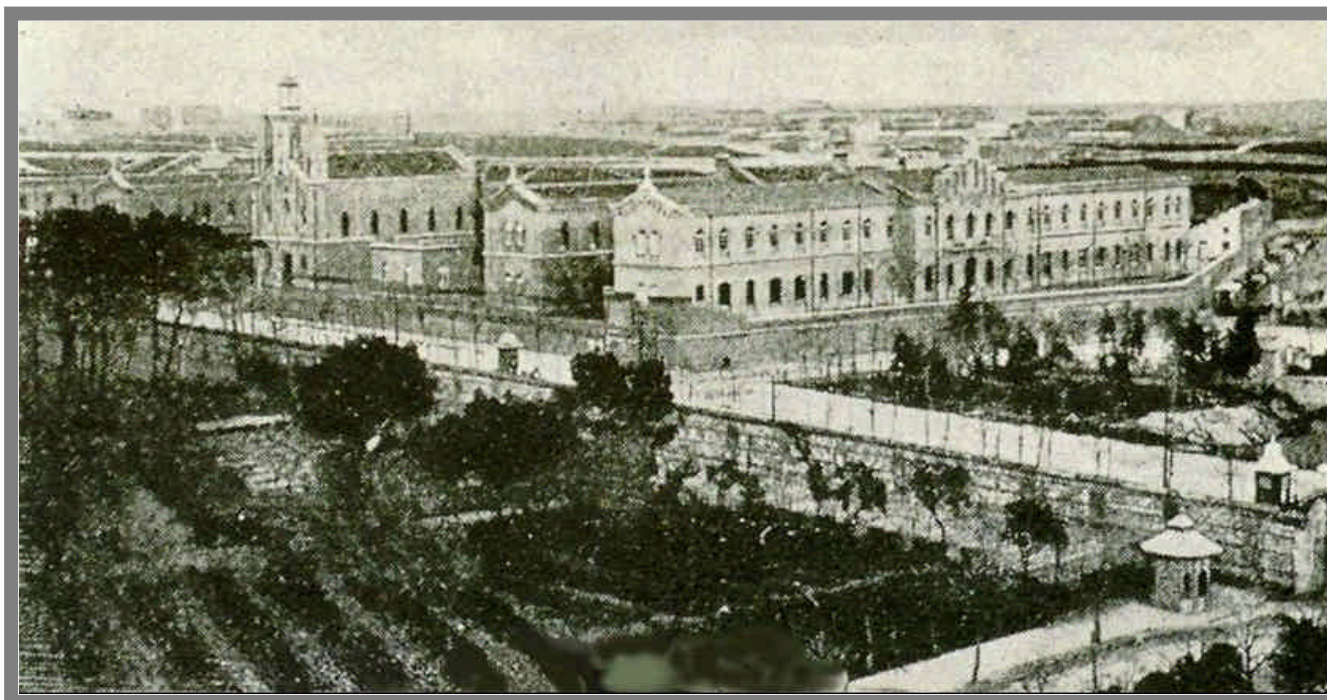


# Hospital Infantil Universitario Niño Jesús



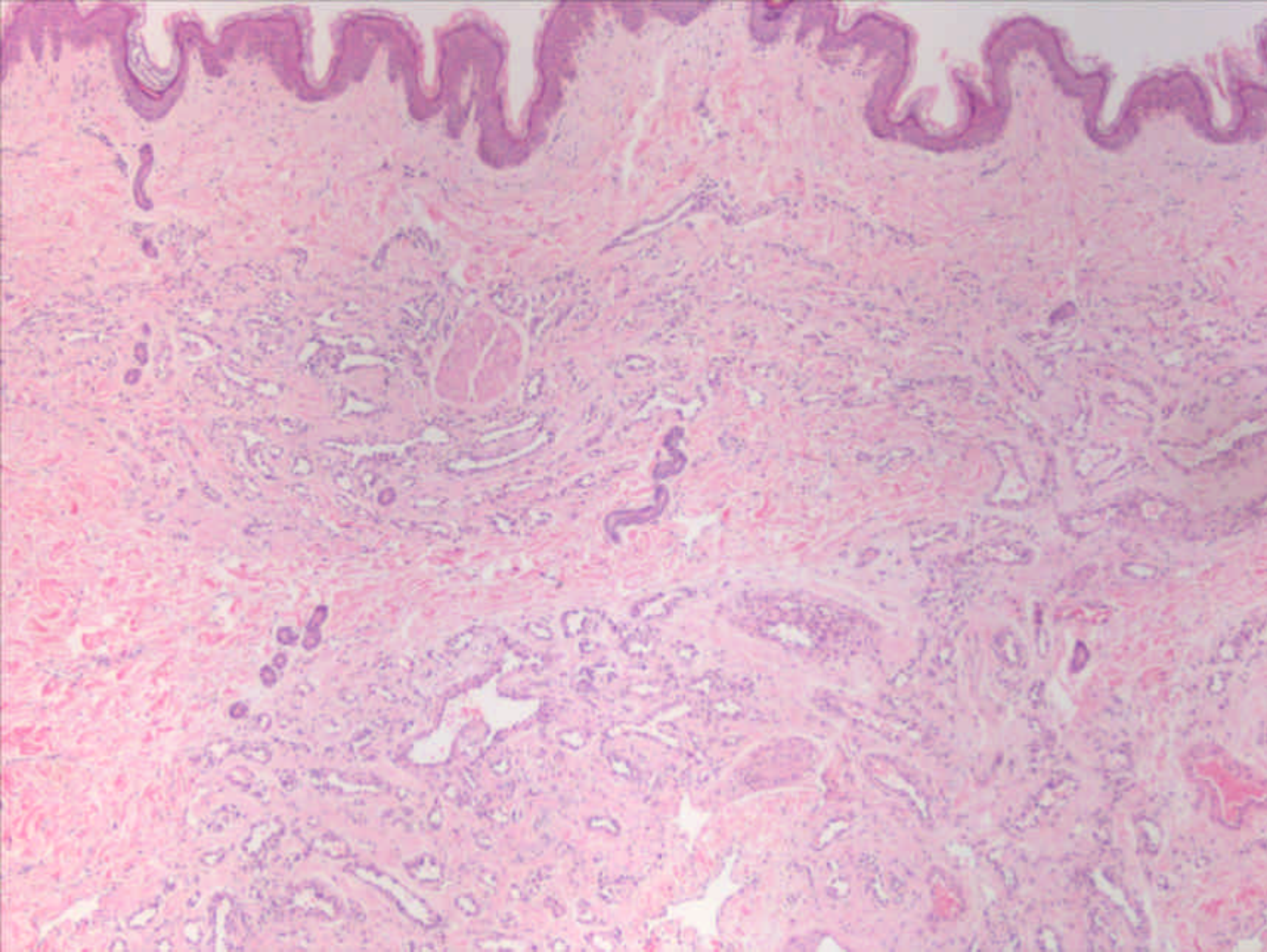
# Caso

- Varón de 9 años
- Lesión cutánea en el costado derecho
- Desde el nacimiento
- Crecimiento proporcional al niño

