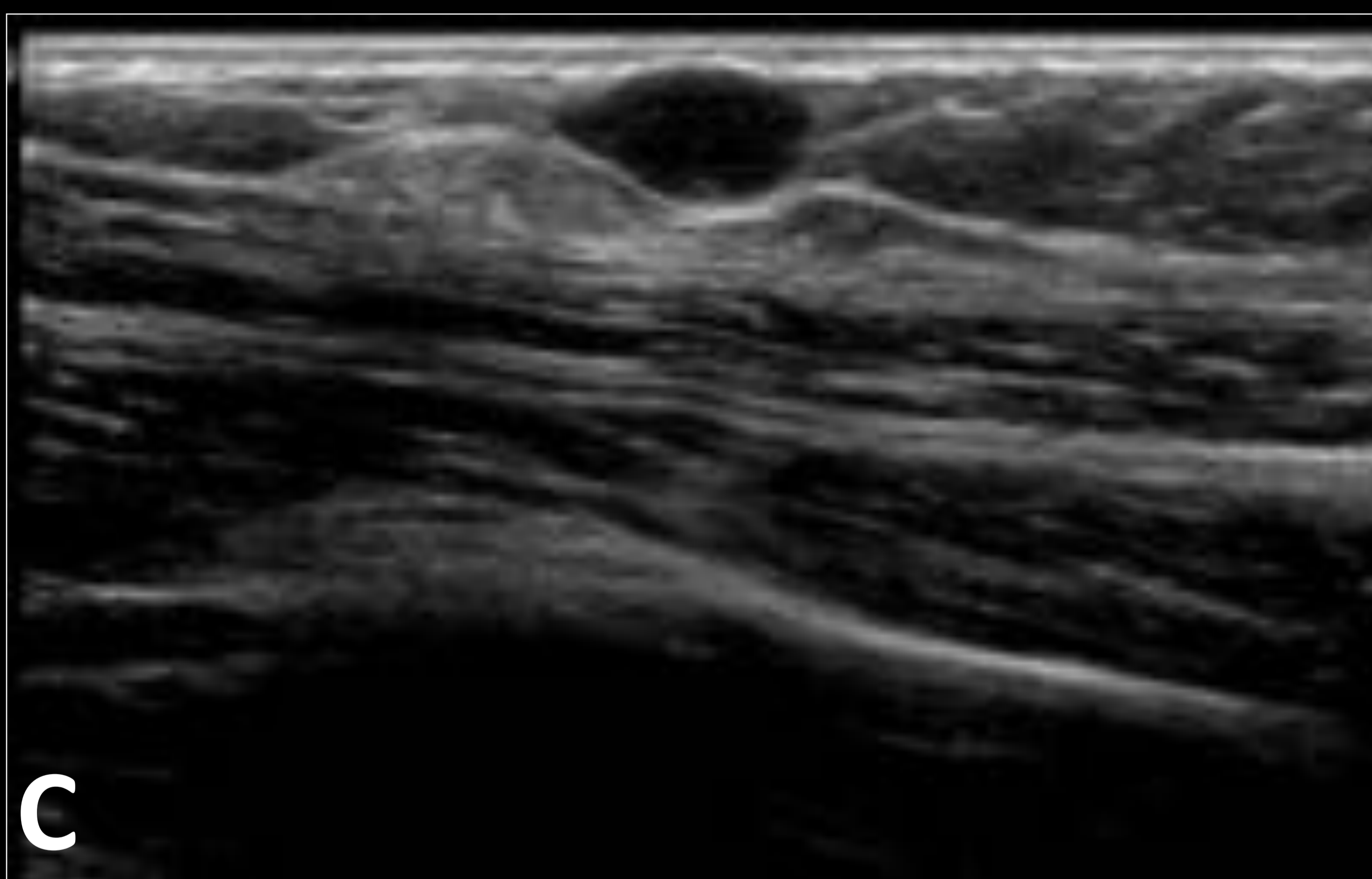
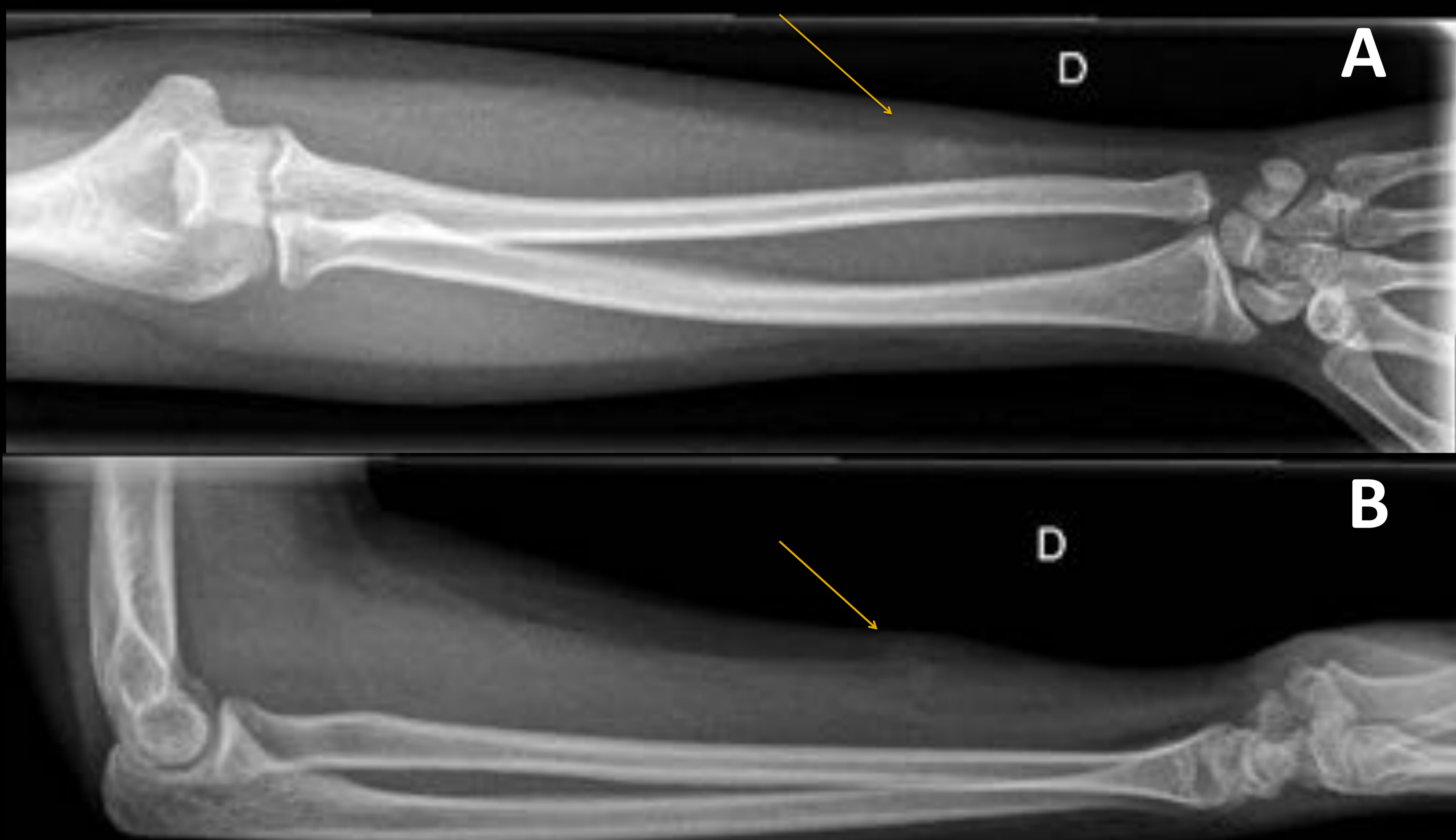
Ecografía: Tumoración quística multilocular con contenido ecogénico (A).  
y con septos, los cuales están vascularizados (B).

