

Un caso de hemangioma congénito localizado en la extremidad inferior izquierda y revisión

R. Romero Gil, L. Monge Galindo, D. Royo Pérez, A. De Arriba Muñoz, J.I. Ruiz del Olmo, M.B. Fernández Vallejo, R. Manso Ruiz de la Cuesta, V. Rebage Moisés

Unidad Neonatal. Hospital Universitario «Miguel Servet» de Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2009;39: 26-29]

RESUMEN

Las anomalías vasculares congénitas son frecuentes en la infancia. Afectan generalmente a la piel y son evidentes en el momento del nacimiento o en las primeras semanas de vida. Se dividen en dos grandes grupos: las malformaciones vasculares propiamente dichas y los hemangiomas. Presentamos un caso de hemangioma congénito localizado en la extremidad inferior izquierda, que al cabo de varios meses no muestra ningún signo de involución pudiendo persistir toda la vida, y se revisan las principales características clínicas de estas afecciones.

PALABRAS CLAVE

Hemangioma. Malformaciones vasculares. Angiogénesis. Patología de la extremidad. Recién nacido.

A case of congenital hemangioma located in the left lower extremity and review

SUMMARY

Vascular anomalies are common in childhood. They generally affect skin and are evident at birth or in the first weeks of life. Two main groups can be established: vascular malformations strictly speaking and hemangiomas. It is exposed a congenital hemangioma case, located in the left lower limb, which has not undergone any involution after several months, being able to persist throughout life. Main clinical features of these disorders are also reviewed.

KEYWORDS

Hemangioma. Vascular malformation. Angiogenesis. Limb disorders. Newborn.

INTRODUCCIÓN

En la infancia, los tumores más frecuentes son los vasculares cuya etiología no es del todo conocida. Una de las clasificaciones más simples y clásicas de las lesiones angiomatosas del niño es la de Mulliken y Glowascki⁽¹⁾, que diferencian dos grandes grupos: los hemangiomas y las malformaciones vasculares propiamente dichas. Es importante el buen conocimiento de las características clínicas y evolutivas de estas lesiones, lo que permitirá un mejor enfoque multidisciplinario y actuación terapéutica de estos pacientes.

Los hemangiomas congénitos son lesiones vasculares tumorales que aparecen después del nacimiento o en el

curso de las primeras semanas de vida y que suelen regresar espontáneamente con el paso del tiempo, lo que hace que, en líneas generales, se consideren como tumoraciones banales que no van a requerir tratamiento. Las malformaciones vasculares, por el contrario, engloban numerosas anomalías que tienen como característica fundamental su presencia en el momento del nacimiento, aunque a veces no sean visibles hasta semanas o meses después, y persistir toda la vida, creciendo lentamente en relación a veces con traumatismos, cambios en la presión de la sangre o linfa, procesos infecciosos, cambios hormonales, etc.

Correspondencia: Víctor Rebage Moisés
Princesa. 11-13, 3.º A. 50005 Zaragoza
E-mail: victorr@inves.es
Victorrebage@yahoo.es
Recibido: marzo de 2009. Aceptado: marzo de 2009.

Presentamos un caso de hemangioma congénito localizado en la extremidad inferior izquierda, que planteó dudas con un sarcoma de partes blandas y que, después de varios meses, no muestra signos de involución. Se revisan los aspectos más interesantes de estas anomalías vasculares.

CASO CLÍNICO

Recién nacido que ingresa para estudio por presentar tumoración en el tercio medio de la extremidad inferior izquierda. Primer hijo de matrimonio sano no consanguíneo. El embarazo tuvo un curso normal, no detectándose en las ecografías prenatales ninguna alteración. Nació de una gestación de 39 semanas tras parto eutócico. No precisó reanimación, y el Apgar fue de 9/10.

A la exploración, pesa 3.110 g (P25-P50), longitud 48 cm (P10-P25) y el PC de 34 cm (P25). Llama la atención la presencia de una masa en el tercio medio de la zona tibial izquierda, de unos 5 por 4 cm, visible por simple inspección, que produce una deformidad angular del miembro, de consistencia firme, que parece estar adherida a planos profundos, no siendo dolorosa a la palpación y con movilidad normal de la extremidad. El resto de la exploración física era normal (fig. 1).

