



Jornadas de Radiología Pediátrica
Ciudad de Buenos Aires
8 de Agosto 2014



Mesa Redonda
8 de agosto 2014 .Hora: 11: 00 a 12: 30 hs

Diagnóstico por Imágenes en Anomalías Vasculares

Dra. Silvia Ruiz
Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez
Médica Pediatra
Especialista en Diagnóstico por Imágenes Pediátrico

Anomalías Vasculares

- Engloba un amplio espectro de lesiones de vasos sanguíneos.
- Provoca alteraciones cosméticas, infecciones recurrentes, alteraciones funcionales, falla cardíaca, hemorragias.
- Causa de deterioro de calidad de vida.

Anomalías Vasculares

- **Confusión en la Clasificación y Nomenclatura**
- **Requiere de Manejo Multidisciplinario**

Anomalías Vasculares

Clasificación según ISSAVA

(Sociedad Internacional para el estudio de Anomalías Vasculares. Año 1996)

● **Tumores Vasculares**

● **Malformaciones Vasculares**

Anomalías Vasculares

Tumores Vasculares

- **Hemangioma Infantil (Frec)**
- Hemangiomas congénitos:
 - RICH
 - NICH
- Hemangioendotelioma Kaposiforme
- Tufted Hemangiomas
- Granuloma piógeno

Malformaciones Vasculares

Según el tipo de vasos:

Simples

- Malformaciones Capilares
- Malformaciones Venosas
- Malformaciones Arteriales
- Malformaciones Linfáticas
- Malformaciones Arterio-venosas

Combinadas

Según el patrón de flujo:

- Alto flujo
- Bajo flujo

Tumores Vasculares

● Hemangiomas Infantiles

● Hemangiomas Congénitos: NICH /RICH

● Hemangioendotelioma Kaposiforme

Tumores Vasculares: Hemangioma Infantil. Etiopatogenia

● Proliferación de células endoteliales

- Tumores Benignos más **frecuentes** en la infancia
- Factores de crecimiento tisular en su génesis.
- Glut- 1: Positivo

Marcadores inmunohistoquímico para diferenciarlos con
otros Tu y MV

Hemangioma Infantil

- 50% presentes en el nacimiento
el resto en las 1^o semanas de vida.
- Localización: Cabeza –Cuello (60%)
Tronco (25%)
Extremidades (15%)
- 80%: Únicos

Hemangioma Infantil

Evolución

- Fase Proliferativa: Crecimiento rápido hasta los 6 -9 m
- Fase de Estabilidad
- Fase Involutiva: 30% a los 3 años
50% a los 5 años
70% a los 7 años
90% a los 9 -12 años

**Controlar los Hemangiomas en las primeras
semanas y meses de vida**

Recordar:

- Métodos diagnósticos: No necesarios, excepto:

- Diagnóstico Difícil

- Valorar profundidad , extensión y compromiso de órganos

- Evolución no habitual

- Localización : Orbitaria, Vía Aérea ,
Lumbosacra

- Hemangiomas Múltiples

- Control Terapéutico

Métodos de Imágenes

- Ecografía Doppler
- RM con Angio RM
- TC con técnica multicorte y reconstrucciones multidireccionales

Técnicas de Ecografía Doppler

- No requiere sedación.
- **COLABORACIÓN: Mamadera , Juguetes
Mucha Paciencia**
 - Transductor lineal (7 a 10 Mhz)
 - Ecógrafo con Doppler Color y Pulsado



Buena Sensibilidad .Buena Calidad.

Técnica de Ecografía Doppler

- Método sencillo, inocuo

Informa:

- **Bidimensional:** Estructura
Profundidad
Localización en partes blandas.
- **Doppler:** Características de flujo vascular
Densidad de vasos