RM: T2 FS (C) muestra lesión quística con septos  
T1 FS CC (D) muestra que no hay realce a excepción de los septos

# Malformaciones venosas

- Están presentes desde el nacimiento aunque no siempre son evidentes.
- Se componen de venas displásicas maduras.
- Ecografía: lesión heterogénea con presencia de estructuras serpiginosas hipo / anecoicas y flebolitos +/- señal doppler de bajo flujo.
- RM (gold standard): lesión lobulada multilocular hipointensa en T1 e hiperintensa en T2 y pueden verse flebolitos (hipointensos en T1 y T2).
- Tratamiento: escleroterapia/cirugía.

Niña de 14 años con bulto en antebrazo derecho, que ha notado crecimiento en el último mes

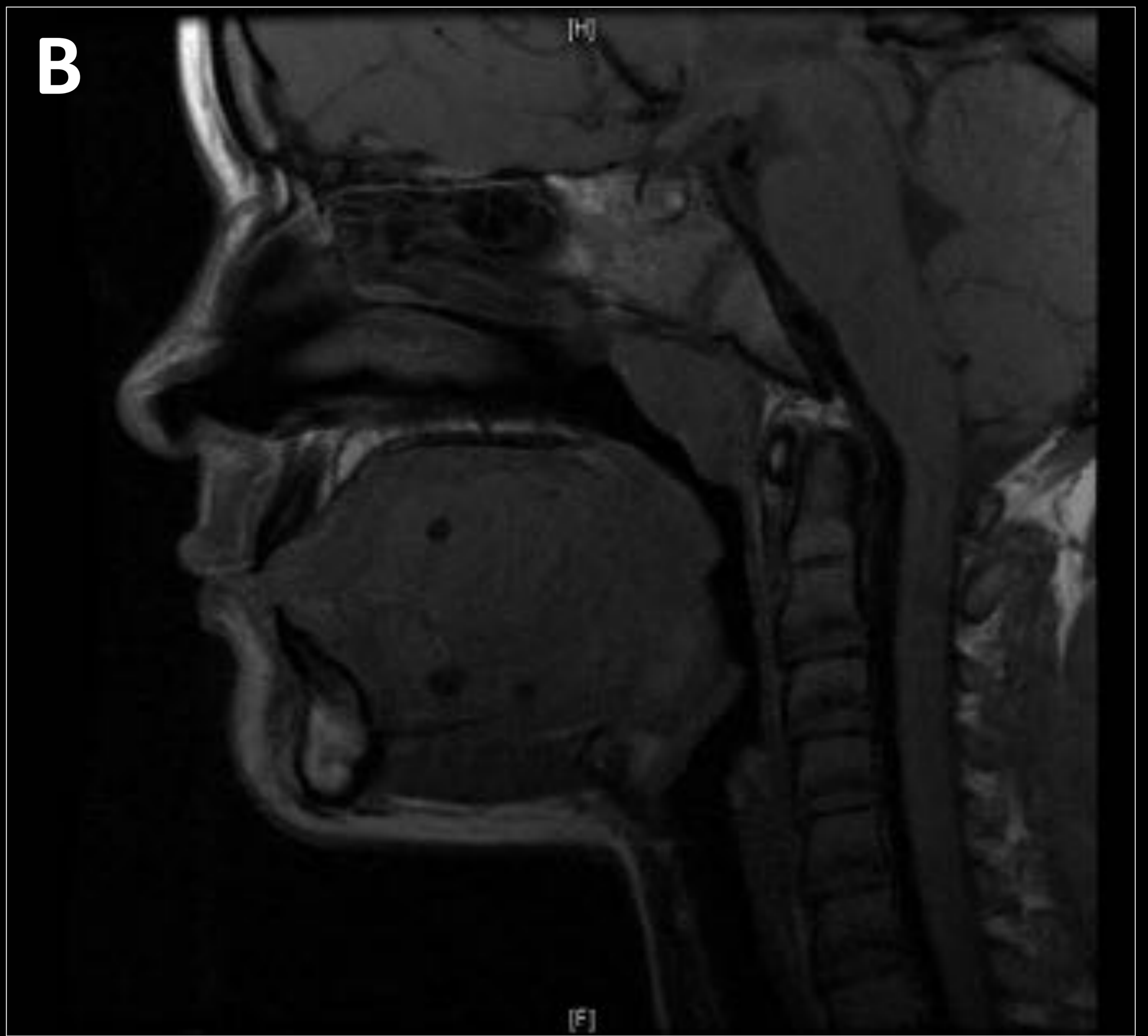
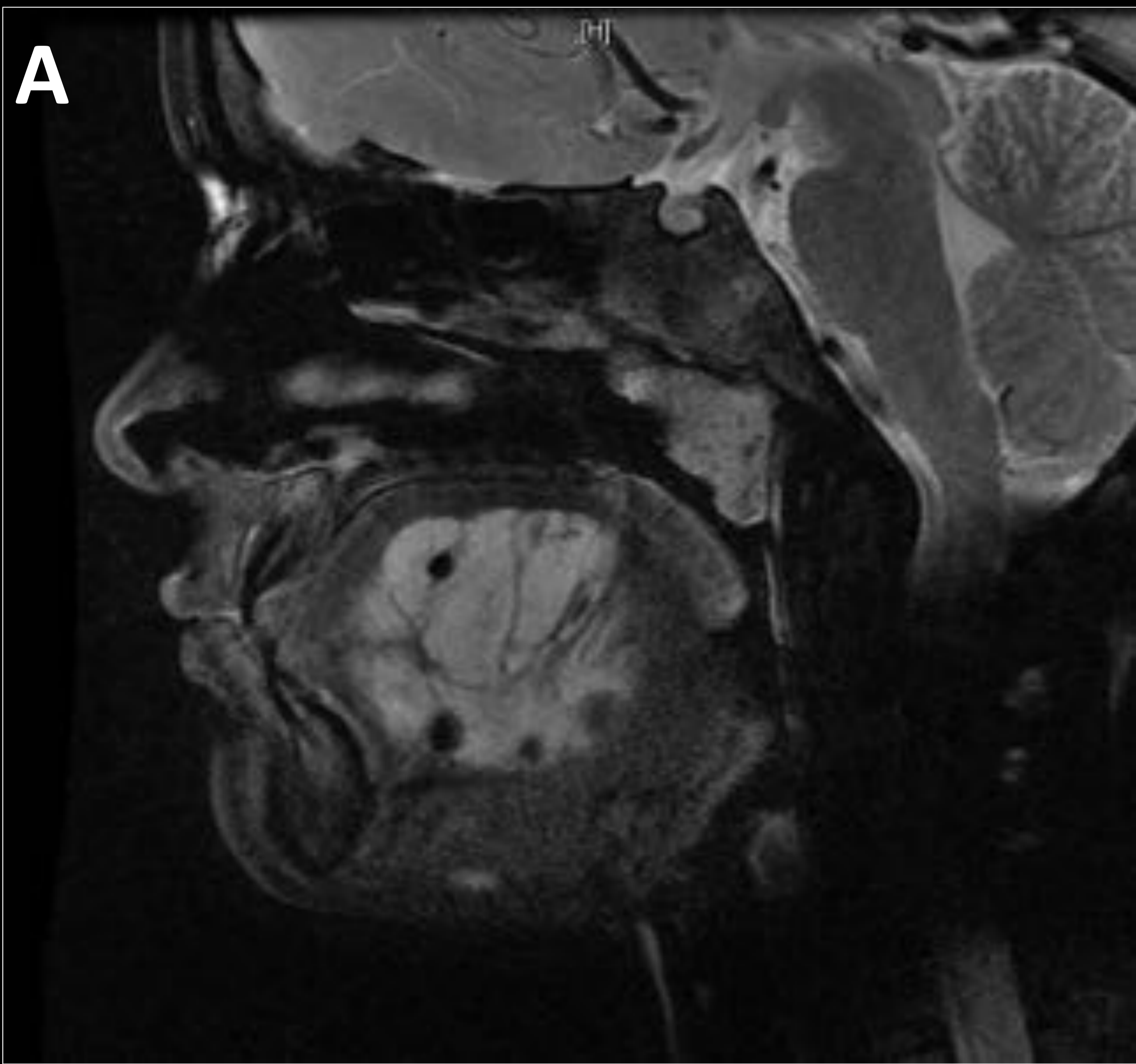