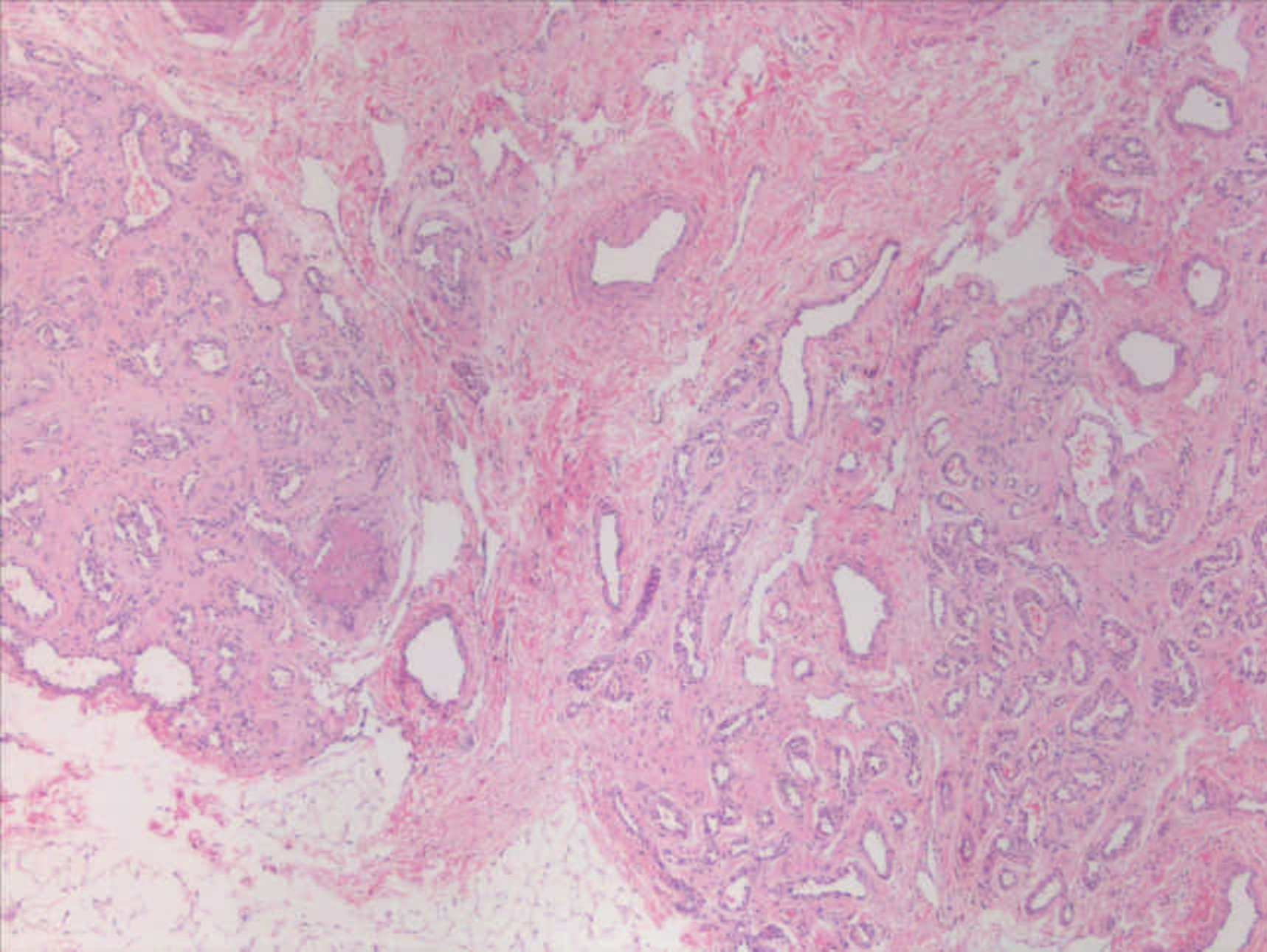


- Placa redondeada, azulada, con telangiectasias superficiales
- 5 cm de diámetro mayor
- Se realizó extirpación completa de la lesión