Se realizaron exploraciones complementarias de hemograma, coagulación, bioquímica con equilibrio ácido-base, PCR y hemocultivo que fueron normales, así como ecografía doppler cerebral y abdominal. El estudio de la tumoración incluyó ecografía de partes blandas con doppler, donde se observa una masa heterogénea bien delimitada, de unos 4,5 x 4 cm, en zona intramuscular del tibial anterior; que desplaza y comprime la arteria tibial anterior y que parece romper la fascia, extendiéndose hacia tejido celular subcutáneo y con vascularización.



Figura 1. Tumoración al nacimiento.

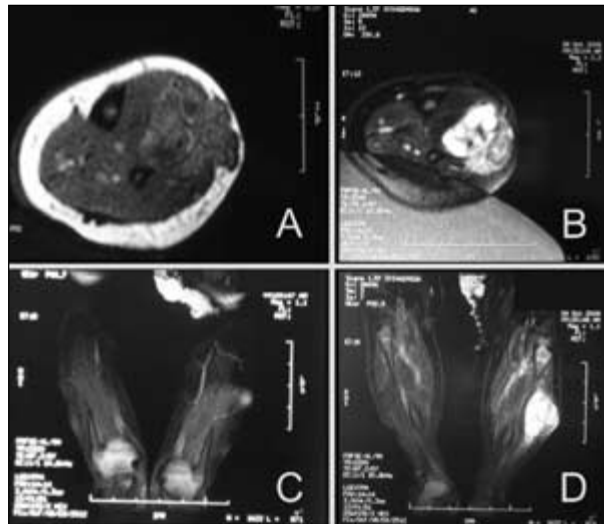


Figura 2. Resonancia magnética: secuencias T1 (A) y T2 + gadolinio (B, C y D).

Como posibilidades diagnósticas se piensa en un posible sarcoma de partes blandas o una malformación vascular. En la radiografía no aparece afectación ósea. En la resonancia (fig. 2) se aprecia la masa en el compartimento muscular extensor común extendiéndose hacia el compartimento peroneo y componente superficial que sobrepasa la fascia hacia tejido celular subcutáneo. La estructura es lobulada y septada con estructuras vasculares de flujo lento que presentan escaso realce tras la administración de contraste, estableciéndose como diagnóstico definitivo un Hemangioma de flujo lento.

Actualmente tiene 6 meses y sigue controles en Policlínica, en espera de su evolución definitiva para valorar una posible intervención quirúrgica, no observándose actualmente ningún cambio regresivo.

COMENTARIOS

Los tumores que se presentan durante las cuatro primeras semanas de vida poseen una serie de características diferenciales respecto a los que aparecen en épocas posteriores, lo que ha permitido definir un subgrupo especial de tumores pediátricos denominados «tumores neonatales» para los cuales existen en la bibliografía diferentes terminologías^(2,3).

Respecto a los tumores de histología benigna, los angiomas constituyen los tipos histológicos más frecuentes en la infancia, aunque no existen datos numéricos concretos en relación con su incidencia y prevalencia^(4,5). La mayoría de las anomalías vasculares congénitas afectan a la piel y son evidentes en el momento del nacimiento o en las primeras semanas de vida. Se considera que aproximadamente un 12 % de los recién nacidos

puede presentar una mancha vascular al nacimiento, aunque la mayor parte de ellas suele desaparecer en el primer año ⁽⁶⁾.

Mulliken y Glowacki ⁽¹⁾ describieron hace más de dos décadas una clasificación de las anomalías vasculares congénitas basada en las características patológicas del endotelio predominante y evolución natural, que se sigue considerando válida con mínimos cambios, que fue posteriormente revisada por Mulliken y Young y por la ISSVA (Internacional Society for the Study of Vascular Anomalies) en 1996. Waner y Suen ⁽⁷⁾ introdujeron en ella dos modificaciones: consideraban erróneo el término «malformaciones arterio-venosas» y sugirieron reemplazarlo por el de malformaciones capilares, por ser en el lecho capilar donde se producen las uniones arterio-venosas, y además, introdujeron el término de malformación vascular venular para denominar al nevus flammeus debido a que, histológicamente, estas lesiones se correspondían con vénulas postcapilares ectásicas del plexo papilar. En la tabla I se representa la clasificación modificada de Mulliken y Glowacki.

