

HEMANGIOMA CONGÉNITO RAPIDAMENTE INVOLUTIVO. COMUNICACIÓN DE UN CASO.

Rapid Involuting Congenital Hemangioma. Report of a case. Cynthia Lorena Benítez * - Vania Diez Pérez**

*Médica Residente Dermatología 3° año. **Jefa del Servicio de Dermatología.

Hospital Central del IPS

Asunción - Paraguay.

Correspondencia: dracylobeni@outlook.com

RESUMEN:

Los hemangiomas congénitos rápidamente involutivos son tumores vasculares muy poco frecuentes, que se caracterizan por estar completamente desarrollados al nacer (congénitos) y por tener una involución espontánea en un corto período (rápidamente involutivos). Difieren de los hemangiomas infantiles en su apariencia, comportamiento posnatal, histopatología y tinción inmunohistoquímica. En este caso describimos una paciente recién nacida con un hemangioma del tipo RICH.

Palabras clave: hemangiomas congénitos, hemangiomas congénitos rápidamente involutivos, hemangiomas infantiles.

Abstract: Rapidly involuting congenital hemangiomas are very rare vascular tumours, that are characterized for being completely developed at birth and for involuting in a short period of time after birth. They differ from infantile hemangiomas in their appearance, postnatal behavior, histopathology and immunohistochemical staining. In this case, we describe a newborn patient with a RICH-type hemangioma.

Key words: congenital hemangiomas, rapidly involuting congenital hemangiomas, infantile hemangiomas.

INTRODUCCIÓN

Las anomalías vasculares son lesiones congénitas del desarrollo anormal del sistema vascular; han sido clasificadas desde 1996 por la Sociedad Internacional para el Estudio de Anomalías Vasculares (ISSVA) en dos grandes grupos: tumores vasculares y malformaciones vasculares.¹ Dentro de los tumores vasculares, encontramos los hemangiomas de la infancia (HI), los hemangiomas congénitos, el hemangioendotelioma kaposiforme, el angioma en penacho o tufted angioma, el granuloma piógeno, entre otros.

Los hemangiomas congénitos son tumores vasculares benignos que han proliferado intraútero y cuyo tamaño máximo se presenta al nacer, por lo tanto no muestran un crecimiento posnatal acelerado a diferencia de los hemangiomas infantiles. Los hemangiomas congénitos se clasifican en tres subgrupos: hemangioma congénito rápidamente involutivo (RICH), hemangioma congénito no involutivo (NICH) y hemangioma congénito parcialmente involutivo (PICH).^{2,3}

A continuación se describe un caso de un hemangioma congénito rápidamente involutivo (RICH) y se revisan las características específicas del mismo para su conocimiento y distinción de otros tumores vasculares.

CASO CLÍNICO

Paciente recién nacida, en quien se observó desde el nacimiento una tumoración ovalada de 4 x 2 cm., de coloración eritemato-violácea, de consistencia firme, móvil, no adherida a planos profundos con telangiectasias en su superficie, de bordes bien definidos, sin frémitos y localizada en la región occipital. (Figura 1)



Figura 1. Tumoración ovalada de 4 x 2 cm, coloración eritematoviolacea, consistencia firme, telangiectasias en su superficie, bordes bien definidos, localizada en región occipital.

El embarazo de la madre transcurrió sin complicaciones, y en la ecografía obstétrica del tercer trimestre se informó probable encefalocele, por lo que se decidió el nacimiento por cesárea. La paciente se encontraba hemodinámicamente estable, con un coagulograma dentro de parámetros normales. La ecografía craneana resultó normal, sin disrupción a nivel de la calota craneana y la ecografía de partes blandas informaba una formación sólida ecogénica, de contornos parcialmente definidos, ubicada en el plano celular subcutáneo de 35 x 17 mm con escasa señal vascular periférica al doppler color.

Se realizó una biopsia cutánea para estudio anatomopatológico con punch número 3, que informó proliferación vascular constituida por vasos sanguíneos de tipo capilar y venular formando lóbulos, dichos vasos tapizados por células endoteliales planas con eritrocitos en su luz. La tinción inmunohistoquímica fue negativa para GLUT-1. Estos hallazgos fueron compatibles con un hemangioma congénito.