Lesión multilobulada de unos 2cm (A y B), de características quísticas (C),  
El estudio Doppler (D) presenta una vascularización periférica obteniendo únicamente registros pulsados de baja velocidad.

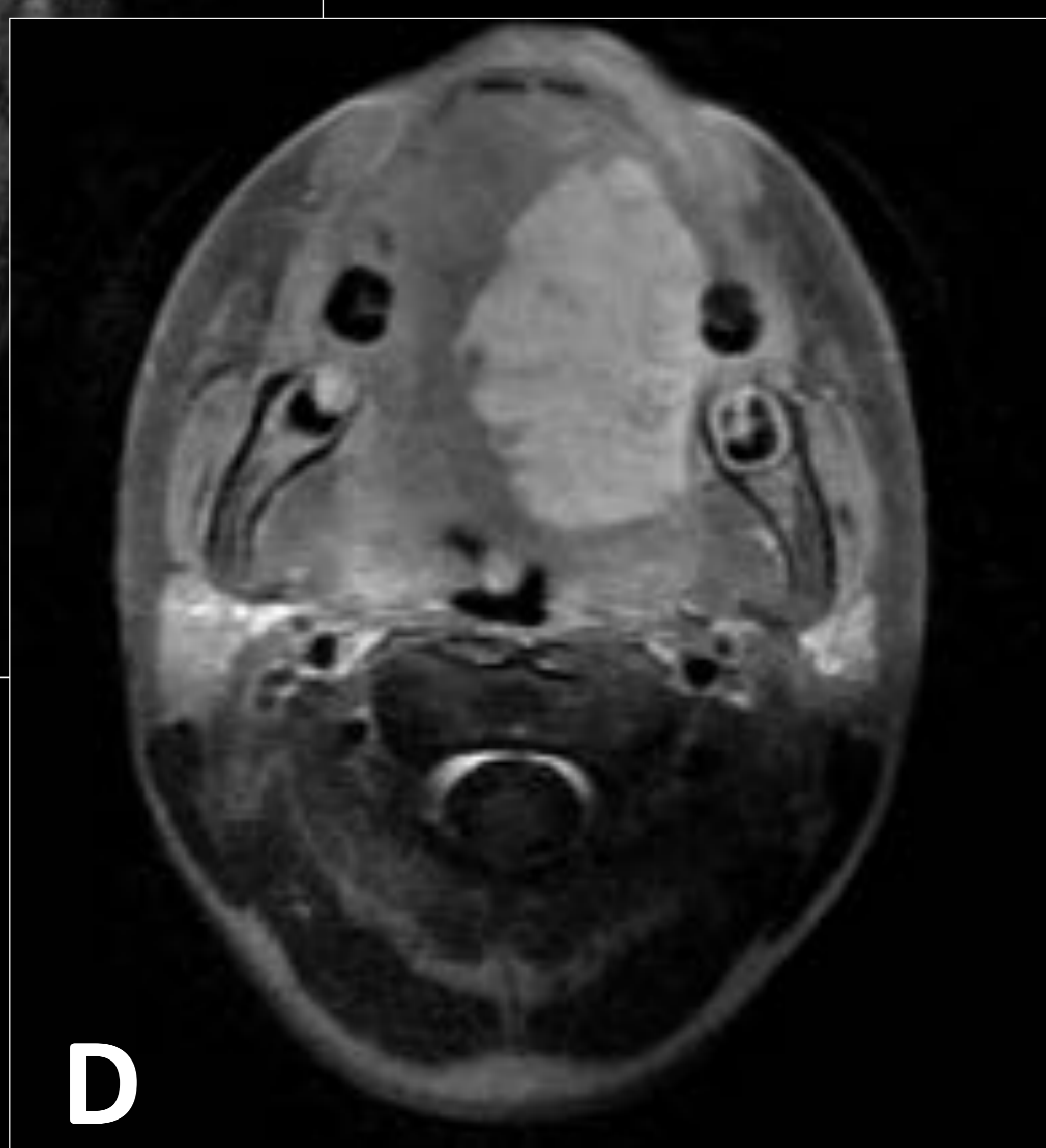
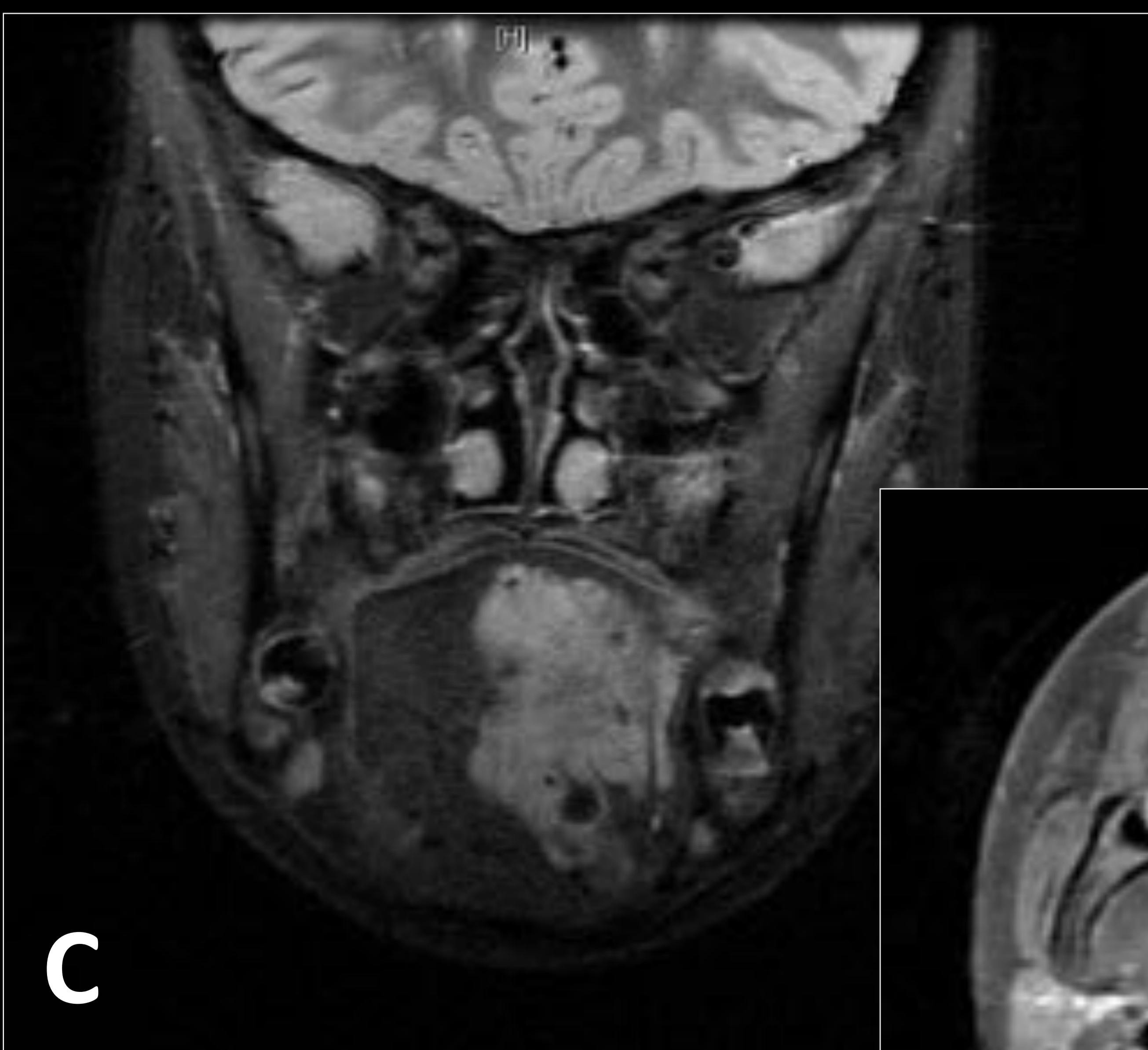
**Malformación  
VENOSA**