Dentro de los hemangiomas de la infancia se distinguen los hemangiomas infantiles clásicos (antiguos angiomas tuberosos), los hemangiomas congénitos y otros tipos de tumores vasculares ⁽⁸⁾. La patogénesis de estas malformaciones vasculares no está clara, pero su formación y progresión están estrechamente relacionadas con la angiogénesis. La angiogénesis es un proceso complejo, regulado por muchos factores angiogénicos (factor de crecimiento fibroblástico básico y factor de crecimiento del endotelio vascular, más conocidos por sus siglas en inglés b-FGF y VEGF), que conlleva la formación de una nueva vasculatura funcional, y que incluye la diferenciación de células endoteliales y murales (pericitos), proliferación y migración celular y la especificación de vasos arteriales, venosos o linfáticos ⁽²⁾.

Se piensa en un origen trofoblástico placentario de los angiomas. Algunos autores han señalado que, si bien la frecuencia de los hemangiomas en el niño era alrede-

dor del 10%, esta incidencia aumentaba hasta un 21% cuando durante el embarazo se había efectuado una biopsia de las vellosidades. Estudios inmunohistoquímicos utilizando una proteína transportadora de la glucosa intraeritrocitaria (GLUT1), normalmente ausente en las estructuras vasculares de la piel y tejidos subcutáneo, han permitido evidenciar que los hemangiomas infantiles clásicos son positivos a este marcador, mientras que las malformaciones vasculares y otros tumores vasculares eran negativos ⁽⁹⁾. Por lo tanto, una de las características histológicas de las lesiones angiomasas viene determinada por la positividad del GLUT1 (hemangiomas infantiles clásicos) o su negatividad (otros tumores vasculares, malformaciones vasculares).

Los hemangiomas infantiles clásicos se presentan en el 5-10% de los niños de raza caucásica y aparecen después del nacimiento en el curso de las primeras semanas de vida. La lesión se manifiesta generalmente en forma de mancha telangiectásica que evoluciona en tres fases características: una fase de crecimiento durante 6-12 meses, seguida por una fase de estabilización, que dura varios años, para regresar espontáneamente hasta desaparecer, antes de los 7 años en el 70% de los casos, sin complicaciones. Son más frecuentes en las niñas (4/1) y en prematuros de menos de 1.500 gramos y las localizaciones viscerales son muy raras. Las lesiones son de tamaño variable, desde milímetros a varios centímetros, y pueden ser superficiales o profundas (subcutáneas), y en más de la mitad de casos se localizan en la región cervicocéfálica. Excepcionalmente pueden presentar complicaciones derivadas de su volumen, localización o por ulceración, siendo importante el reconocimiento precoz de los hemangiomas de alto riesgo para evitar la posible morbilidad. Los hemangiomas cervicofaciales, especialmente los de gran tamaño, pueden ser marcadores de trastornos dismórficos graves como el síndrome PHACE(S), que asocia anomalías de la fosa posterior y de las arterias cervicales, coartación de aorta, anomalías oculares y eventualmente esternas. Los que se distribuyen por el área de la barba pueden asociarse a hemangiomas laríngeos con disnea y estridor. Los hemangiomas lumbosacros suelen ocultar un disrafismo espinal o malformaciones anorrectales y urogenitales. Los hemangiomas cutáneos múltiples pueden ser signo de una hemangiomatosis visceral, con más frecuencia hepática, que se puede complicar con insuficiencia cardíaca. Por último, existen dos neoplasias vasculares de crecimiento rápido e invasor; distintas del hemangioma del lactante (el hemangioendoteloma kaposiforme y el angioblastoma o hemangioma «en penachos»), que son marcadores del síndrome de Kasabach-Merritt. La norma es evitar todo tratamiento, a excepción de situaciones de riesgo que es cuando sería preciso una actuación multidisciplinar (tratamiento quirúrgico, láser y/o corticoterapia).

Tabla I. Clasificación de lesiones vasculares congénitas de Mulliken y Glowacki. (Modificada por Waner M. Suen J.Y).

