

El diagnóstico y desarrollo de los hemangiomas congénitos no involutivos. A propósito de un caso.

Blanca Grande Rubio*, Vanesa Souto Muras*, Paula Hernández Vecino*, Beatriz Gómez Rodríguez.**

*MIR. Servicio de Ginecología y Obstetricia. Complejo Asistencial de Zamora. Zamora (España).

**LES. Servicio de Ginecología y Obstetricia. Complejo Asistencial de Zamora. Zamora (España).

Correspondencia: Blanca Grande Rubio. bgranderu@saludcastillayleon.es

RESUMEN

Introducción: Los hemangiomas congénitos son tumores vasculares benignos, poco frecuentes y con un desarrollo intrauterino.

Exposición del caso: Gestante de 20 + 3 semanas que acudió a la ecografía morfológica de rutina. En la zona retrooccipital-retrocervical del feto se objetivó una lesión ecomixta (sólido-quística) de 12 x 8 milímetros (mm), que presentaba Doppler positivo (arteria nutricia visible). Se realizó una resonancia magnética nuclear (RMN) por sospecha de un hemangioma congénito.

Diagnóstico y discusión: El diagnóstico de los hemangiomas congénitos se realiza principalmente mediante la evaluación clínica, a veces se necesitan pruebas como ecografía Doppler o RMN. La mayoría de los hemangiomas congénitos no requieren tratamiento debido a su tendencia a involucionar de manera espontánea. Sin embargo, en los casos que afectan la función de órganos o causan complicaciones, como úlceras o sangrado, se puede considerar el tratamiento.

PALABRAS CLAVE

Hemangioma. Tumor benigno. Involución. Congénito.

CASO CLÍNICO

INTRODUCCIÓN

Los hemangiomas congénitos (HC) son tumores vasculares benignos y poco frecuentes con un desarrollo intrauterino y, por lo tanto, plenamente formados al nacimiento. Caracterizados por una proliferación anormal de vasos sanguíneos. Se presentan como placas o masas exofíticas ubicadas en la cabeza, el cuello o las extremidades. [1].

A pesar de ser generalmente inofensivos y de resolución espontánea, su diagnóstico y manejo requieren un enfoque adecuado para evitar complicaciones [2].

Los HC se han dividido en tres subgrupos según la evolución que presenten: hemangioma congénito de involución rápida (RICH), hemangioma congénito no involutivo (NICH) y hemangioma congénito de involución parcial (PICH), que muestra características y comportamiento clínico superpuestos [2]. Los RICH se caracterizan por involucionar entre los 6 y 14 meses. Algunos lo hacen sin dejar lesión residual, otros dejan una lipoatrofia subyacente progresiva después de una involución rápida. Los NICH no involucionan. Los PICH se comportan inicialmente como los RICH pero la involución se detiene en cierto punto y queda una lesión indistinguible de un NICH [3].

La prevalencia de los hemangiomas congénitos varía dependiendo de la población estudiada, pero se estima que afectan al 2-5% de los recién nacidos, con una mayor incidencia en niñas (aproximadamente 3:1) [4]. La mayoría de los hemangiomas congénitos se desarrollan en las primeras semanas de vida, alcanzando su crecimiento máximo a los 6-12 meses y, en la mayoría de los casos, experimentando involución espontánea durante los primeros 5-10 años de vida [4,5].

Los hemangiomas congénitos surgen por una alteración en la angiogénesis, el proceso por el cual se forman nuevos vasos sanguíneos. Aunque la causa exacta no se comprende completamente, se ha sugerido que factores genéticos y ambientales desempeñan un papel en su desarrollo. Se ha identificado la participación de varios factores de crecimiento, como el factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF), que contribuyen a la proliferación y formación de nuevos vasos sanguíneos [6].

EXPOSICIÓN DEL CASO

Mujer de 37 años.

Antecedentes personales: hipotiroidismo. Estudio abortos: cariotipos normales. Estudio hipercoagulabilidad normal. Intervenciones quirúrgicas: cesárea y legrado obstétrico.

Tratamientos: Eutirox 75mcg (1-0-0) Natalben supra.

Hábitos tóxicos: no

Antecedentes familiares: sin interés. Pareja: 35 años. Sano. Mismo progenitor.

