

Hemangioma congénito rápidamente involutivo: Reporte de un caso clínico.

[Rapidly involuting congenital hemangioma: Report of a clinical case]

Marta Torres Díaz<sup>1</sup>, Sara Comellas Cruzado<sup>2</sup>, Carolina Moreno Hurtado<sup>3</sup>

1) Programa de Residencia de Pediatría, Hospital Materno-Infantil de Badajoz, España; 2) Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Materno-Infantil de Badajoz, España; 3) Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Materno-Infantil de Badajoz, España.

Correspondencia: Marta Torres Díaz / Email: torresdiazm95@gmail.com

Recibido: 26 de marzo de 2024

Aceptado: 14 de marzo del 2024

Publicado: 30 de abril de 2024

Palabras clave: hemangioma, involución, tumor, expectante.

Keywords: hemangioma, involution, tumor, expectant.

Aspectos bioéticos: Los autores declaran la obtención del consentimiento informado de los padres del paciente. Los autores declaran haber seguido las políticas del comité de bioética local. Los autores declaran la obtención del consentimiento informado de los padres del paciente.

Financiamiento: El autor declaran no haber recibido financiamiento externo para la preparación de este manuscrito.

Reproducción: Artículo de acceso libre para uso personal e individual. Sujeto a derechos de reproducción.

Datos:

DOI: 10.37980/im.journal.rspp.20242315

Resumen

Se presenta el caso de un recién nacido a término que presenta en rodilla derecha masa redondeada, indolora, violácea, no friable ni ulcerada. Se realiza al nacimiento ecografía Doppler compatible con anomalía vascular. La Resonancia Magnética (RM) confirma tumoración anterior en rodilla derecha, isointensa en T2 con escasas estructuras tubulares serpiginosas, que corresponden con vasos sanguíneos. Presenta venas varicosas de drenaje a la Safena Mayor (SM) en cara anterointerna del muslo. Se decidió actitud expectante constatando reducción progresiva del tamaño del hemangioma. Al año de vida, refiere que en ocasiones presenta un bultoma a nivel inguinal derecho que se corresponde en ecografía doppler con cayado de la SM dilatado e incompetente, en probable relación con hiperaflujo de las varicosidades. Se realiza seguimiento en consulta, comprobando involución completa a los dos años, con atrofia cutánea residual en cara anteroexterna de rodilla y vascularización colateral que no aumenta con valsalva. Se trata de un hemangioma congénito rápidamente involutivo (RICH). Según la clasificación ISSVA, es un tumor vascular benigno que involuciona persistiendo leve hiperpigmentación y atrofia cutánea.

Abstract

We present the case of a newborn at term with a rounded, painless, violaceous, non-friable and non-ulcerated mass in the right knee. Doppler ultrasound was performed at birth, compatible with vascular anomaly. Magnetic Resonance Imaging (MRI) confirms an anterior tumor in the right knee, isointense in T2 with few serpiginous tubular structures, corresponding to blood vessels. It presents varicose veins draining to the greater saphenous vein (MS) in the anterointernal aspect of the thigh. A wait-and-see approach was decided and a progressive reduction in the size of the hemangioma was observed. At one year of life, the patient reported that she occasionally presented a bulge at the right inguinal level that corresponded on Doppler ultrasound with a dilated and incompetent arch of the greater saphenous vein, probably related to hyperflow of varicose veins. The patient was followed up in consultation and complete involution was observed after two years, with residual cutaneous atrophy on the anteroexternal aspect of the knee and collateral vascularization that did not increase with valsalva. It is a rapidly involutive congenital hemangioma (RICH). According to the ISSVA classification, it is a benign vascular tumor that involves with persistent mild hyperpigmentation and cutaneous atrophy.

## INTRODUCCIÓN

Los hemangiomas congénitos son tumores vasculares benignos totalmente desarrollados en el momento del parto, en los que la fase proliferativa ocurre exclusivamente intra-útero, por lo que nunca aumentan de tamaño [1]. La incidencia es similar en ambos sexos y existen cuatro tipos según la International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA), el hemangioma congénito rápidamente involutivo (RICH), el hemangioma congénito no involutivo (NICH) y los hemangiomas congénitos lenta y parcialmente involutivos (SICH y PICH) [2].

## Caso clínico

Presentamos el caso de un recién nacido varón con tumoración vascular en la rodilla derecha. Nacido a término por parto eutócico tras embarazo controlado con ecografías prenatales normales, en la exploración presenta una masa redondeada, indolora, delimitada y violácea en la rodilla derecha de unos 5x5 cm (Figura 1). La lesión no es friable ni ulcerada. No presenta otras lesiones cutáneas. Los pulsos femorales están presentes y simétricos. La auscultación cardiopulmonar es normal y no hay signos de insuficiencia cardíaca.

Se realiza ecografía Doppler al nacimiento, visualizando masa hiperecogénica con estructuras serpiginosas en su espesor con captación Doppler y flujo arterial y venoso de alta velocidad, compatible con anomalía vascular tipo tumor vascular [3].