Técnica de Ecografía Doppler

● Densidad de los Vasos

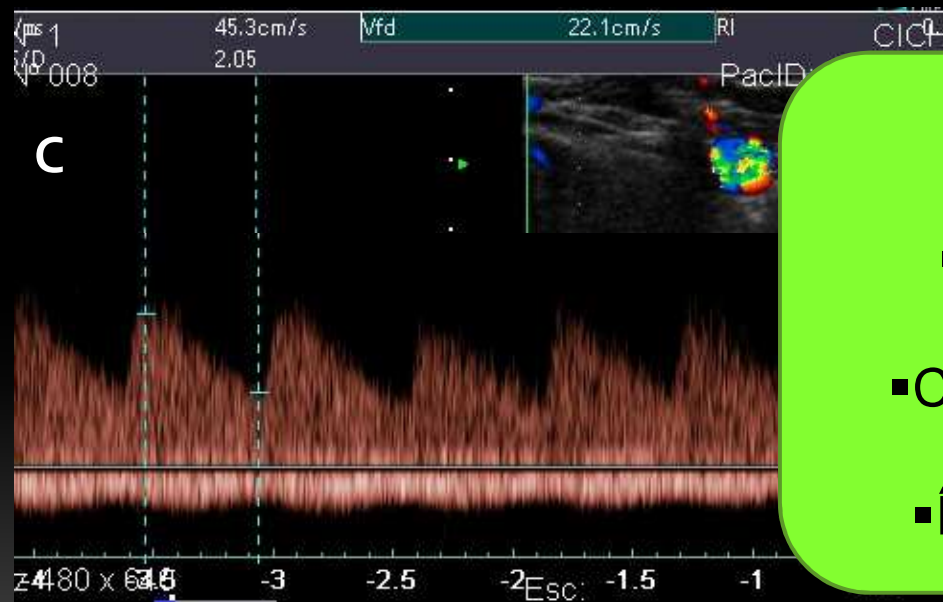
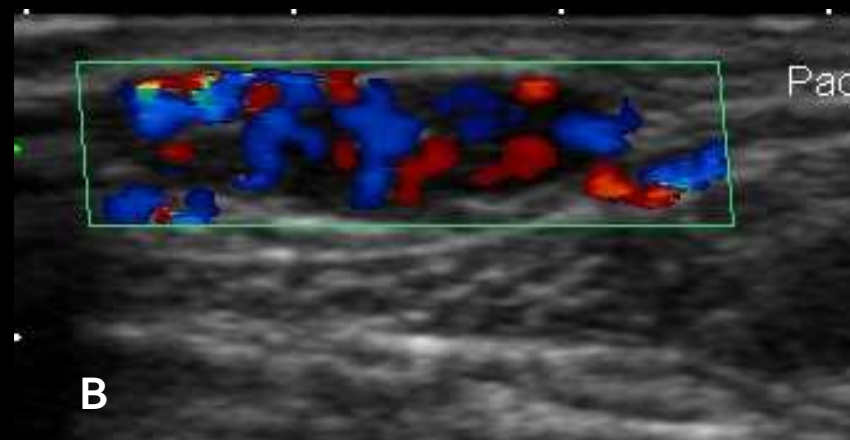
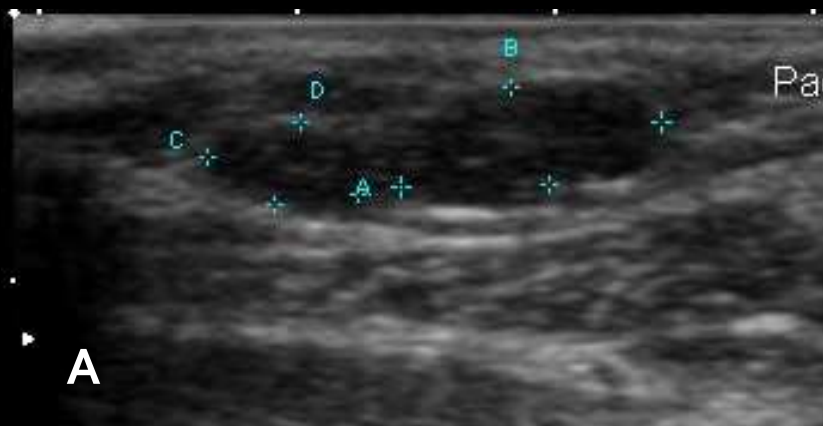
Hipovascularizada : ≤ 2 vasos /cm²

Vascularización Moderada: 2-4 vasos/cm²

Hipervascularizada: 5 o más vasos/cm².

● Características de Vasos: Arterias
Venas

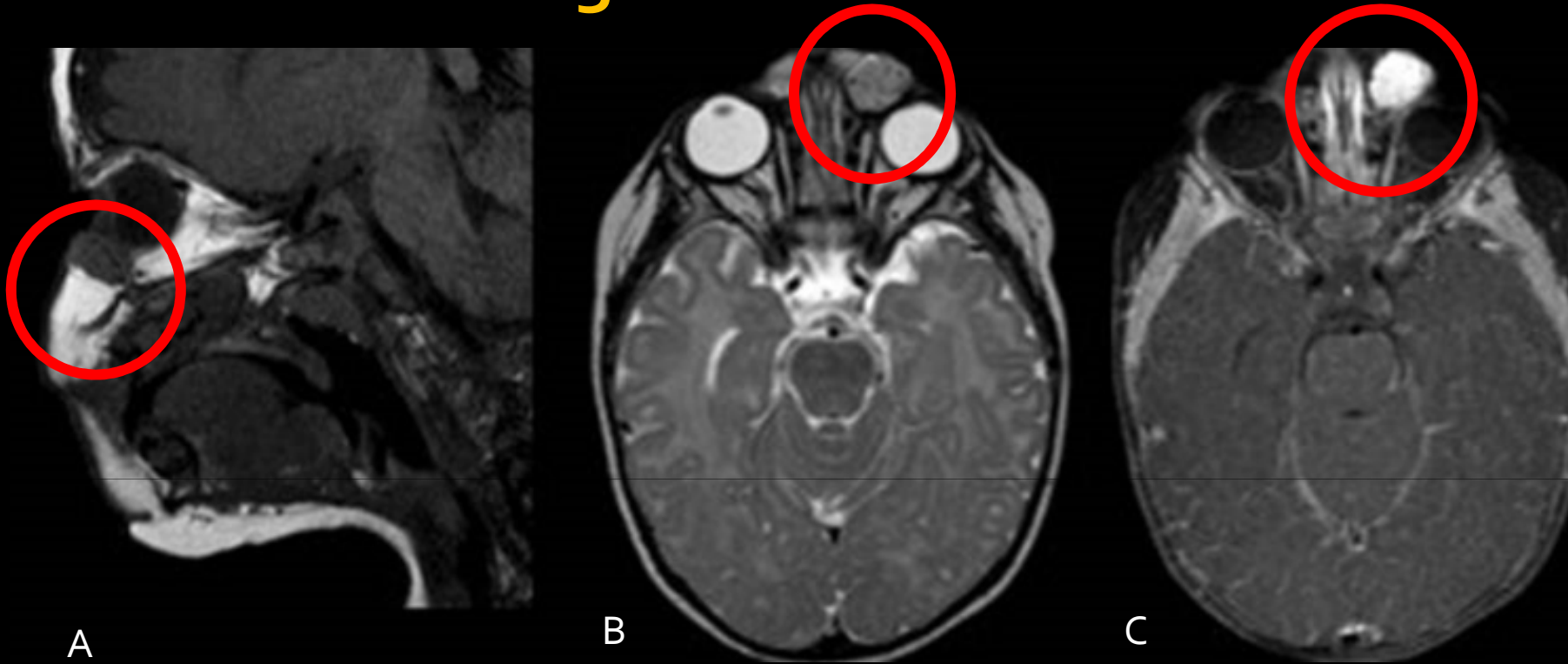
Hemangiomas Infantiles



Doppler:

- Densidad de vasos
- Características del flujo
- Índice de Resistencia

Hemangioma Infantil. RM



A

B

C

Hemangioma Infantil orbitario

A -Sagital T₁: Imagen inferomedial hipointensa

B- Axial T₂ : Señal intermedia.

C- Axial T₁ con Gadolinio: Realce Intenso.

Complicaciones propias del tumor:

- Úlceras
- Infecciones
- Hemorragias
- Cicatrices
- Telangiectasias residuales



Hemangiomas Infantiles

- La mayoría involuciona espontáneamente.
- Seguimiento clínico hasta su resolución
 - **Tratamiento: 10% - 20 %**

En quienes????

- **Vía aérea , eje visual, grave distorsión facial.**

Hemangioma Infantil.

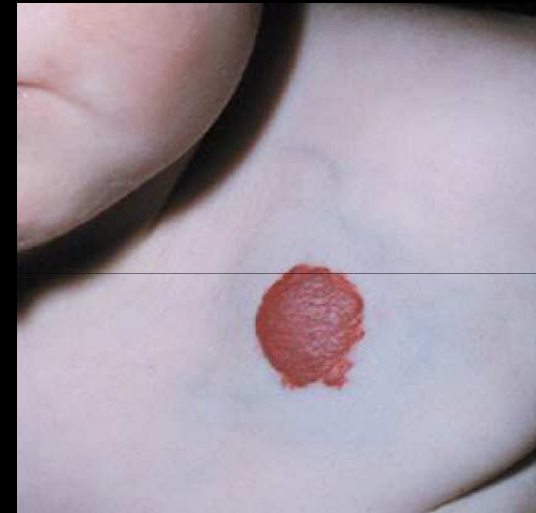
Clasificación Según localización:



Superficiales



Profundos



Mixtos

No usar términos:

- Angioma Capilar !!!
- Angioma Cavernososo!!!



Hemangioma Infantil

Clasificación según su Distribución

- **FOCAL:** Localizados
- **SEGMENTARIOS:** Distribución neuroectodérmica
- **INTERMEDIOS:** Los que no se identifican con claridad como localizado o segmentarios
- **MULTIFOCAL:** > de 5

Hemangiomas Infantiles Segmentarios

- Distribuyen en placas
- Mayores complicaciones
- Peor pronóstico
- Asociado a enfermedades extra cutáneas





**Hemangioma
Periorbitario**



**Hemangioma
Parotídeo**



**Hemangioma en
Cuello**



Hemangioma Lumbo Sacro

Hemangioma facial Segmentario de gran tamaño



Síndrome Phace

P: Malformaciones de la fosa Posterior

H: Hemangioma facial segmentario de gran tamaño

A: Alteraciones Arteriales

C: Alteraciones Cardiacas

E: Alteraciones oculares (Eye)

S: Alteraciones esternales o del rafe supraumbilical

Hemangiomas Segmentarios

Solicitar estudios

- **Cara:** Examen ocular, neurológico y cardíaco
Ecografía cerebral, RM
- **Cuello:** Laringoscopia. Evaluar vía aérea
- **Lumbo-Sacra:** Ecografía de Médula espinal
Ecografía Renal
RM columna

Hemangiomas Infantiles

Pueden ser:

- Solitarios (la mayoría)
- Múltiples : **20 %** (5 o más lesiones no contiguas)

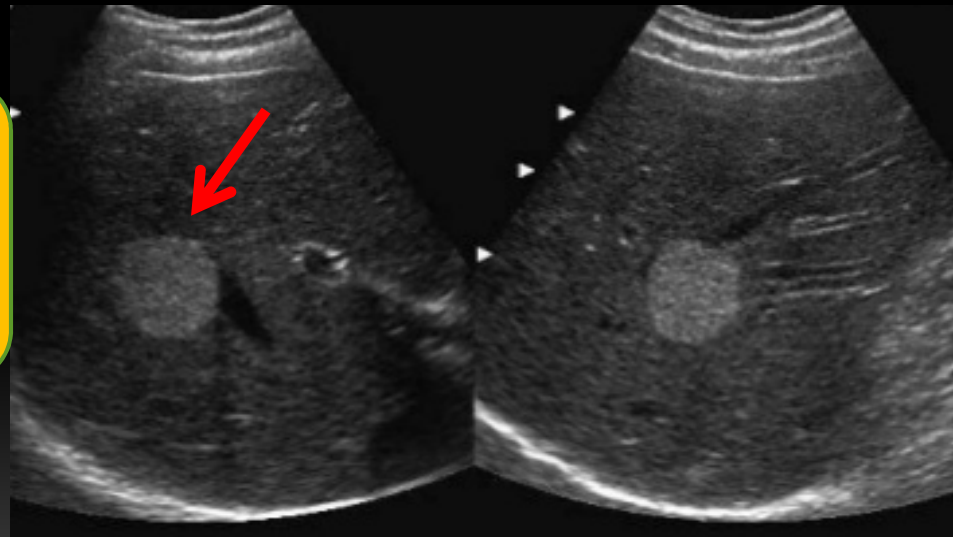
SOSPECHAR HEMANGIOMATOSIS VISCERAL

- **SOLICITAR ECOGRAFÍA CEREBRAL Y ABDOMINAL**



Hemangiomas Múltiples

Solicita Ecografía Abdominal



Tumores Vasculares

Hemangiomas Congénitos

NICH: No Involutivos

RICH: Rápidamente Involutivos

- Son Glut-1 : Negativos
- Expresión máxima desde el nacimiento
- Solitarios

- Ecografía: Alta Densidad de Vasos
Calcificaciones
Vasos Evidentes
(aneurisma, comunicaciones arteriovenosas)