Niña de 9 años con “angioma” en la lengua que ha crecido progresivamente en los últimos años y que actualmente dificulta la deglución.



T2FS (A) y T1 (B) donde se observan vacíos de señal en el T2 que en el T1 también se observan hipointensos y corresponden con flebolitos.

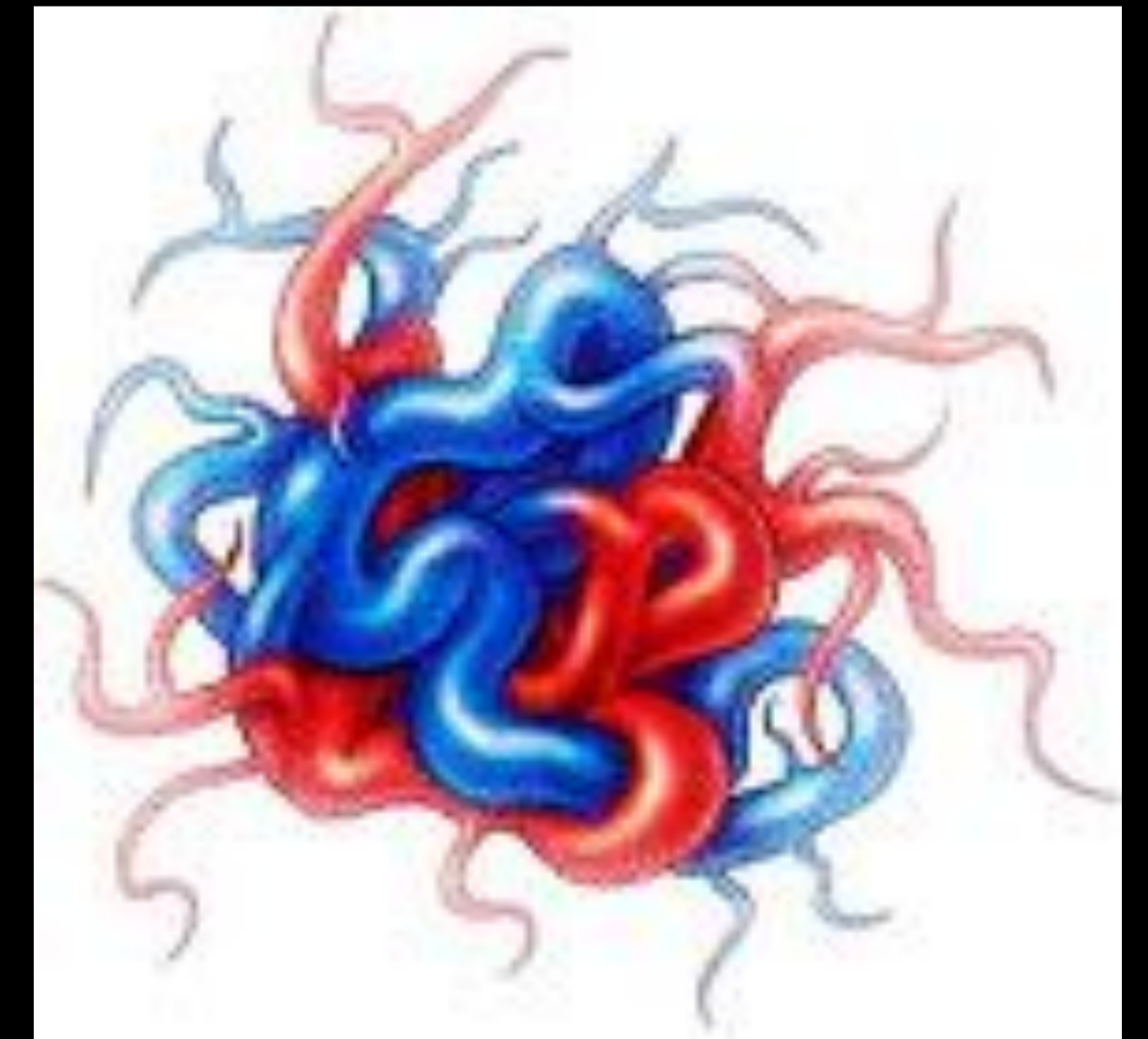


Malformación venosa

T1FS + GD coronal y axial: realce homogéneo y tardío