En analítica sanguínea inicial, trombopenia leve-moderada ( $50,000$  plaquetas/ $\text{mm}^3$ ) y coagulación normal. Valorado por Cardiología Infantil, electrocardiograma normal y en ecocardiograma, mínimo shunt de izquierda a derecha a través del foramen oval en vías de cierre, sin datos de disfunción ventricular.

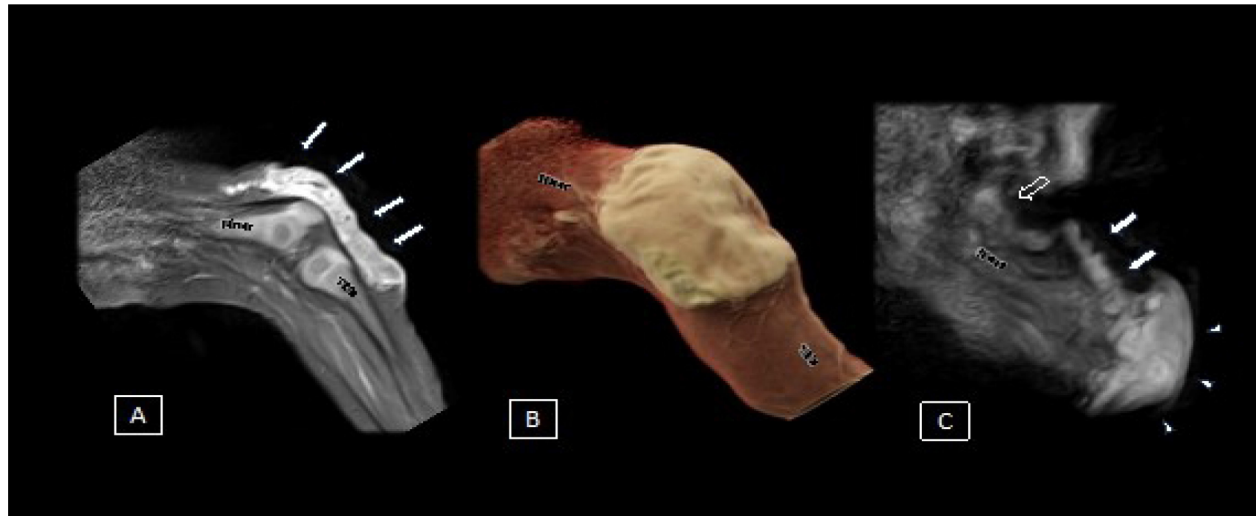
Se completa el estudio con Resonancia Magnética (RM), confirmando tumoración de partes blandas circunscrita en el aspecto anterior de la rodilla derecha de  $6,8 \text{ cm} \times 6,4 \text{ cm} \times 2,1 \text{ cm}$ .

La lesión se muestra isointensa en secuencias T2 con escasas estructuras tubulares serpiginosas con vacíos de flujo en su interior compatibles con vasos sanguíneos. Presenta venas varicosas de drenaje a la Safena Mayor (SM) en la cara antero interna del muslo. (Figura 2).

Por el pleno desarrollo al nacimiento, su localización y la ausencia de hiperintensidad en T2 y vacíos de flujo prominentes en RM se consideró el hemangioma congénito como diagnóstico más probable. Se decidió actitud expectante constatando en el seguimiento la reducción progresiva del tamaño del hemangioma (Figura 1) con normalización de cifras de plaquetas en analítica de control y desaparición del shunt.

**Figura 1.** Evolución de la lesión en los primeros años de vida



**Figura 2.** Imágenes de Resonancia magnética y reconstrucción.

**A.** Reconstrucción MPR de secuencia de RM T2 sagital con supresión grasa que muestra la involución parcial del hemangioma (flechas) con disminución de su extensión y grosor en la cara anterior de la rodilla al año de vida. Imagen; **B.** Reconstrucción Volumen Rendering 3D Cinematic que muestra el aspecto externo de la lesión (resaltada en color claro); **C.** Reconstrucción MIP del muslo que muestra la lesión (cabezas de flecha), vena de drenaje tortuosa (flecha vacía) en la cara interna con drenaje en el área de la unión safenofemoral (flecha vacía). (cabezas de flecha), vena de drenaje tortuosa (flechas) en la cara interna con drenaje en el área de la unión safenofemoral (flecha vacía).

Al año de vida, la madre refiere que en ocasiones presenta un bultoma a nivel de región inguinal derecha. A la exploración presenta lesión vascular en rodilla derecha de menor tamaño y tumoración en raíz de muslo derecho con varicosidades en la cara antero medial del muslo.

Se realiza Doppler de MID comprobando que la tumoración clínica corresponde al cayado de la SM dilatado e incompetente, en probable relación con hiperaflujo de las varicosidades visualizadas en la RM.