Con el transcurrir de los meses se observó una importante reducción de volumen de la tumoración, que presentaba a los 6 meses de edad un área pequeña de piel redundante en dicho sitio, lo que define finalmente, el subtipo RICH de hemangioma congénito. (Figura 2)

DISCUSIÓN

Los hemangiomas congénitos son tumores vasculares infrecuentes cuya fase proliferativa ocurre por completo intraútero. Por ello, están desarrollados en su totalidad al nacer y, a diferencia de los hemangiomas infantiles, no crecen luego del nacimiento.² La involución del RICH inicia poco después del nacimiento, y puede presentarse con costras y ulceración. Eventualmente, luego de la involución puede dejar anodermia residual o piel redundante con flujo sanguíneo normal.³ Los lugares más comunes donde se localiza este tipo de hemangiomas son la cabeza, cuello y extremidades.⁴

El diagnóstico se realiza en base a la presentación clínica, el examen físico y evolución de la lesión desde el nacimiento. Si el diagnóstico no está claro, puede ayudar al mismo la resonancia magnética que muestra al RICH como un tumor T2-hiperintenso con vasos de flujo rápido dentro y adyacente a la masa; en la angiografía se pueden observar aneurismas arteriales y grandes venas drenantes dilatadas.^{5,6} Los estudios Doppler de RICH inicialmente muestran un flujo rápido y luego el flujo se vuelve normal en el momento en que el tumor ha involucionado por completo. Se han detectado tumores vasculares fetales utilizando ultrasonido tan pronto como finalice el primer trimestre, pero se ven más comúnmente durante el segundo trimestre.⁷

Histológicamente los RICH se caracterizan por mostrar lóbulos bien definidos y de tamaño variable que contienen pequeños capilares y vasos de drenaje prominentes en la dermis y tejido subcutáneo. A menudo hay menos lóbulos en el centro de la lesión, ya que en dicha zona se inicia la involución. A diferencia de los hemangiomas infantiles, todos los hemangiomas congénitos son transportadores de glucosa-1 (GLUT1) negativos.⁶

Se han descrito complicaciones asociadas a los RICH como trombocitopenia y coagulopatías (disminución del fibrinógeno y elevación del dímero D) que se presentan habitualmente en tumores mayores a 5 cm.⁸ La práctica en los casos que no presentan las complicaciones descritas es la observación; sin embargo, en presencia de ulceración y sangrado pueden requerir resolución quirúrgica.⁹

El hemangioma congénito rápidamente involutivo es un tumor vascular poco frecuente que generalmente presenta buen pronóstico, y no requiere conductas terapéuticas agresivas. Promover su conocimiento nos facilita un diagnóstico preciso y resultados terapéuticos efectivos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.

1. Lizardo Castro GA, et al. Hemangioma Congenito Rapidamente Involutivo. RevMed Hondur.2015; 83(3y4):130-133.
2. Larralde M, et al. Hemangiomas Congénitos Rapidamente Involutivos. Serie de 25 casos. Arch Argent Pediatr. 2014;112(2):61-e65.
3. Bras S, Méndez-Bastos P, Amaro C. Rapidly Involuting Congenital Hemangioma. An Bras Dermatol. 2017;92(6):861-63.
4. Nasser E, et al. Partially involuting congenital hemangiomas: A report of 8 cases and review of the literatura. J Am Acad Dermatol. 2014;70(1):75-79
5. Alzahrani F, et al. Use of AccuVein AV400 for identification of probable RICH. JAAD Case Reports. 2019;5(3):213-215.
6. Berenguer B, et al. Rapidly involuting congenital hemangioma: clinical and histopathologic features. Pediatr Dev Pathol 2003;6:495– 510.
7. Maguiness et al. Rapidly Involuting Congenital Hemangioma. Ped Dermatol. 2015;32(3):321-326.
8. Faundéz, E. Hemangioma Congénito Rápidamente Involutivo RICH. Rev Chilena Dermatol. 2011; 27(1):86-93.
9. E. Baselga et al. RICH associated with transient thrombocytopenia. Br J Dermatol. 2008; (158):1363–1370.

Fig. 2



Figura 2. Evolución del hemangioma congénito desde el nacimiento hasta los 6 meses.