Tumores Vasculares

Hemangioendotelioma Kaposiforme



Ecografía:

- Masa mal delimitada
- Heterogénea
- No compresible
- A veces calcificaciones

Localizada: Tronco

Extremidades

Retroperitoneo

Evolución: Disminuyen espontáneamente
Agravamiento Progresivo

Asociados a Fenómeno de Kasabach-Merrit

Fenómeno de Kasabach Merrit

- Trombocitopenia Grave
- Anemia Hemolítica Microangiopática
- Coagulopatía por consumo localizada
- Afección con Mortalidad: 20%-30%
- Requiere tratamiento intensivo:
 - Corticoides
 - Interferón
 - Vincristina

Malformaciones Vasculares

Según el tipo de vasos:

Simple

- Malformaciones Capilares
- Malformaciones Venosas
- Malformaciones Arteriales
- Malformaciones Linfáticas
- Malformaciones Arterio-venosas

Combinadas

- Con más de un endotelio comprometido

Según el patrón de flujo:

- Alto flujo
- Bajo flujo

Malformaciones Vasculares

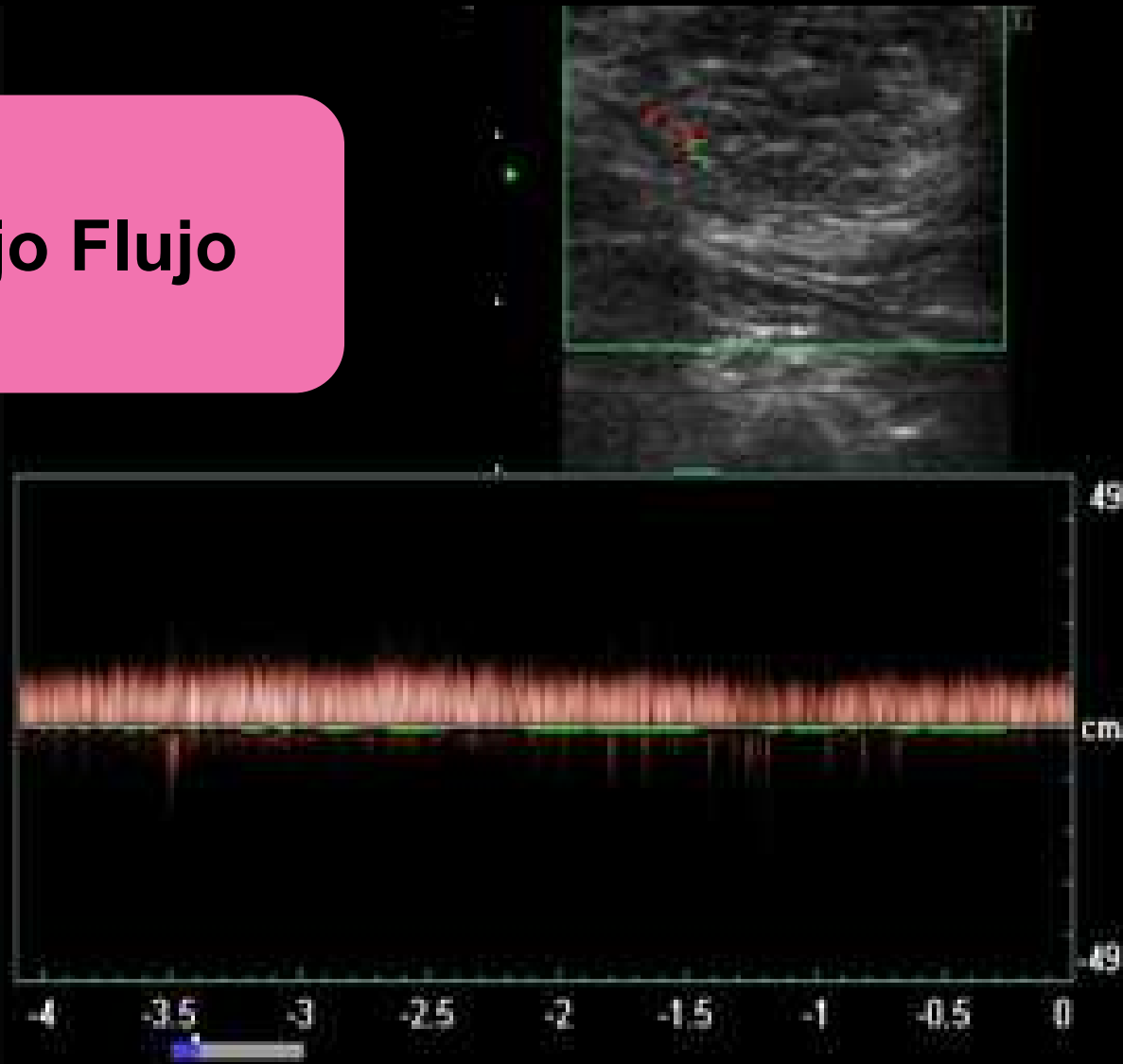
Etiopatogenia

- **Anomalías en el desarrollo embriológico de los vasos sanguíneos**

- Presentes desde el nacimiento
- Crecen con el paciente
- No involucionan
- Exacerbados por influencias hormonales
Pubertad y Embarazo