En controles posteriores se confirma la involución completa a los dos años de vida con atrofia cutánea residual en la cara antero externa de rodilla con vascularización colateral que no aumenta con el Valsalva. El bultoma inguinal se redujo hasta desaparecer por completo y el paciente realiza actualmente vida normal sin limitación ni molestias en la zona.

Podemos concluir que se trata de un hemangioma congénito rápidamente involutivo (RICH). Según la clasificación ISSVA, se trata de un tumor vascular benigno, que ha involucionado persistiendo únicamente una leve hiperpigmentación y atrofia cutánea.

## DISCUSIÓN

Los hemangiomas congénitos pueden presentarse como tumores violáceos con telangiectasias y flebectasias, nódulos duros abullonados de color rosado con halos pálidos, tumores compactos y lobulados con coloración de piel superficial normal o placas violáceas infiltradas con un halo azulado y lanugo.

Debemos realizar diagnóstico diferencial con el resto de los tumores vasculares para evitar conductas agresivas innecesarias ya que su evolución, pronóstico y tratamiento es diferente [4].

Los hemangiomas congénitos están presentes en el momento del nacimiento, sin embargo los hemangiomas infantiles (HI) no están desarrollados o tan solo se manifiesta con una pequeña mancha precursora. Además, la técnica de inmunohistoquímica para la detección de GLUT-1 (proteína transportadora de glucosa-1) permite diferenciarlos de los HI, ya que se expresa en el endotelio de los HI y no en los hemangiomas congénitos.

Por la presentación clínica y evolución de la lesión descartamos otros tumores vasculares benignos, como el hemangioma infantil o el hemangioma NICH y angioma en penacho.

Al resolverse la trombopenia y no presentar coagulopatía de consumo, rechazamos la hipótesis de tumores vasculares más agresivos como el hemangio-endotelioma Kaposiforme; si bien en la literatura se describe la trombocitopenia y coagulopatía transitoria en hemangiomas congénitos de gran tamaño (>5 cm). Las características en RM, la edad, la naturaleza circunscrita con ausencia de linfedema congénito y de progresión rápida hacían poco probable la posibilidad de hemangioendotelioma epitelioides y angiosarcoma [5].

## CONCLUSIONES

Los hemangiomas RICH presentan una involución más o menos completa antes del primer año de vida, siendo suficiente

con un tratamiento conservador en la mayoría de los casos. El tratamiento farmacológico es ineficaz y la extirpación excepcional [6]. Sin embargo, los hemangiomas NICH no presentan cambios significativos durante su infancia, siendo necesaria su extirpación quirúrgica.

A pesar de ser clínicamente alarmantes, los hemangiomas RICH suelen presentar buen pronóstico [7]. Aún así, su aspecto obliga a hacer un adecuado diagnóstico diferencial con otros tumores vasculares de partes blandas del recién nacido de naturaleza localmente agresiva e incluso maligna para elegir el manejo más adecuado.

## REFERENCIAS

- [1] Vallés Arenas M, Esteve Martínez A, García García J, Guixeres Esteve M. Hemangioma congénito rápidamente involutivo en recién nacido. *Anales de Pediatría* 98 (2023):395-396. DOI: 10.1016/j.anpedi.2022.09.016
- [2] Morán-Villaseñor E, Campos-Cabrera B, García-Romero M, Durán-McKinster C. Anomalías vasculares más frecuentes en pacientes pediátricos. Parte 1: Tumores vasculares. *Acta Pediatr Mex* 2020 ;41(1):26–39. DOI: <https://doi.org/10.18233/APM41No1pp26-391973>
- [3] Melgosa Ramos J, Díaz-Corpas T, Santos-Alarcón S, Galarreta Pascual M et al. Características clínico-epidemiológicas y consideraciones terapéuticas de los hemangiomas congénitos e infantiles de un hospital de tercer nivel durante un periodo de 3 años: estudio comparativo y revisión de la literatura. *Actas Dermo-Sifiliográficas* 2023; 114 (7):631-635. DOI: 10.1016/j.ad.2023.01.011
- [4] Larralde M, Solé J, Luna P, Mosquera T, Abad M. Hemangiomas congénitos rápidamente involutivos. Serie de 25 casos. *Arch Argent Pediatr* 2014; 112(3):e61-e65. DOI: 10.5546/aap.2014.e61
- [5] López Almaraz R, López Gutiérrez JC, Belendez Bieler C, Herrero Hernández A, Mateos González ME, Ramírez Villar G. Tumores vasculares en la infancia. *An Pediatr (Barc)*. 2010; 72 (2): 143.e1-143.e15. 10.1016/j.anpedi.2009.10.007
- [6] Giudice G, Acosta MA, Quejereta M, Menoni D, Álvarez M, García Bayce A. Hemangiomas congénitos: serie de 14 casos. *Piel. Formación continuada en dermatología*. 2021; 36 (3):140-145. DOI: 10.1016/j.piel.2020.05.019
- [7] Faúndez E, Schrag B, Ramírez C, Morán M. Hemangioma congénito rápidamente involutivo, RICH. *Rev Chilena Dermatol*.2011; 27(1):86-93.