Antecedentes gineco-obtétricos: menarquia a los 12 años. Citología según screening normales hasta la fecha (última 2023).

Gestaciones 5, Abortos 3, Partos 1

1º. 2018. Aborto espontáneo 1º Trimestre (T).

2º. 2020. Cesárea por sospecha de pérdida de bienestar fetal (SPBF). Varón. 3200g.

3º. 2021. Aborto espontáneo 1º T

4º. 2023. Interrupción legal del embarazo (ILE) por Trisomía 21 (T21). Semana 16 (ECO 12 TN aumentado, hueso nasal ausente. Screening alto riesgo. ECO alta resolución cardiopatía compleja. Biopsia corial T21).

Control de gestación bajo riesgo:

Fecha última regla (FUR): 20/11/23 FUR por ECO: 14/11/23 Fecha probable de parto (FPP): 20/08/24

GRUPO RH A+. Índice de masa corporal (IMC) inicial: 19 (54 kg).

Controles analíticos:

1º trimestre: Hemoglobina 13.3 g/dL hematocrito 39.5%. Leucocitos y plaquetas normales, Bioquímica normal. Grupo A Rh +. Coombs I negativo TSH 4.65 con AC negativos. O-Sull negativo. Serología negativa, inmune a Rubeola. Orina negativa.

Controles ecográficos:

- ECO 12: (Figura 1). Acorde a 2 días menor. Riesgo T21 intermedio (1/377). Riesgo de Preeclampsia bajo. TPNI (FF7%) Bajo Riesgo. Masculino.

- ECO 16: P32% normal.

Gestante de 20 + 3 semanas que acudió a la ecografía morfológica de rutina: Feto único, situación longitudinal, podálica, movimientos activos espontáneos. Las biometrías fetales corresponden a una edad gestacional de 19+2 semanas. Percentil de crecimiento: 10%. Placenta normoinserta en la cara anterior, de espesor y ecoestructura normal. Cordón umbilical de inserción placentaria central, con dos arterias y una vena. Líquido amniótico en cantidad normal. IP medio A. uterinas: 1.15 (dcha.1.1, izq.1.2) (<P95). Cervicometría 42 mm.

Respecto al estudio de anatomía fetal se observa el TN de 8.2 (aumentado a expensas de lesión retrooccipital-cervical), Vp: 7.8, cuerpo calloso visible. En la zona retrooccipital-retrocervical se objetiva lesión ecomixta (sólido-quística) de 12 x 8 mm, presenta doppler positivo (arteria nutricia visible) (Figura 2). Resto de la anatomía fetal dentro de la normalidad.

En la semana 27 + 6, volvió a consulta para ver evolución de la masa: lesión retronucal que se irradia a zona izquierda mandibular y retroauricular con vascularización central de grosor máximo 71.7 x 20.6 mm. Se derivó al Hospital 12 de Octubre de Madrid para continuar con el estudio.

En el Hospital 12 de Octubre se le realizó una RMN en la semana 28+3 describiendo una lesión de partes blandas superficiales de la región craneofacial izquierda que se extendía cranealmente desde la región occipital, y por planos superficiales de la región hemifacial y laterocervical izquierda hasta alcanzar el margen posterosuperior de la cintura periescapular.

Se trataba de una lesión de aspecto heterogéneo en secuencias T2, señal homogénea isointensa en secuencia T1 y con algunas áreas quísticas de 10 - 15 mm. Se identificaban dentro de la lesión numerosas estructuras tubulares que sugerían que se trataba de una lesión vascularizada con aferencias / eferencias desde los vasos laterocervicales izquierdos. No se identificaba dilatación de estructuras vasculares intracraneales. Sugería hemangioma congénito (la degeneración quística precoz está descrita en los tipo RICH). (Figura 3).

En la semana 35 la lesión retronucal presentaba un grosor máximo de 25 mm y submandibular de 14 mm, no afectaba a planos profundos, ni comprimía de vía

aérea. Permaneció estable en las últimas semanas de gestación.

Se derivó al Hospital 12 de octubre para la finalización del parto y control posterior. Se decidió parto mediante cesárea por la posibles complicaciones que podían ocasionar.

Nació un varón, peso 3000kg, APGAR 9/10 sin ningún tipo de complicaciones.

Se realizó biopsia de las lesiones, la anatomía patológica se confirmó con un hemangioma congénito de involución rápida.