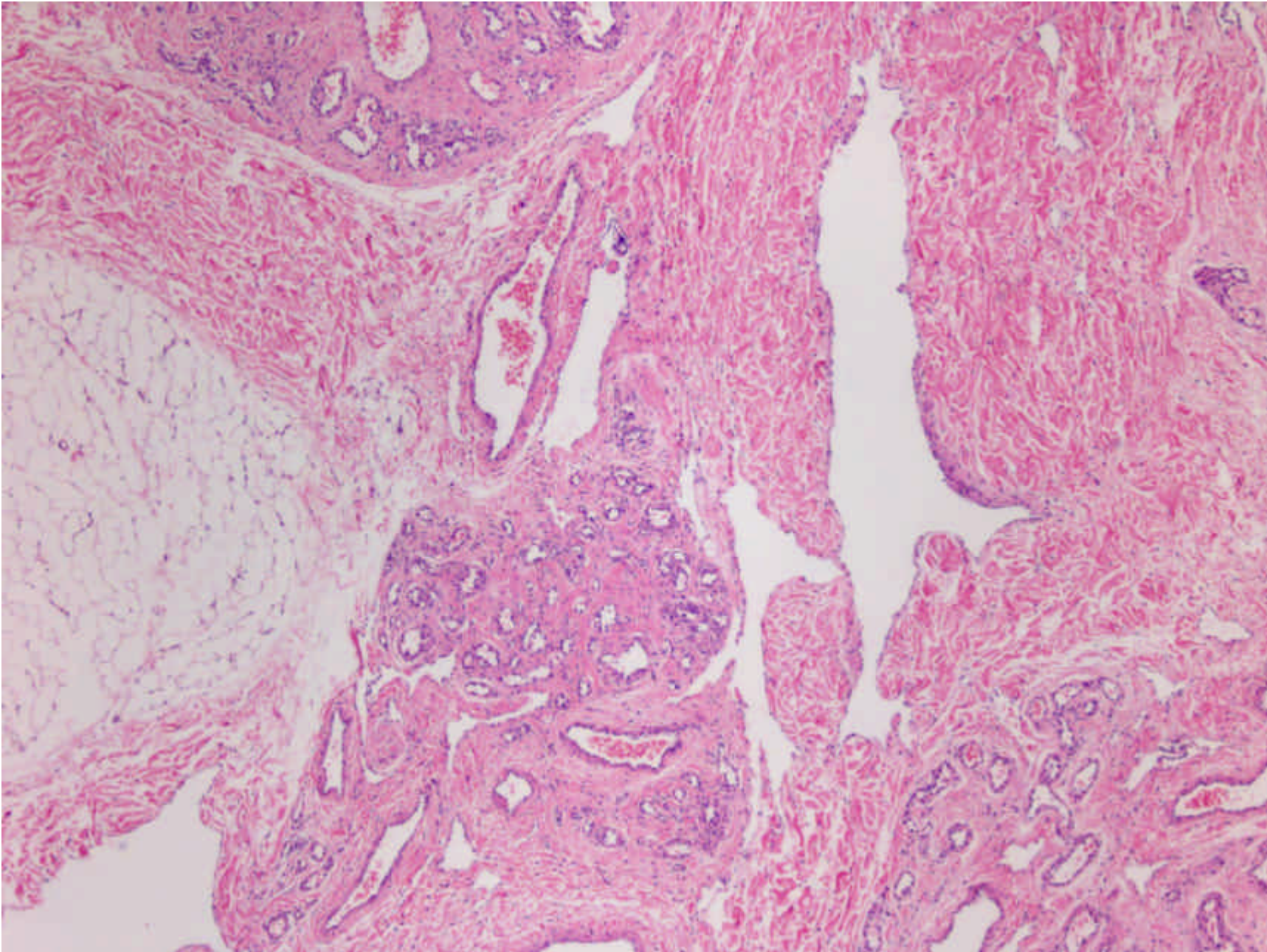




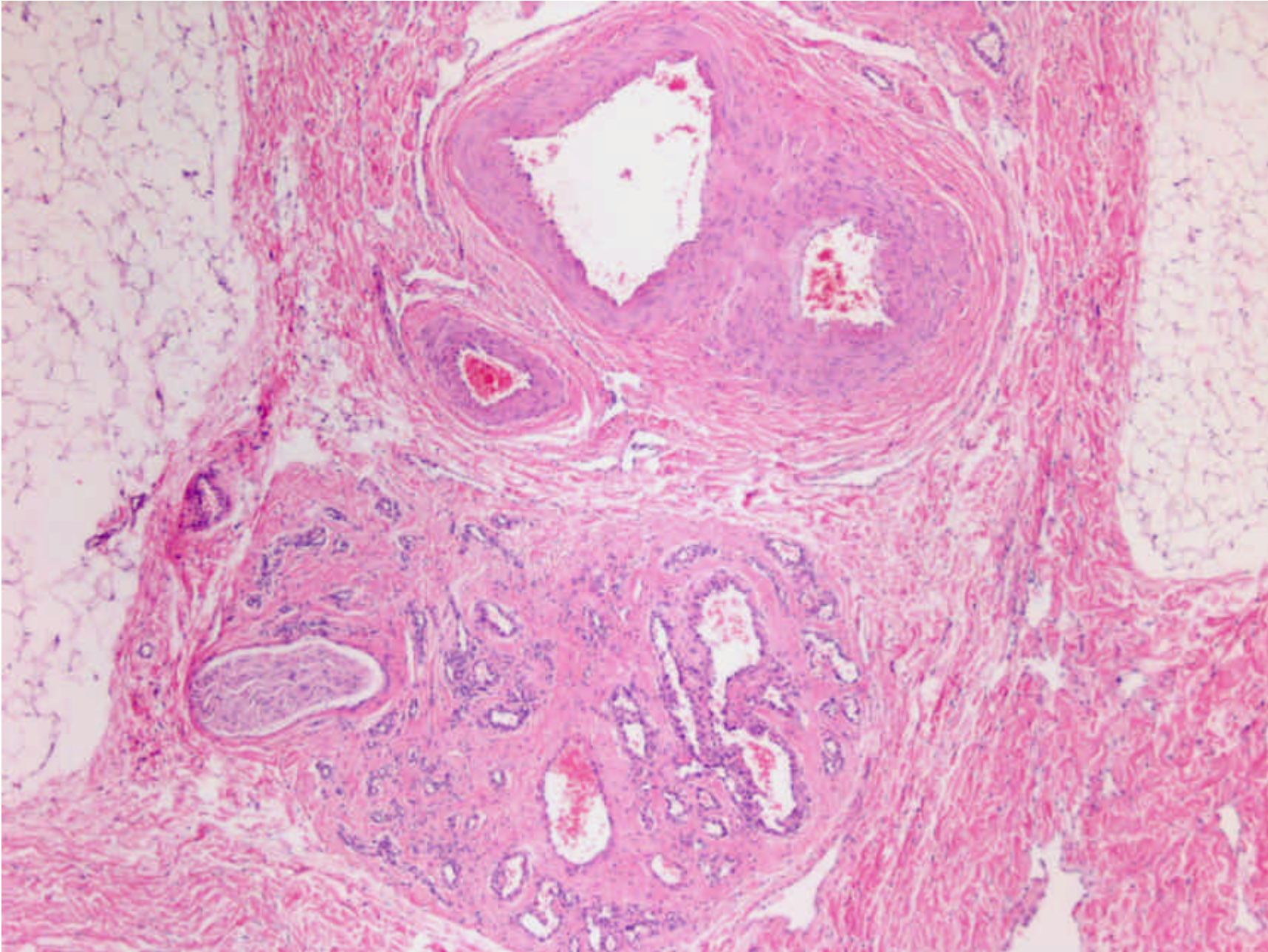




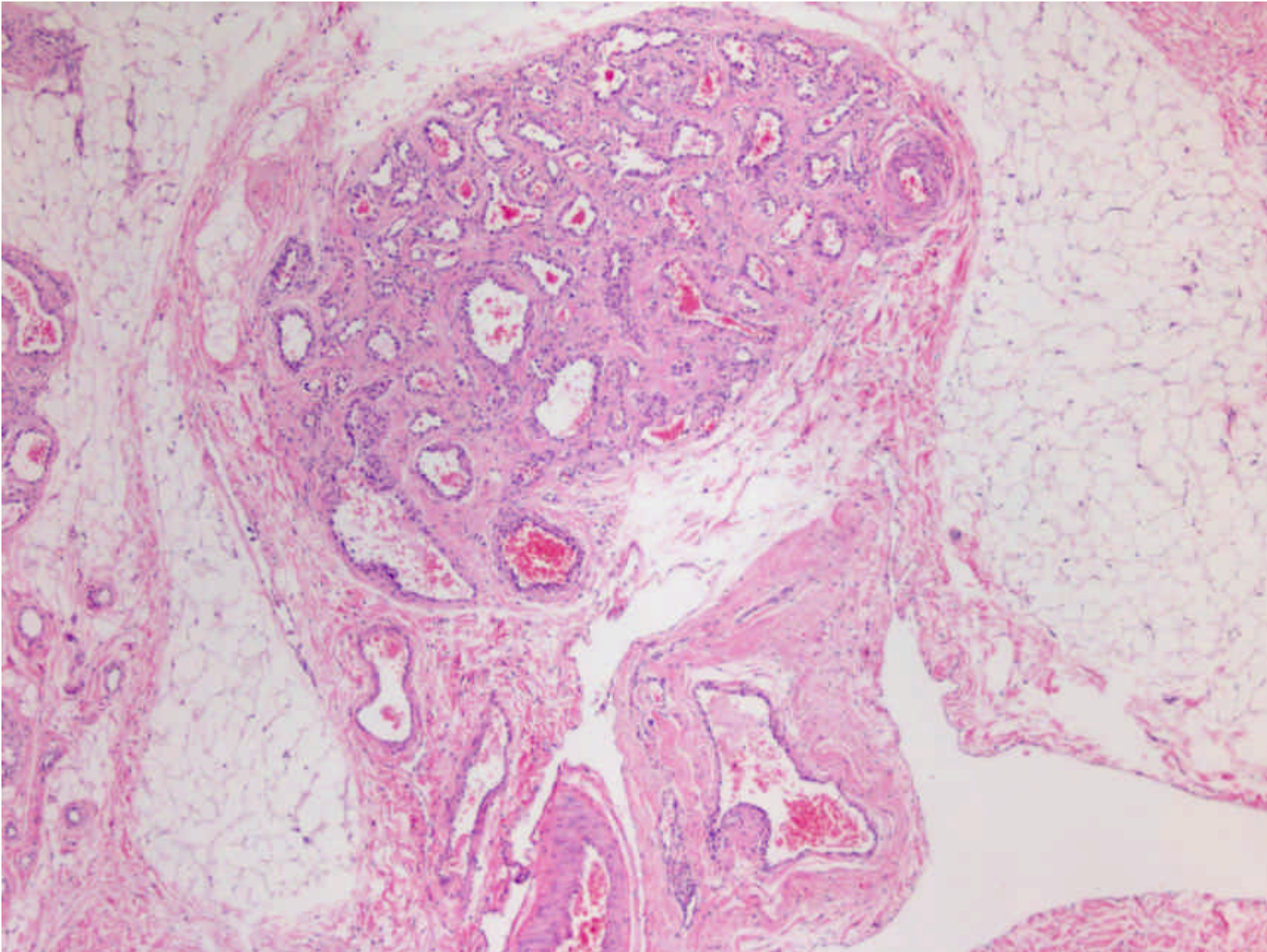




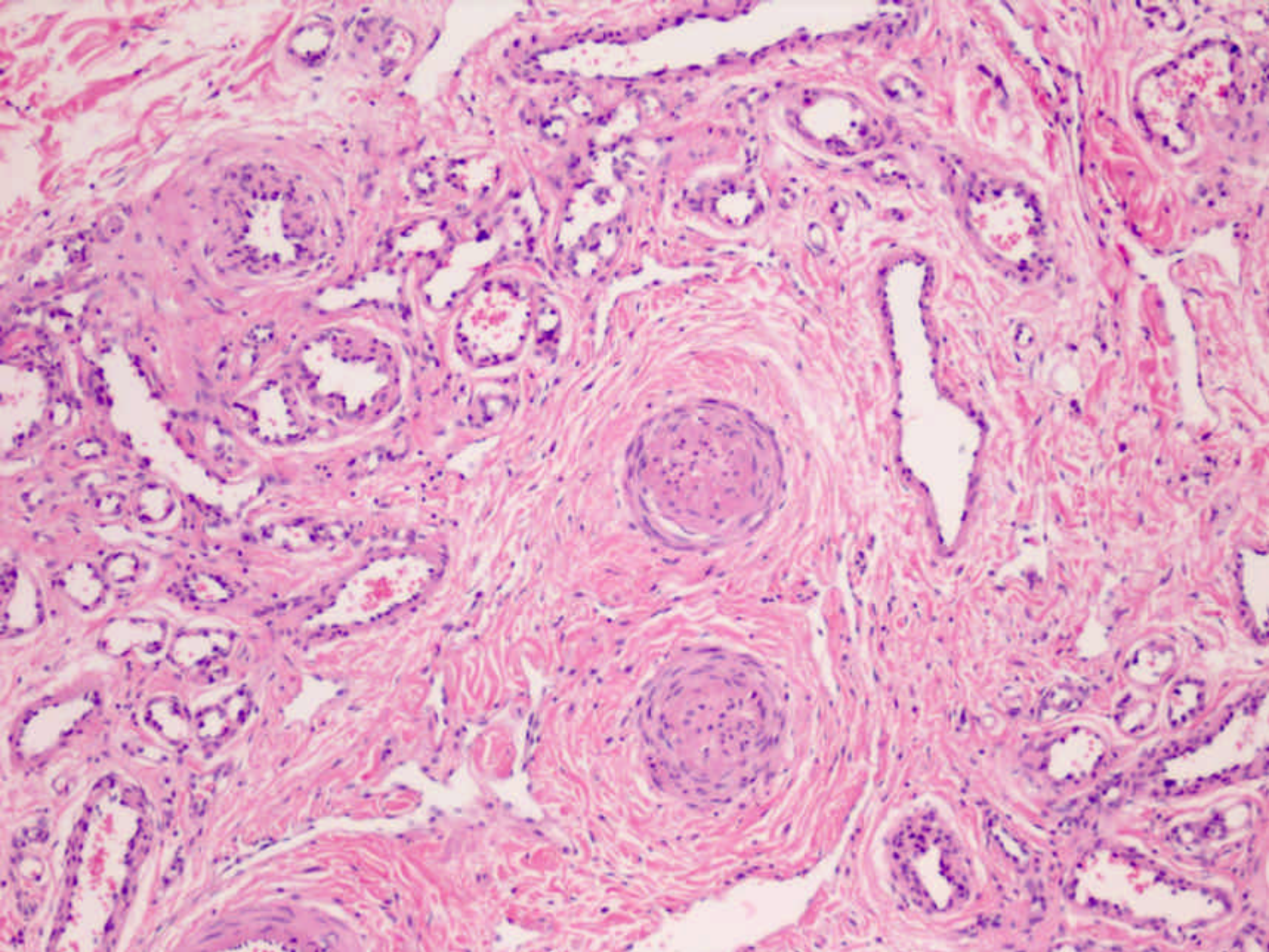




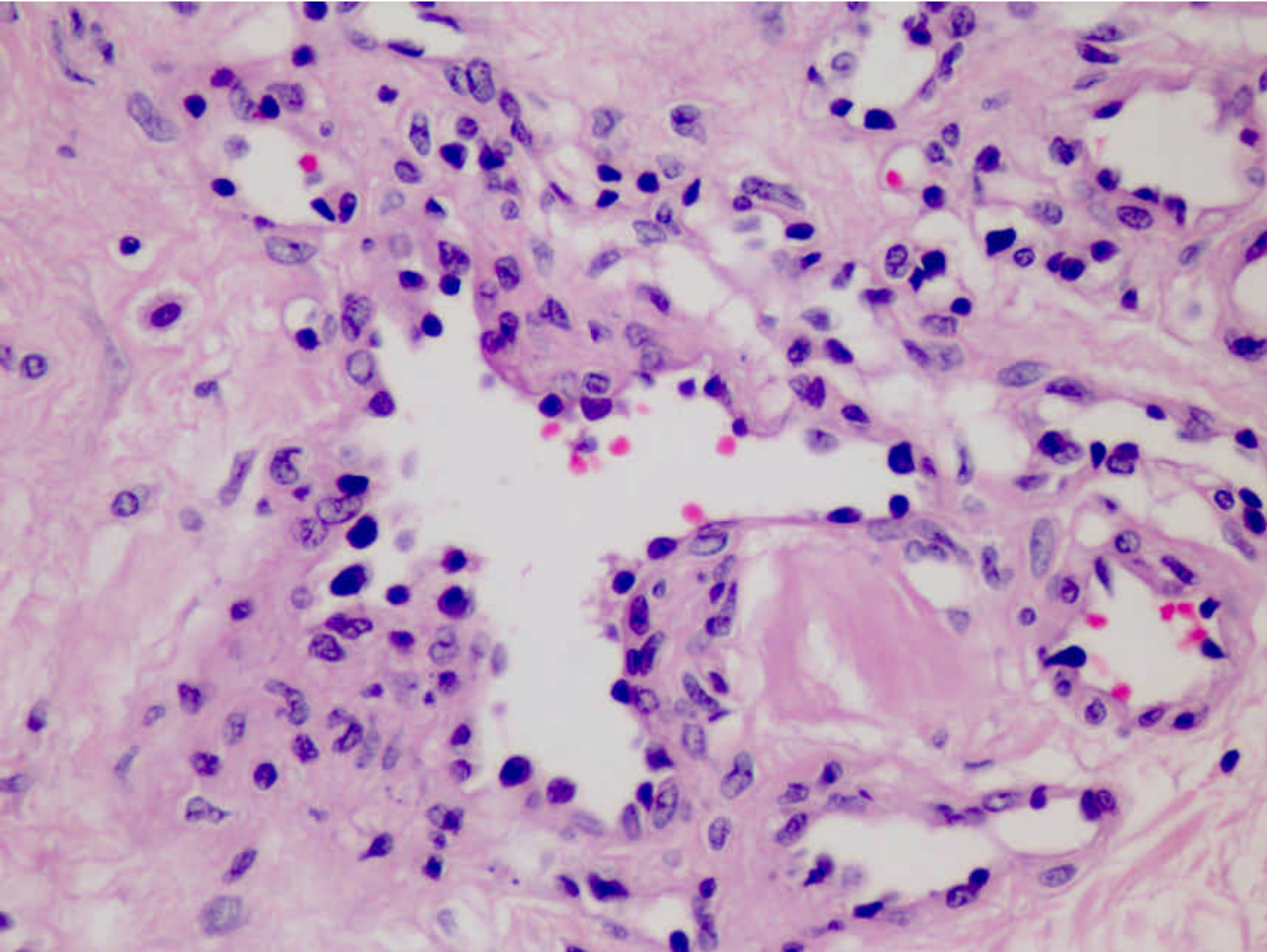




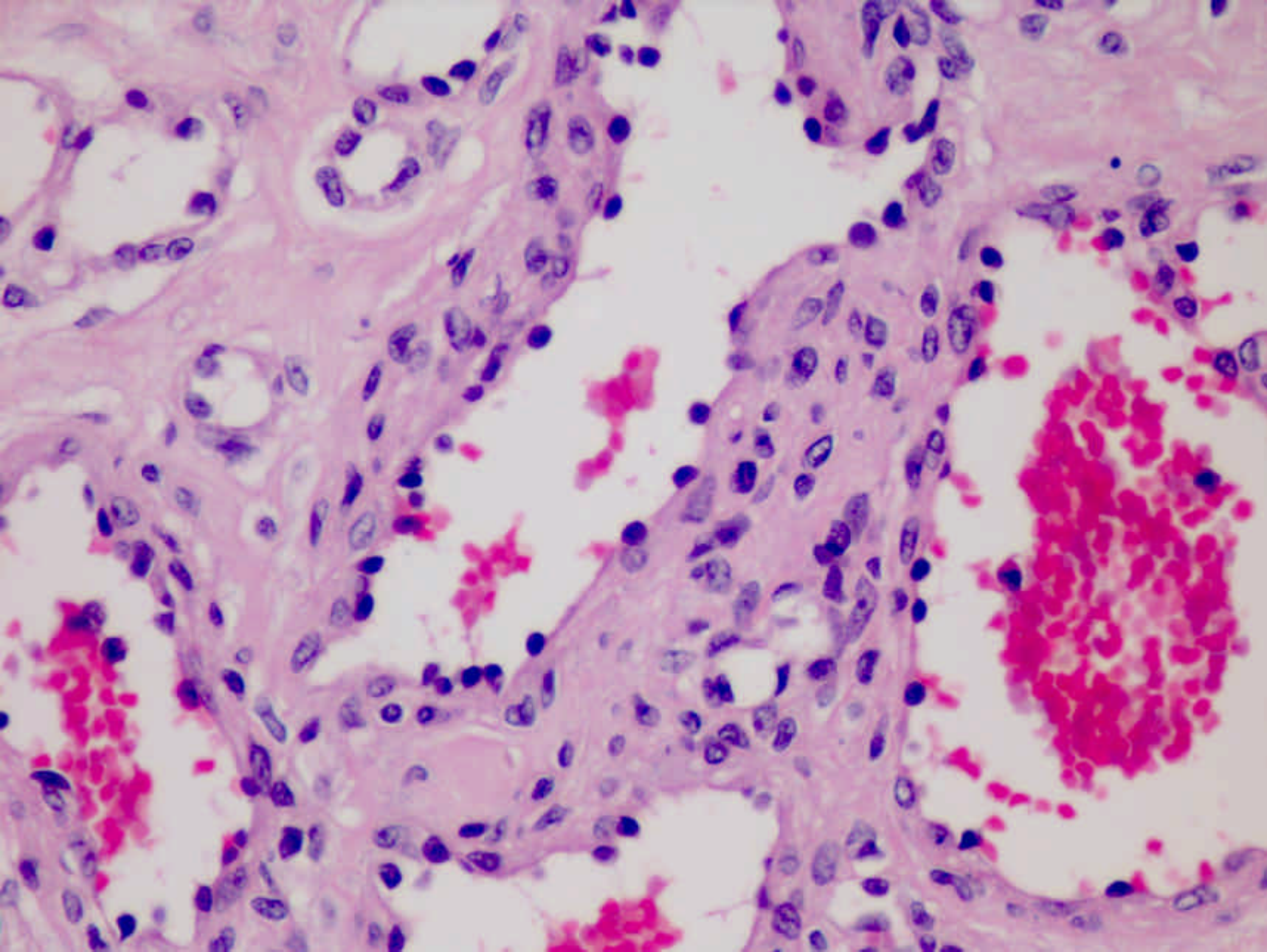


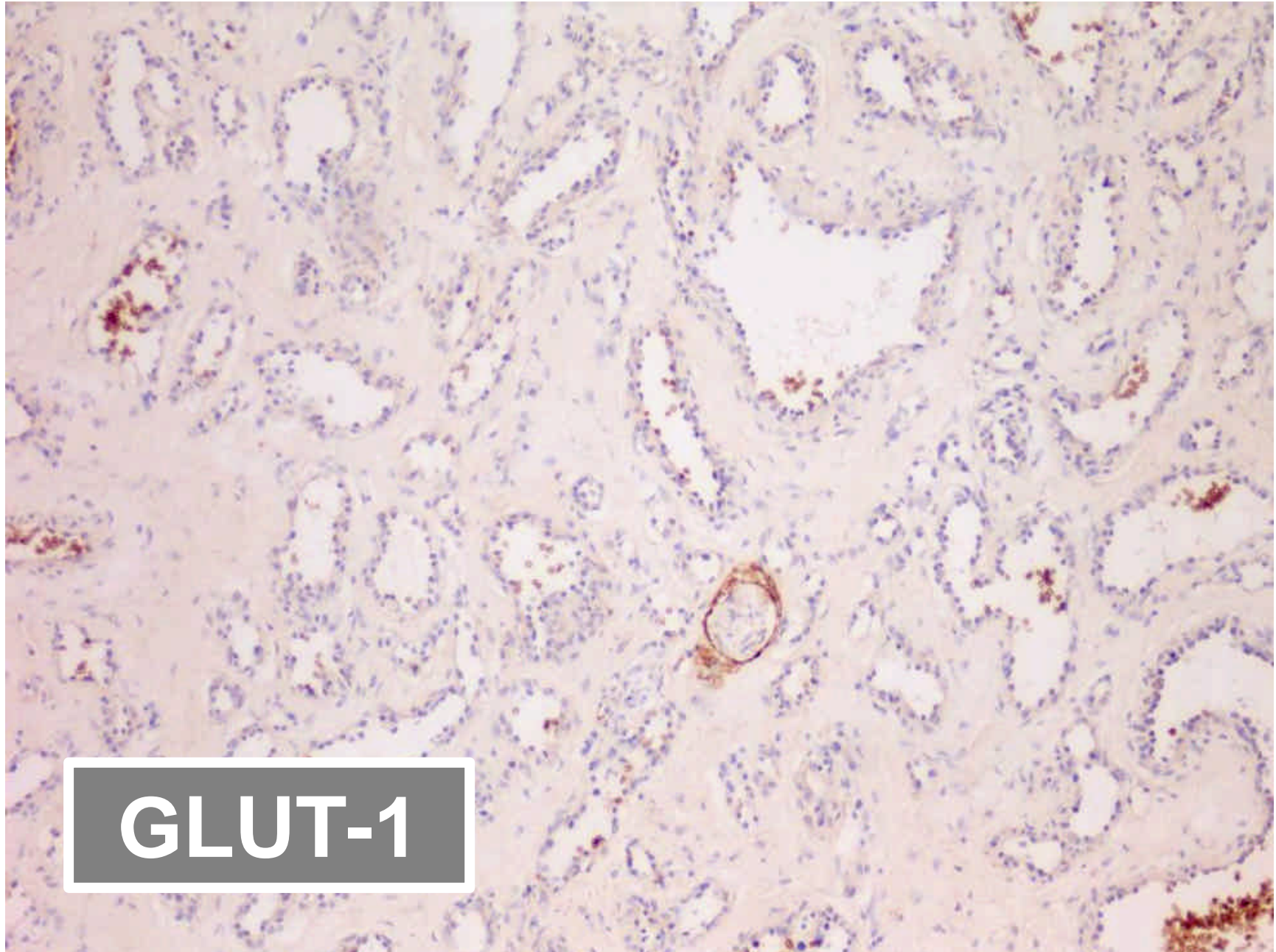












**GLUT-1**



Vascular tumors	Vascular malformations
<ul style="list-style-type: none"> <li>•Infantile hemangiomas</li> <li>•Congenital Hemangiomas (RICH, NICH)</li> <li>•Tufted angioma</li> <li>•Kaposiform hemangioendothelioma</li> <li>•Spindle cell hemangioendothelioma</li> <li>•Other, rare hemangioendotheliomas</li> <li>•Dermatologic acquired vascular tumors</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>•Slow flow <ul style="list-style-type: none"> <li>-Capillary malformation (CM)</li> <li>-Lymphatic malformation (LM)</li> <li>-Venous malformation (VM)</li> </ul> </li> <li>•Fast flow <ul style="list-style-type: none"> <li>- Arterial malformation (AM)</li> <li>-Arteriovenous fistula (AVF)</li> <li>-Arteriovenous malformation (AVM)</li> </ul> </li> <li>•Complex-combined <ul style="list-style-type: none"> <li>-CVM, CLM, LVM, CLVM, AVM-LM, CM-AVM</li> </ul> </li> </ul>