# Malformaciones arterio-venosas (MAV)

- Comunicación anormal entre arterias eferentes y venas de drenaje, sin la intervención de un lecho capilar normal.
- Son clasificadas por el tipo en:
  - Malformación a-v → suelen ser congénitas
  - Fistulas a-v → suelen ser adquiridas.

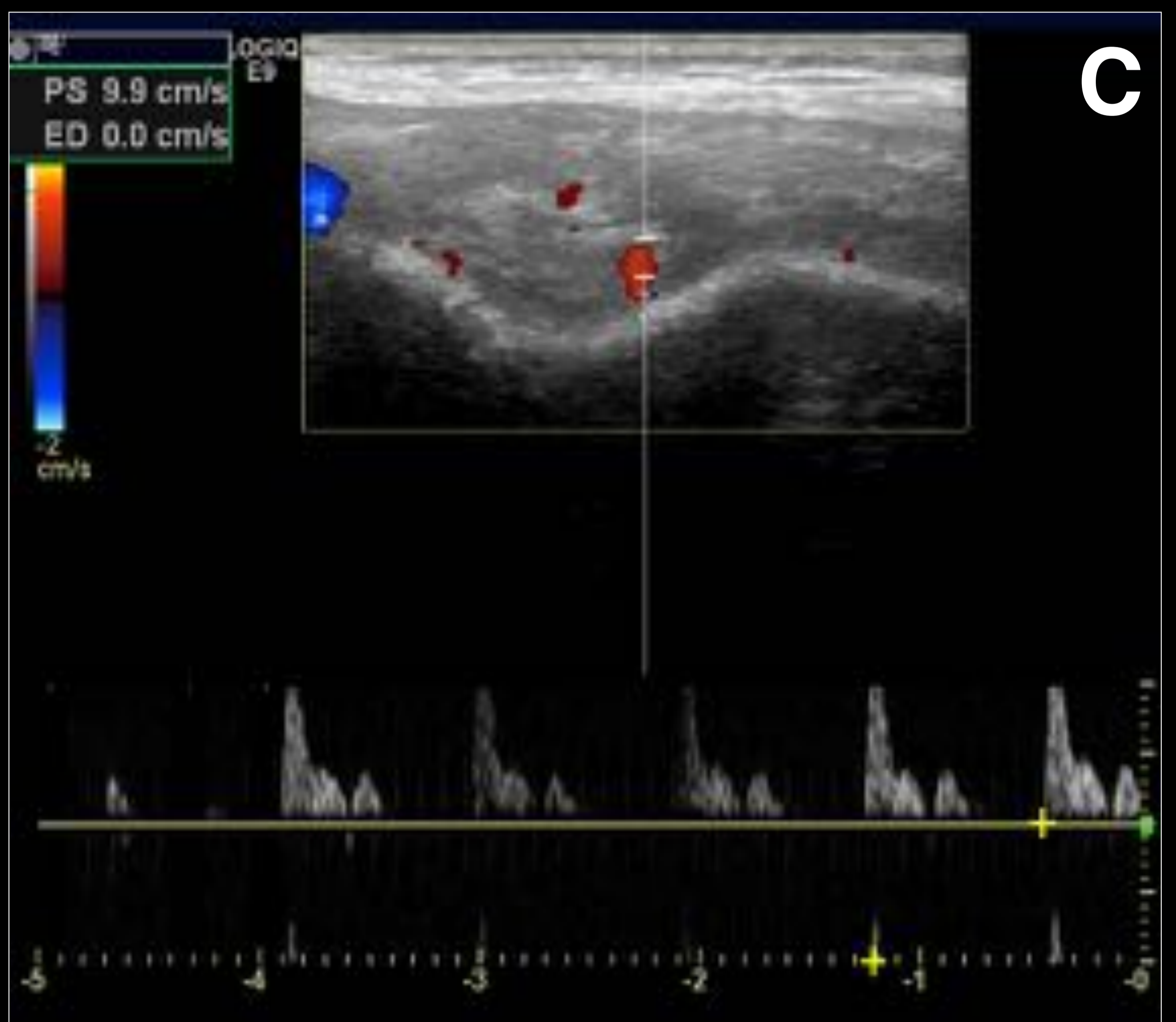
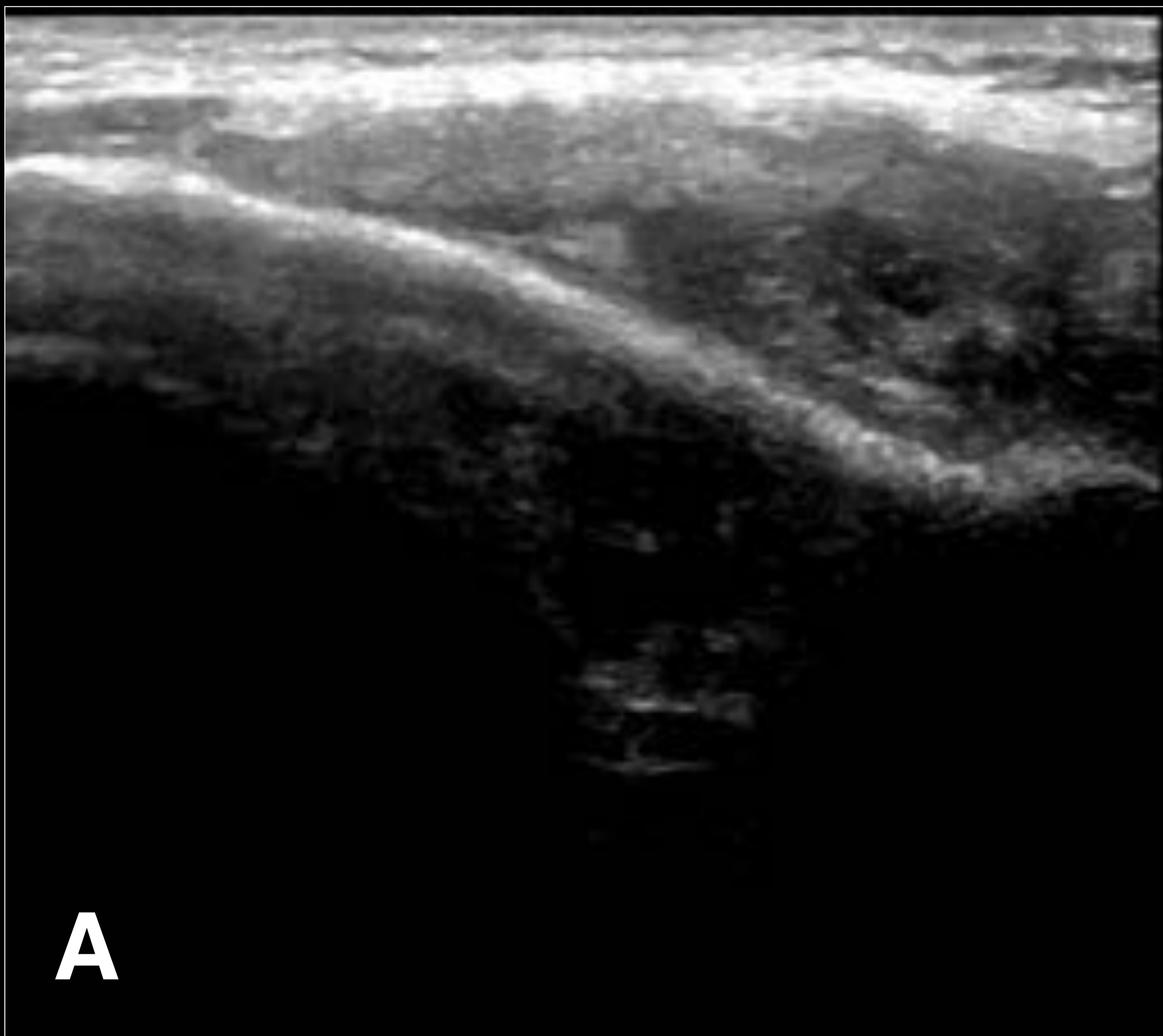