La evolución de la lesión fue al principio un crecimiento acorde al crecimiento del recién nacido, pero después empezó a involucionar de manera espontánea sin ningún tipo de tratamiento.

DIAGNÓSTICO Y DISCUSIÓN

El diagnóstico de los hemangiomas congénitos se realiza principalmente mediante la evaluación clínica. Sin embargo, en casos complejos o cuando se sospecha de hemangiomas profundos, pueden utilizarse estudios de imagen como la ecografía Doppler, que permite visualizar la vascularización de la lesión, o la RM, que proporciona detalles precisos de la extensión y ubicación del hemangioma [6]. Cuando los datos clínicos y radiológicos son ambiguos, se recomienda realizar una biopsia a los recién nacidos [3, 7].

La mayoría de los hemangiomas congénitos no requieren tratamiento debido a su tendencia a involucionar de manera espontánea. Sin embargo, en casos en los que los hemangiomas afectan la función de órganos o causan complicaciones, como úlceras o sangrado, se puede considerar el tratamiento [6].

Para muchos casos, la estrategia inicial es la observación, dado que la involución espontánea es frecuente. Los betabloqueantes, como el propranolol, se han convertido en un tratamiento eficaz para hemangiomas complicados. Este medicamento ha demostrado ser eficaz en la reducción del tamaño de los hemangiomas y en la prevención de complicaciones [9]. En casos más graves o persistentes puede considerar la resección quirúrgica, especialmente cuando el hemangioma causa deformidades o complicaciones en el sistema nervioso, respiratorio o visual [10].

A pesar de ser en su mayoría limitados pueden dar lugar a complicaciones significativas. Entre las más comunes se incluyen: úlceras dolorosas, con riesgo de infección; compresión de estructuras vitales sobre todo los hemangiomas grandes o profundos;

sangrado, especialmente si el hemangioma está cerca de una zona de fricción o trauma [10] [11].

El pronóstico de los hemangiomas congénitos es favorable. La mayoría involucra una resolución espontánea sin necesidad de intervención médica significativa. Sin embargo, el seguimiento es esencial para asegurarse de que el hemangioma no cause complicaciones graves. En algunos casos, los hemangiomas pueden dejar cicatrices o cambios en la pigmentación, lo que puede requerir intervención estética [11].

Los hemangiomas congénitos son una de las afecciones benignas más comunes en los recién nacidos y en la infancia. El manejo de estos hemangiomas debe ser personalizado, dependiendo de la gravedad y el impacto de la lesión en la salud del niño.

BIBLIOGRAFÍA

1. González S, Pérez J. Hemangiomas congénitos no involutivos en nicho. *Actas Dermosifiliogr.* 2021; 112(7): 531-533.
2. Orr, J. H., Jackson, SM. Congenital hemangiomas: A systematic review of clinical and genetic factors. *Pediatr Dermatol.* 2020; 37(1): 17-23.
3. Miller LL, et al. Pediatric hemangiomas: Current concepts in management. *Arch Dermatol.* 2021; 158(3): 254-262.
4. Boza C, et al. Hemangiomas en la infancia: diagnóstico y tratamiento. *Emergencias.* 2017; 40(2): 103-110.
5. Berenstein A, et al. Hemangiomas congénitos: perspectivas actuales en diagnóstico y tratamiento. *J Pediatr Surg.* 2018; 53(5): 896-902.
6. García M, et al. Angiogénesis y hemangiomas: mecanismos moleculares subyacentes. *MedVascular.* 2020; 34(2): 75-82.
7. Cunliffe H, et al. Hemangiomas cutáneos en neonatos: enfoque diagnóstico y terapéutico. *Pediatr Dermatol.* 2019; 36(4): 527-533.
8. Goldstein R, et al. Uso de imágenes en el diagnóstico de hemangiomas profundos. *Radiol J.* 2021; 310(4): 459-467.
9. Liu, W, et al. Eficacia del propranolol en el tratamiento de hemangiomas infantiles. *J Clin Pediatr.* 2022; 41(8): 633-639.

10. Lopez, J, et al. Tratamiento quirúrgico de hemangiomas complicados: indicaciones y resultados. Ann Pediatr Surg. 2019; 15(1): 10-14.
11. Trent J, et al. Complicaciones de los hemangiomas congénitos: una revisión de la literatura. Pediatr Surg Int. 2023; 39(5): 501-510.