**Updated ISSVA classification of vascular anomalies**



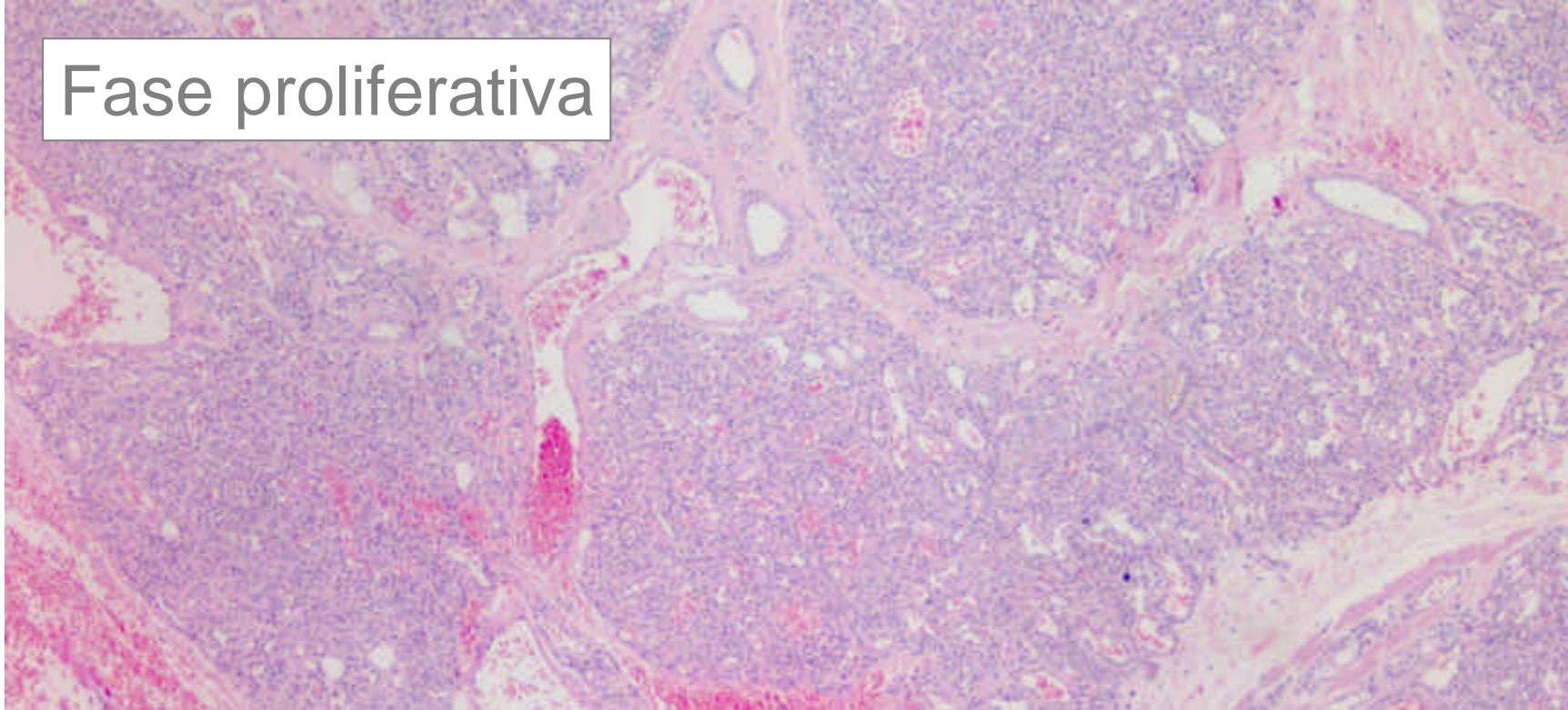
## Hemangioma Infantil

- Fase Proliferativa