Hemangiomas
Malformaciones vasculares
Capilares
Venulares
Venosas
Linfáticas
Arterio-venosas
Mixtas
Veno-linfáticas
Veno-venulares

El término «hemangiomas congénito» (HC) aparece por primera vez en 1996⁽¹⁰⁾ para designar una lesión vascular tumoral congénita de gran tamaño, plenamente desarrollada al nacimiento y que suele tener una rápida regresión espontánea. En 2001 se establece la diferencia entre RICH (rapid involution congenital hemangiomas) o NICH (no involuting congenital hemangiomas). Diversas publicaciones señalan diferencias histológicas, radiológicas y ecográficas entre ambos tipos de HC, pero la única característica constante es el carácter GLUT1 negativo de este tipo de HC. Histológicamente existen numerosos lóbulos de estructuras vasculares variables (linfáticas, lagos venosos, etc.), ecográficamente el aspecto de ambos es bastante parecido mostrando una masa hipoecogénica atravesada por vasos y flujos rápidos y grandes lagunas vasculares. El diagnóstico de HC puede hacerse antenatalmente (Hamel-Tellac et al, 2001). Clínicamente, los RICH, son mas voluminosos (≥ 5 cm), de coloración violeta o rojo vivo, no se deprimen fácilmente y presentan una zona central de color distinto a la periférica. Estas lesiones cuando son únicas asientan preferentemente a nivel de los miembros o de la cabeza (nuca). Los NICH son mas aplanados, telangiectásicos, menos tumorales y asientan en la mandíbula o sobre un miembro.

Por último, existe otro grupo de neoplasias vasculares aún por precisar, que incluyen histológicamente el hemangioendotelioma kaposiforme y el angioblastoma o hemangioma en penachos, que son marcadores del síndrome de Kasabach-Merritt, en el cual se produce un aumento considerable de volumen del tumor vascular preexistente con trombopenia, fibrinopenia y CID, que requiere corticoides por vía general a 3 mg/Kg/día, vincristina, interferon, así como embolizaciones electivas y antiagregantes plaquetarios.

Como resumen, nuestro paciente presenta un hemangioma congénito subcutáneo localizado en la extremidad inferior izquierda, de tamaño apreciable que, a lo largo de varios meses de evolución, no muestra signos de regresión. Esto hace considerar, que de la misma manera que existen hemangiomas congénitos de desarrollo intrauterino que inician la fase de regresión en el momento del parto y la completarán en pocos meses, existen también otros que no involucionan y persisten durante toda la vida, pudiéndose confundir con malformaciones vasculares como parece ser el caso que comunicamos. Este grupo fue descrito inicialmente por Enjolras et al y se caracteriza clínicamente por ser lesiones únicas localizada casi siempre en el polo cefálico o en miembros, e histológicamente por la negatividad del GLUT-1. Actualmente se mantiene en observación, pendiente de valorar su intervención quirúrgica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982; 69: 412.
2. Isaacs H Jr. Tumors of the fetus and newborn. Philadelphia. W B Saunders Company. Majors problems in pathology series. Vol. 35. 1997.
3. Berbel Tornero O. Tumores neonatales. Factores epidemiológicos, clínicos, terapéuticos y evolutivos. 2004. Tesis doctoral universidad de Valencia, departamento de pediatría, obstetricia y ginecología.
4. Ferrís i Tortajada J, García i Castell J y López Andreu JA. Etiopatogenia de los cánceres pediátricos (parte I). *Rev Esp Pediatr* 1998; 54: 245-252.
5. Martínez-Climent J, Cavalle T y Ferrís Tortajada J. Non-Malignant tumors that can mimic cancer during the neonatal period. *Eur J Pediatr Surg* 1995; 5: 156-159.
6. Bruckner AL, Frieden IJ. Hemangiomas of infancy. *J Am Acad Dermatol* 2003; 48: 477-93.
7. Waner M, Suen JY. A classification of congenital vascular lesions. En: Waner M, Suen JY, editors. Hemangiomas and vascular malformations of the head and neck. Chapter 1. New York: Wiley-Liss; 1999. p. 1-12.
8. Hamel-Teillac D. Classification des angiomes. *Archives de Pédiatrie* 2007; 14:705-708.
9. North PE, Waner M, Mizeracki A, et al. *Arch Dermatol* 2001; 137: 559-570.
10. Boon LM, Enjolras O, Mulliken JB. Congenital hemangioma: evidence of accelerated involution. *J Pediatr* 1996; 128: 329-335.