## ○ Características de imagen:

- Ecografía: masa heterogénea mal delimitada. El Doppler confirma la presencia de vasos aferentes y eferentes, con signos sugestivos de fístula arterio-venosa.
  - RM: nido vascular con múltiples canales hipointensos en T1 y T2 (secuencias SE) fenómeno de vacío de flujo. Puede presentar pequeñas áreas hiperintensas en T1 por hemorragia o trombosis.
  - TC/angiografía con contraste: realce arterial temprano-nidus-drenaje venoso
- TTO: embolización +/- cirugía.

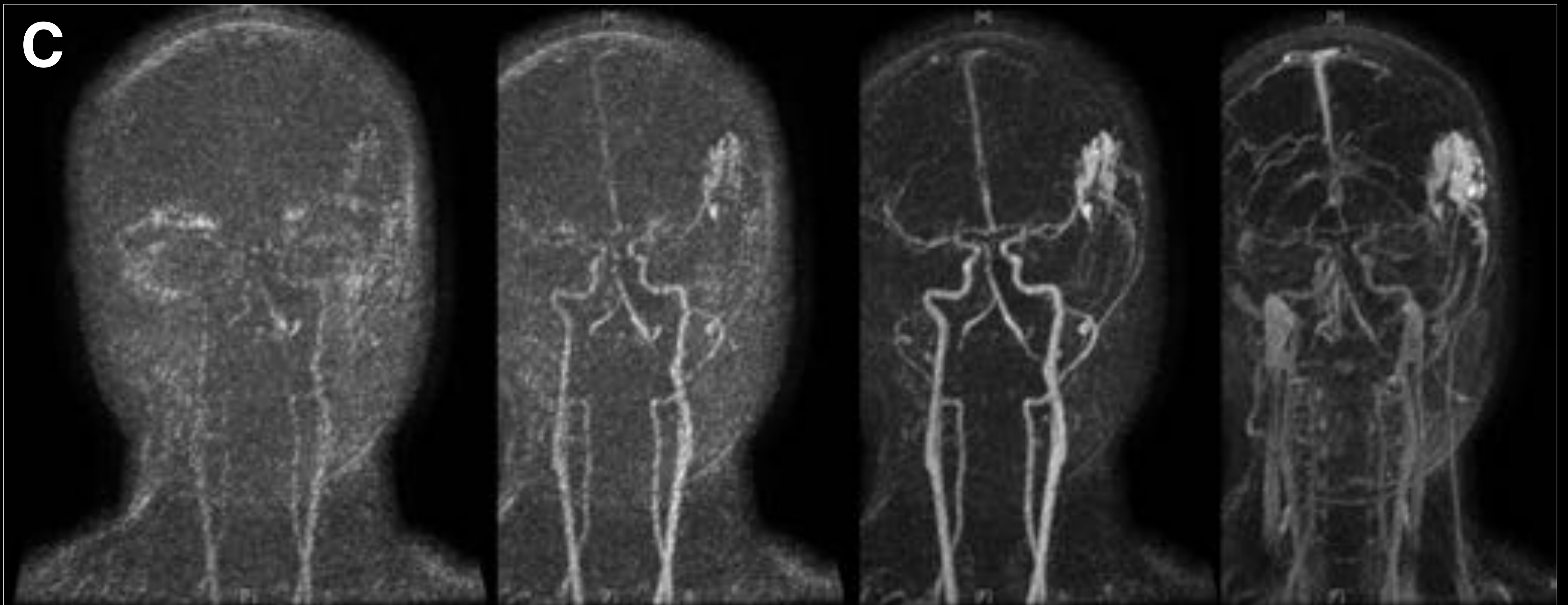
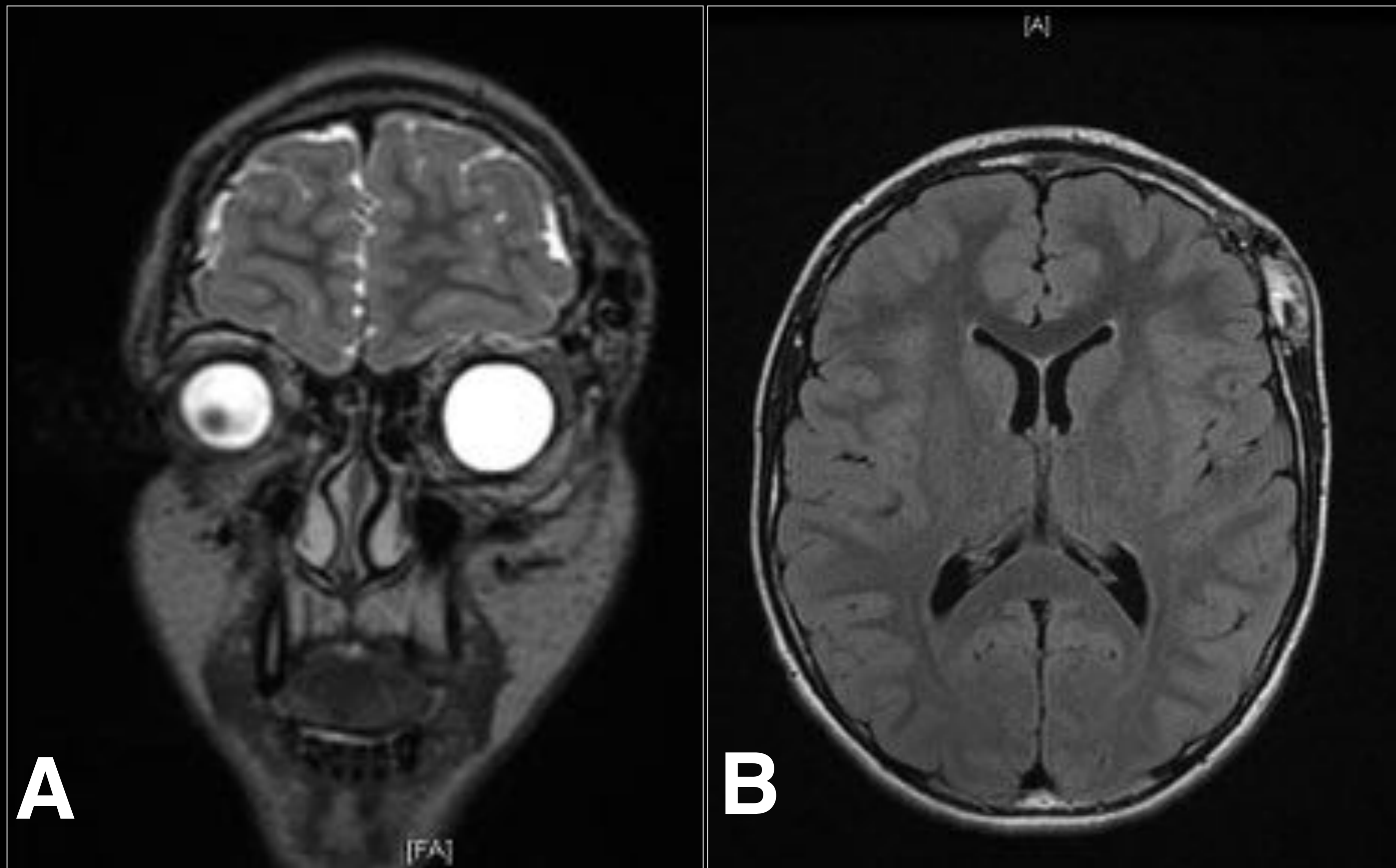
## CASOS