Malformaciones Venosa

Bajo Flujo

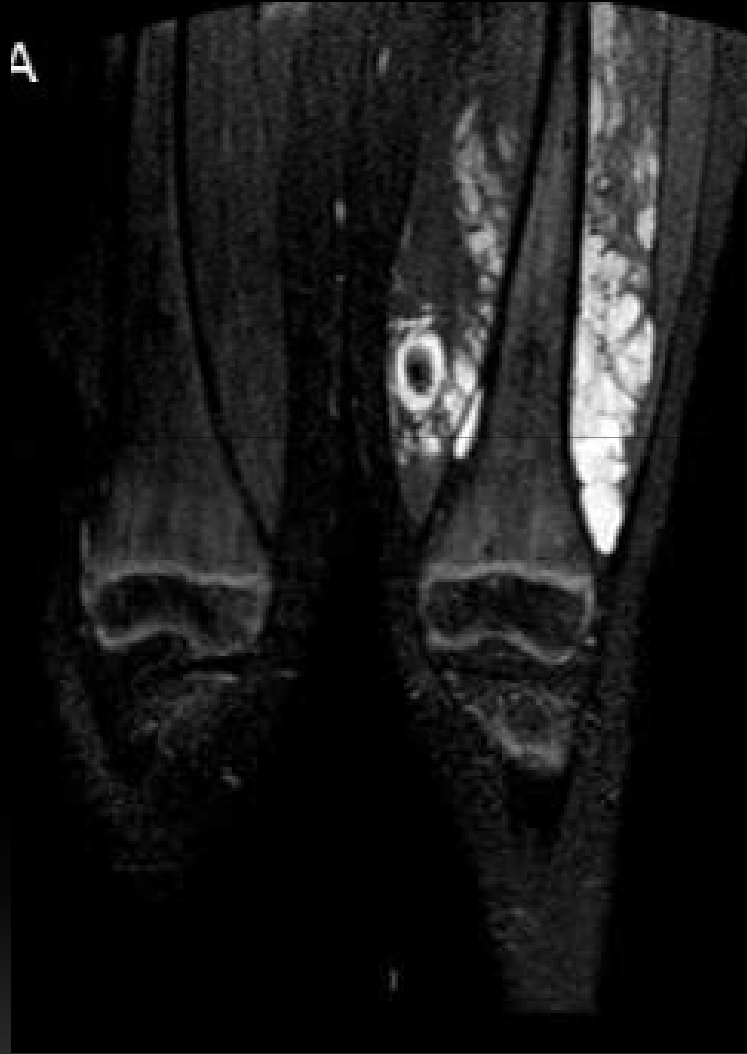


Malformaciones Venosas



Presencia de **Flebolitos**
(Patognomónico)

Malformaciones Venosas



RM Coronal T2 STIR
Afectación del cuádriceps y
su extensión.

Malformaciones Capilares



Mancha Salmón o Nevus Simple

- 30% de RN
- Frente, glabella, párpados, nasolabial
- Desaparecen en los 1° meses o al año

No requieren estudios ecográficos



Bajo Flujo

Malformaciones Capilares



“Manchas en Vino Oporto”