TABLAS Y FIGURAS



Figura 1. En la ECO 12+3 semanas se objetiva un TN: 1,05 mm.



Figura 2. En la ECO 20+2 semanas se observa una lesión ecomixta de 12 x 8 mm con doppler positivo.

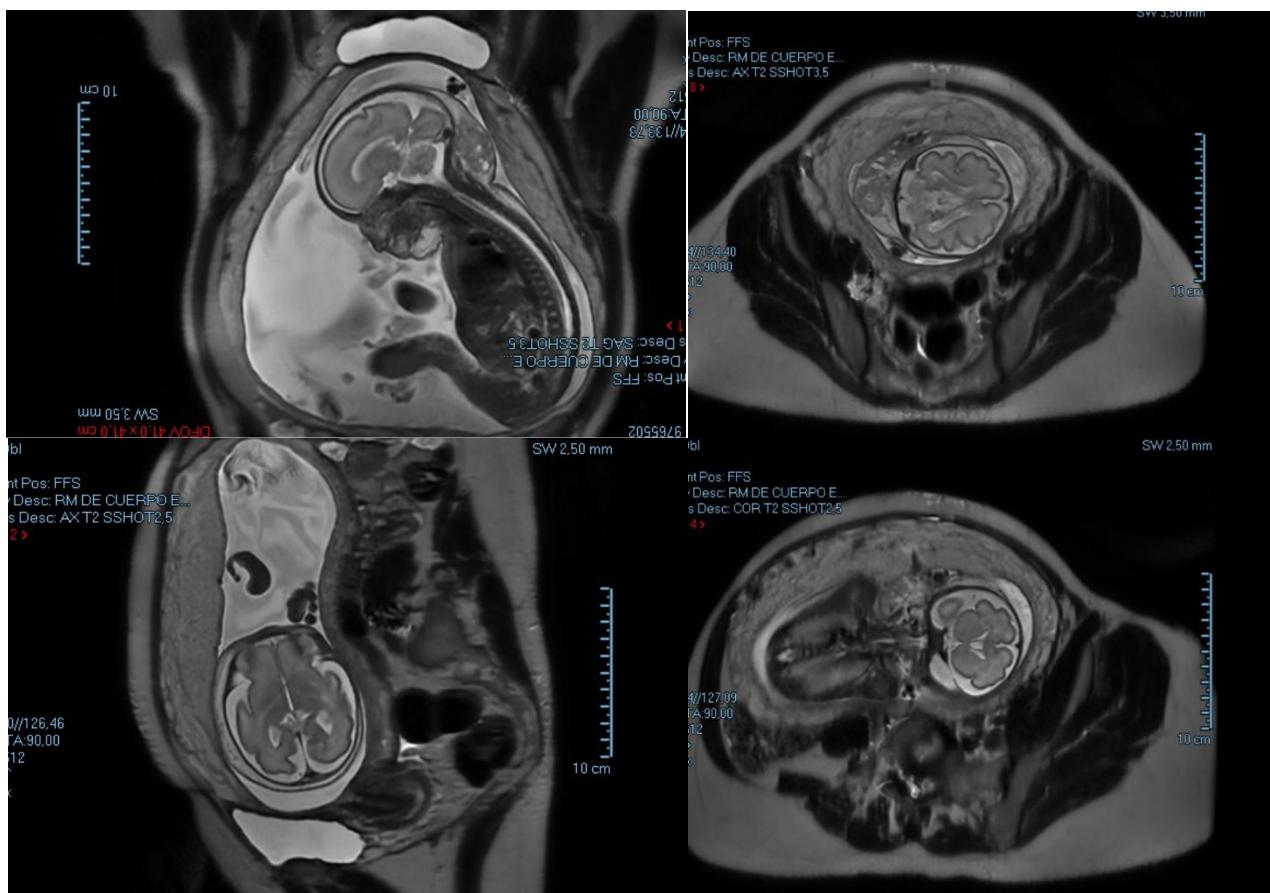


Figura 3. Se observan distintas imágenes de RMN: observa en los distintos planos la lesión retronucal.



Figura 4. Se observa en recién nacido la lesión vascular tipo RICH.