Niño de 14 años con bultoma frontal detectado al cortarse el pelo



Estructuras tubulares  
hipoecoicas  
correspondientes con  
vasos (A).

Estudio Doppler (B y  
C): estructuras  
vasculares de flujo de  
alta y baja resistencia

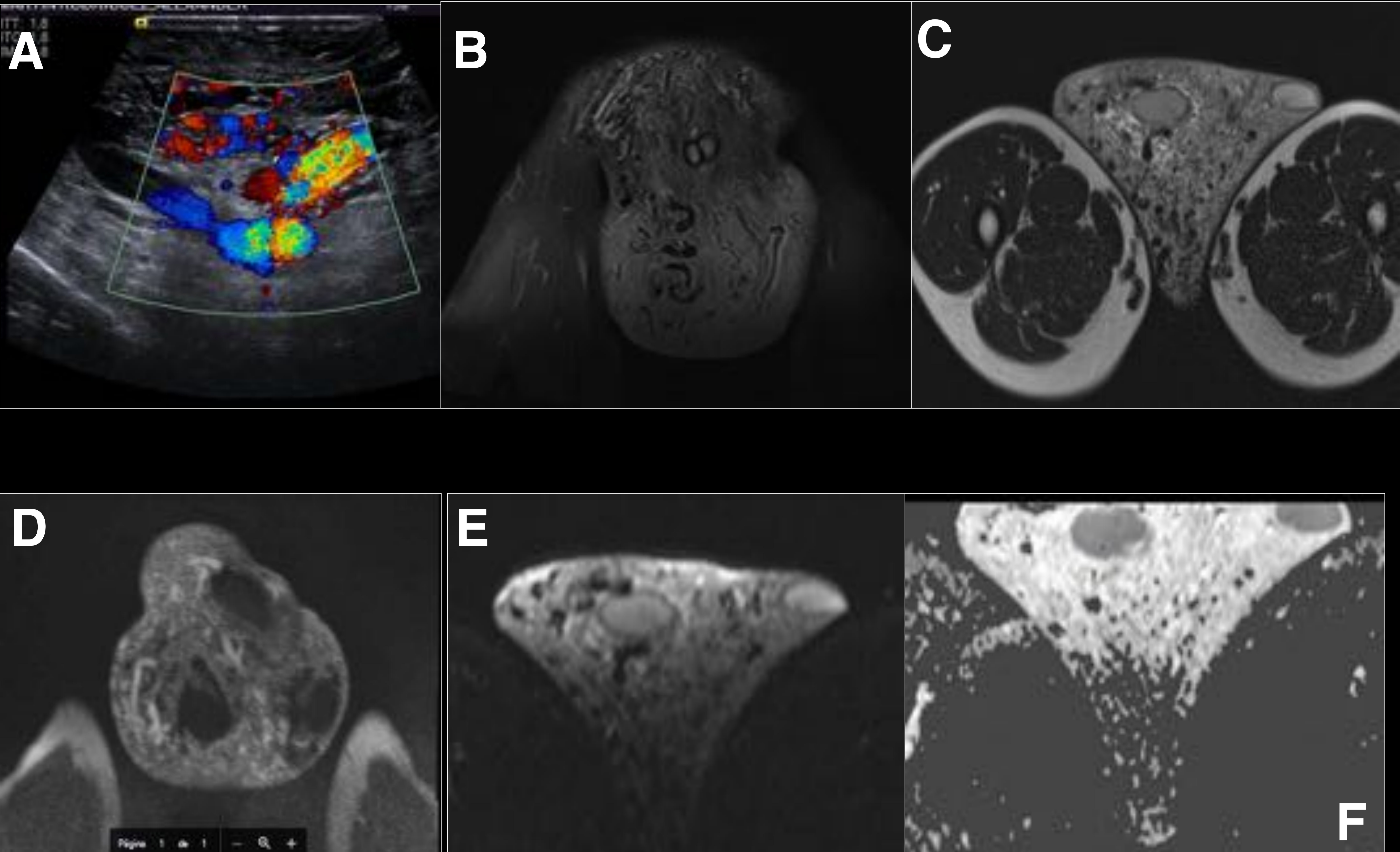


Coronal T2 (A) y axial FLAIR (B):  
Muestran vacíos de señal en la lesión descrita.