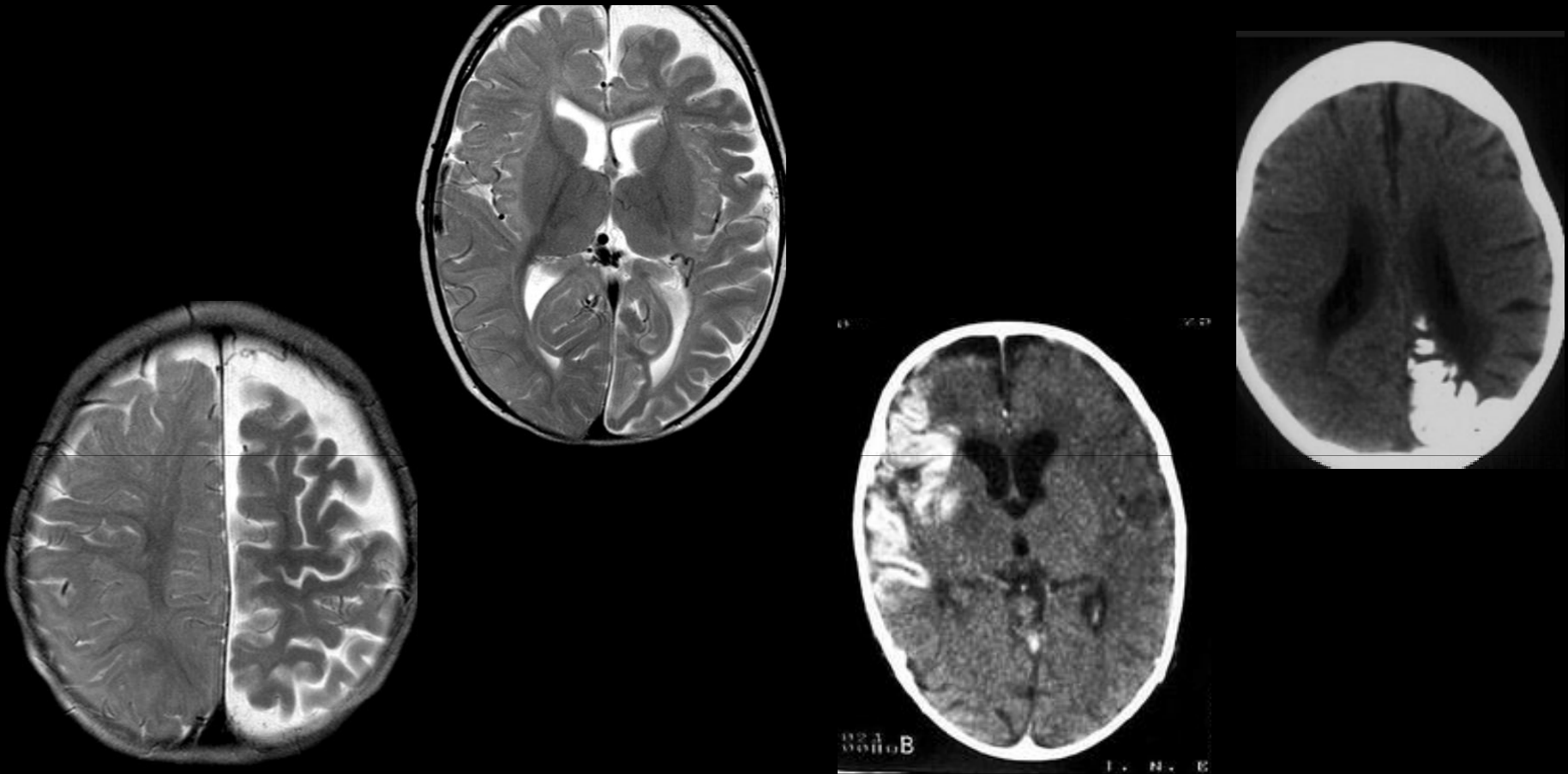
- Segmentarios
- Frecuente en cara

Asociadas:
S. Sturge Weber
S. Klippel- Trenauay
S. Proteus

Ecografía:
Resultados poco relevantes
Descartar malformación Arteriovenosa
Fístulas A-V

Flujo lento

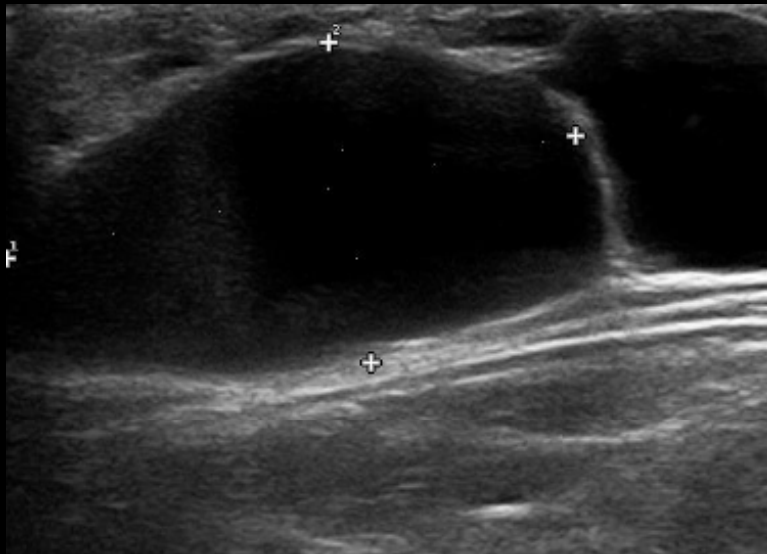
Síndrome de Sturge Weber



RM Axial T2 con
Atrofia de Hemisferio Izquierdo

TC: Calcificaciones giriformes

Malformación Linfática



Bajo Flujo



No usar términos:

- Linfagioma
- Higroma Quístico



Malformaciones Linfáticas

RM Coronal T2

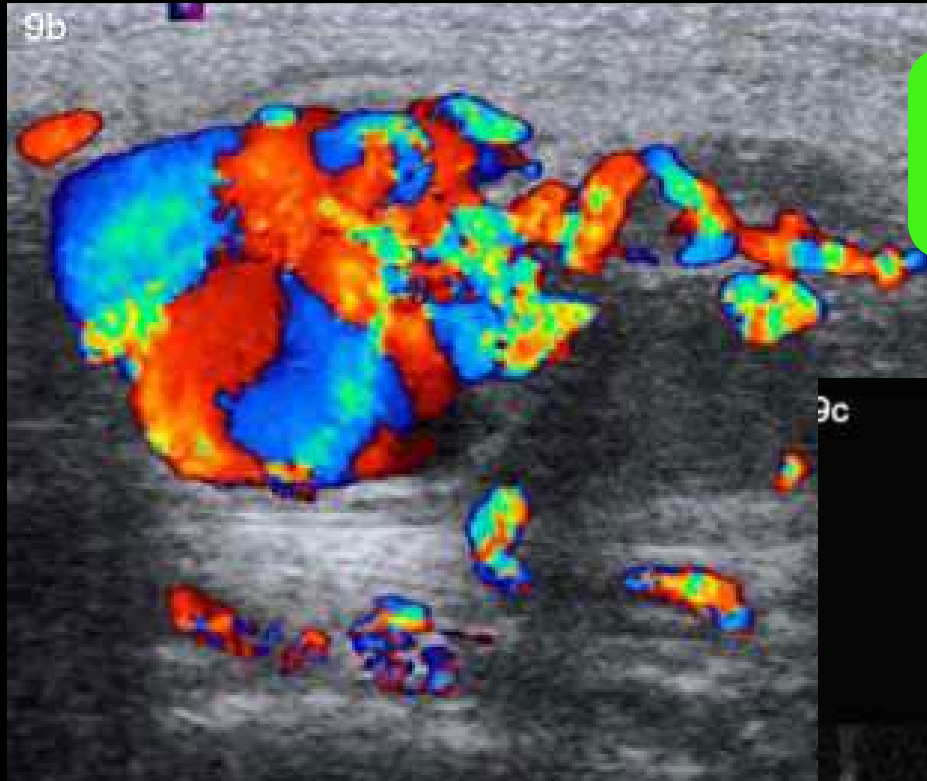


Malformaciones Arterio Venosas

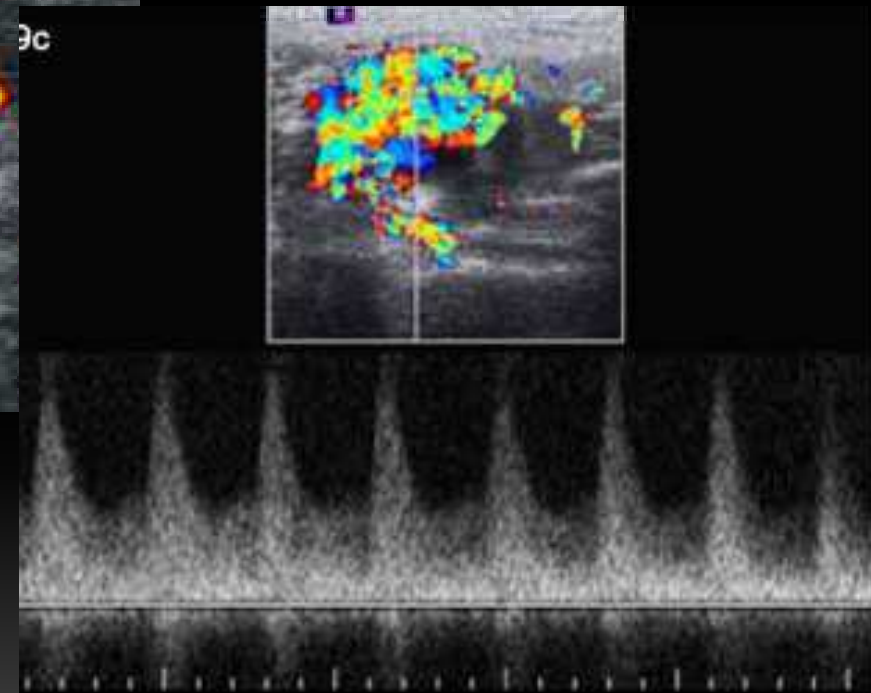
Compuesta por:

- **Vasos Arteriales Aferentes** ($> 1,5$ m/seg)
- **Venas de Drenaje Eferentes** (flujo “arteriolizado”)
- **Nidus:** Múltiples y displásicos canales vasculares que conectan A–V sin lecho capilar interpuesto

Malformaciones Arterio Venosas



Alto Flujo



Malformaciones Arterio Venosas

- TC Multicorte y RM:

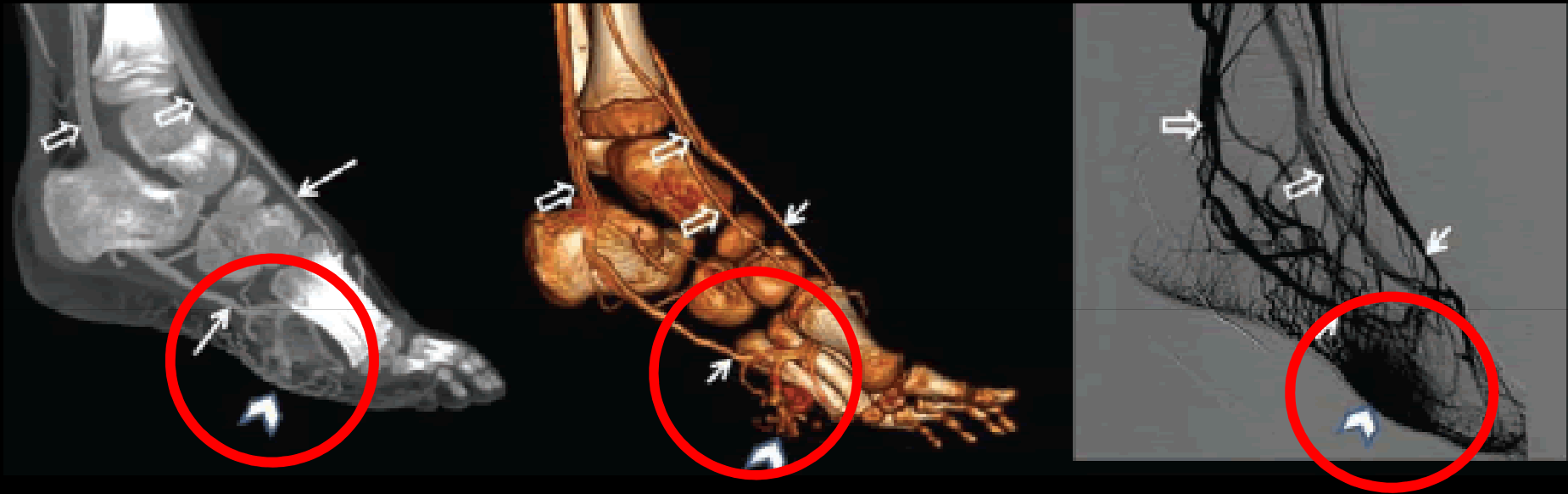
- Valorar extensión.
- Invasión de planos profundos
- Compromiso de órganos
- Realce con contraste EV en Tc y Angio RM