Angio-RM dinámica (C): realce precoz y  
posteriormente venas de drenaje.

Malformación  
AV

## Paciente con tumoración escrotal



Ecografía-Doppler (A): lesión de partes blandas escrotal de 23cm de diámetro máximo con señal Doppler aumentada en su interior

RM: predominantemente heterogénea en T1 (B) e hiperintensa en secuencias HASTE con vacíos de señal (C y D) .

Tras contraste presenta captación homogénea ya en fase arterial.

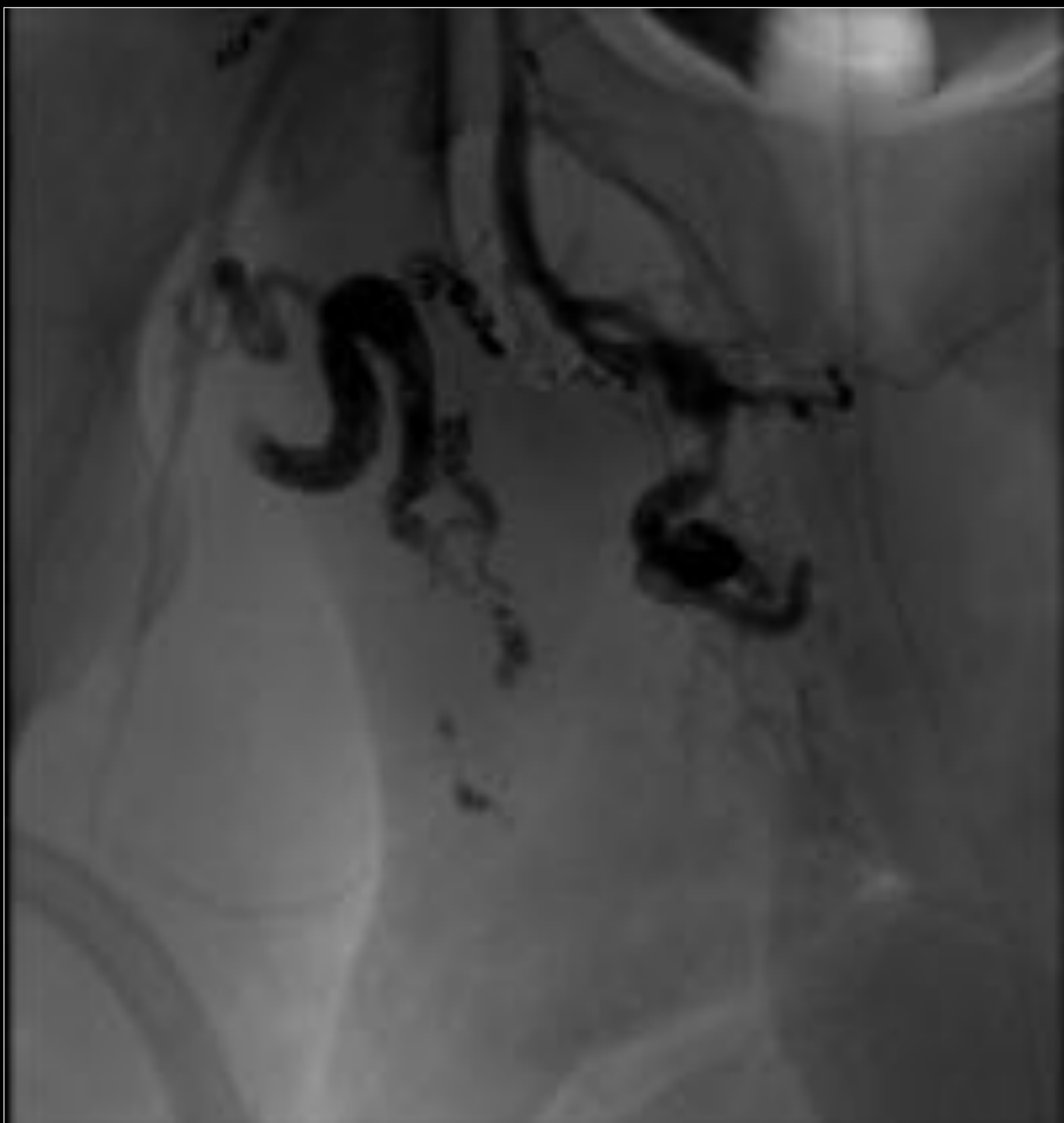
DWI (E) y ADC(F): No presenta restricción de la difusión.

Malformación  
AV

## Paciente con tumoración escrotal



Arteriografía selectiva: Marcada hipertrofia y tortuosidad de las arterias pudendas internas y externas bilateralmente, con hipervascularización de toda la gran "masa estromal" testicular,



Se realizaron dos embolizaciones prequirúrgicas + resección quirúrgica

# DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS MALFORMACIONES VASCULARES

TUMORES BENIGNOS (hemangioma infantil)	TUMORES MALIGNOS	MALFORMACIONES VASCULARES
Se desarrollan en las primeras semanas de vida	Adquiridos en edad adulta	Presentes al nacimiento
Crece en los primeros meses	Crecimiento rápido	Comportamiento estable
Involución espontánea	Agresivos	Curso crónico

# CONCLUSIONES

- **Las pruebas de imagen se han convertido en una parte esencial en cuanto a la clasificación (ISSVA) y sirve de guía para el diagnóstico preciso y manejo terapéutico adecuado.**

**El éxito en el diagnóstico y tratamiento de las anomalías vasculares congénitas requiere de un equipo multidisciplinar, dentro del cual el radiólogo cobra un papel importante en la orientación diagnóstica inicial, mediante el uso de las diferentes técnicas de imagen.**



# BIBLIOGRAFÍA

- Del Pozo J, Gómez-Tellado M, López Gutierrez J.C. Malformaciones vasculares en la infancia. Actas Demosifiliogr. 2012; 103:661-78.
- Garzon MC, Huang JT, Enjolras O, Frieden IJ. Vascular malformations. Part I. J Am Acad Dermatol 2007; 56: 353-70.
- Garzon MC, Huang JT, Enjolras O, Frieden IJ. Vascular malformations. Part II: Associated syndromes . J Am Acad Dermatol 2007; 56: 541-64.
- Redondo P. vascular malformations (I). Concept, Classification, pathogeneis and clinical features. Actas Demosifiliogr. 2017; 98.
- Redondo P. vascular malformations (I). ConceptDiagnosis, pathology and treatment. Actas Demosifiliogr. 2017; 94.
- Mulliken JB, Fishman SJ, Burrows PE. Vascular anomalies. Curr Probl Surg. 2000;37(8):517-84.
- Mulliken JB, Glowacki J. Classification of pediatric vascular lesions. Plast Reconstr Surg.1982;70(1):120-1.
- Hoeger PH. Infantile haemangioma: new aspects on the pathogenesis of the most com-mon skin tumour in children. Br J Dermatol. 2011;164(2):234-5.