Malformaciones Arterio Venosas

A

B

C



Malformación Arteriovenosa de planta de pie:

A- Angio TC 2D

B-Angio TC 3D

C: Angiografía

Síndrome de Parkes Weber



Se caracteriza por presencia de
Fístulas Arterio venosas

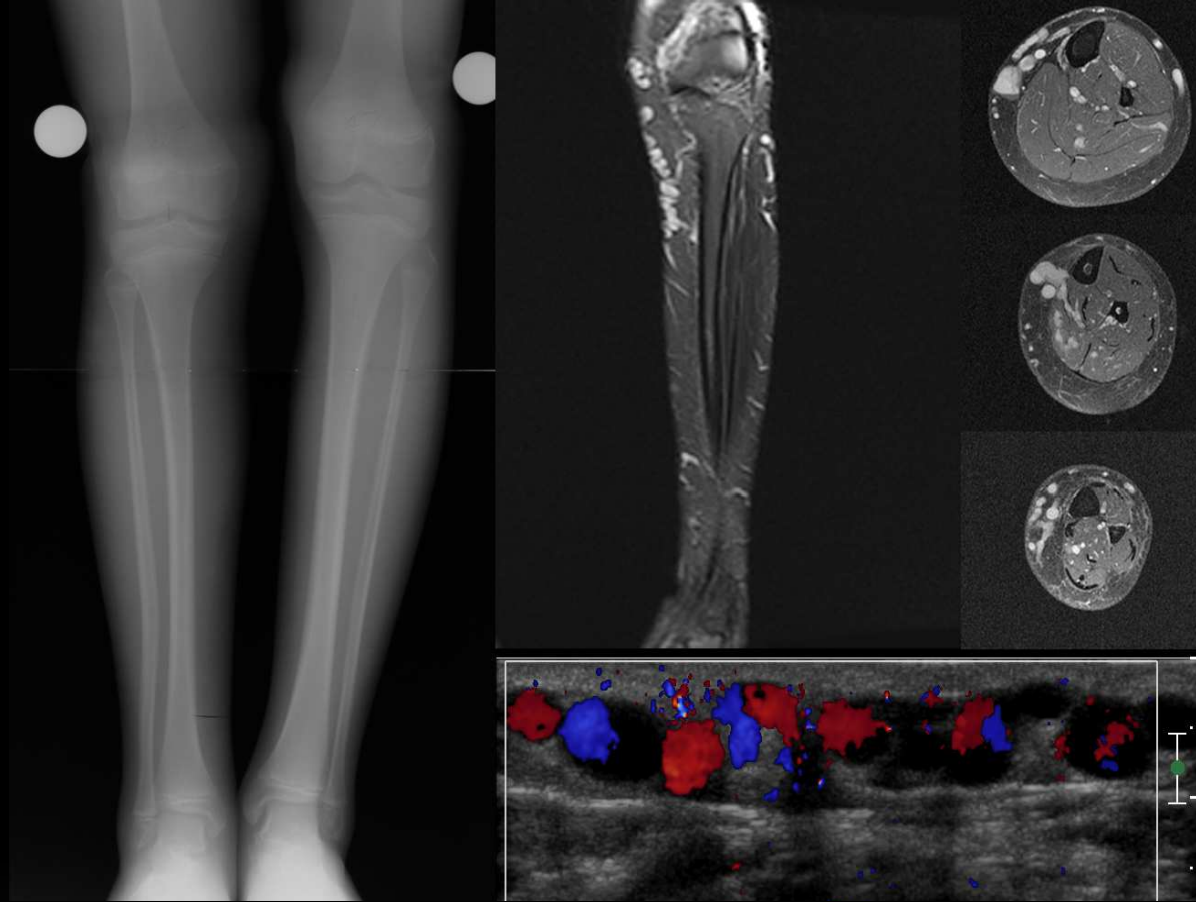
Alto flujo

Asociado a hipertrofia osteomuscular
de MMII.

Alteraciones vasculares cutáneas.

Insuficiencia Cardíaca

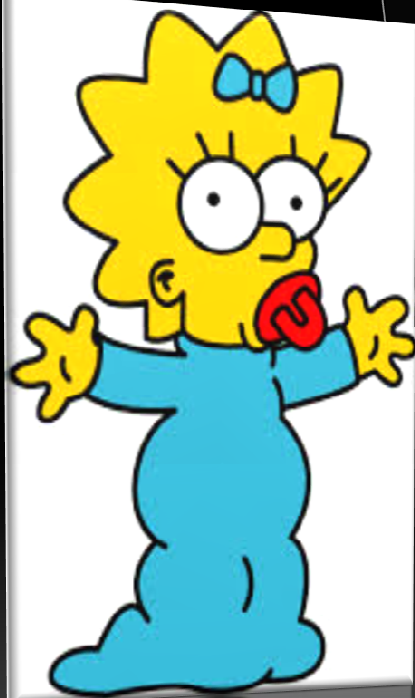
Síndrome de Klippel Trénaunay



Malformaciones venosas y linfática De Bajo Flujo
Hipertrofia de tejidos blandos y / o huesos
Venas varicosas

Conclusión:

- Las anomalías vasculares conforman un grupo heterogéneo de lesiones.
- Adecuado uso de la nomenclatura
- Diferenciar entre Tumores y Malformaciones Vasculares
- Requiere de Manejo Multidisciplinario



Gracias!!!!!!