- Fase Involutiva
- Involucionado





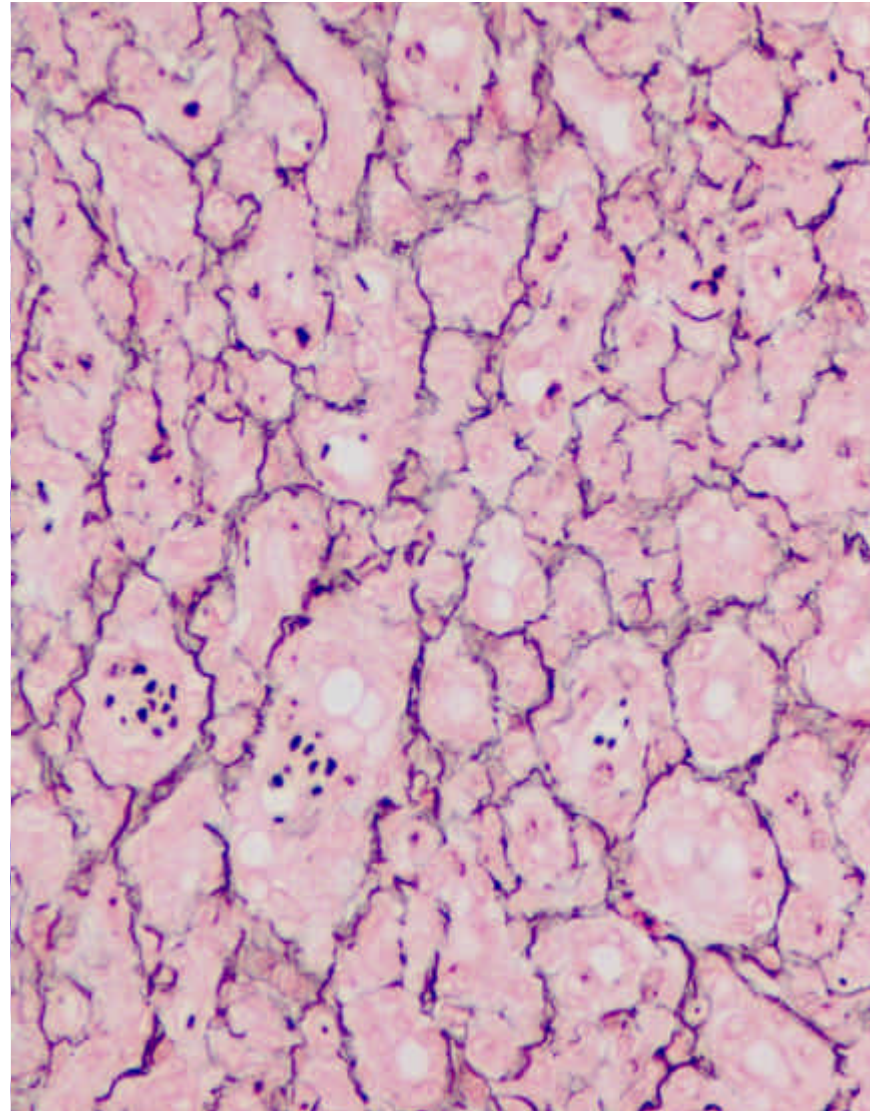
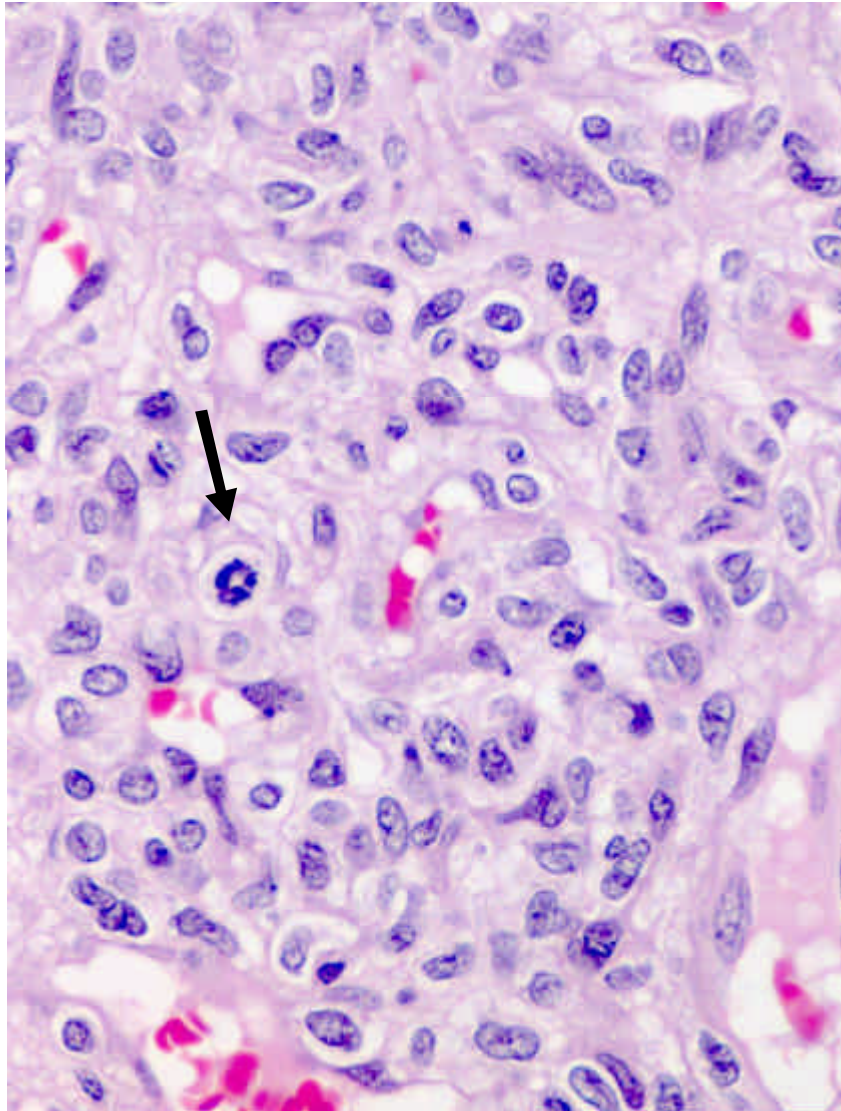
## Fase proliferativa



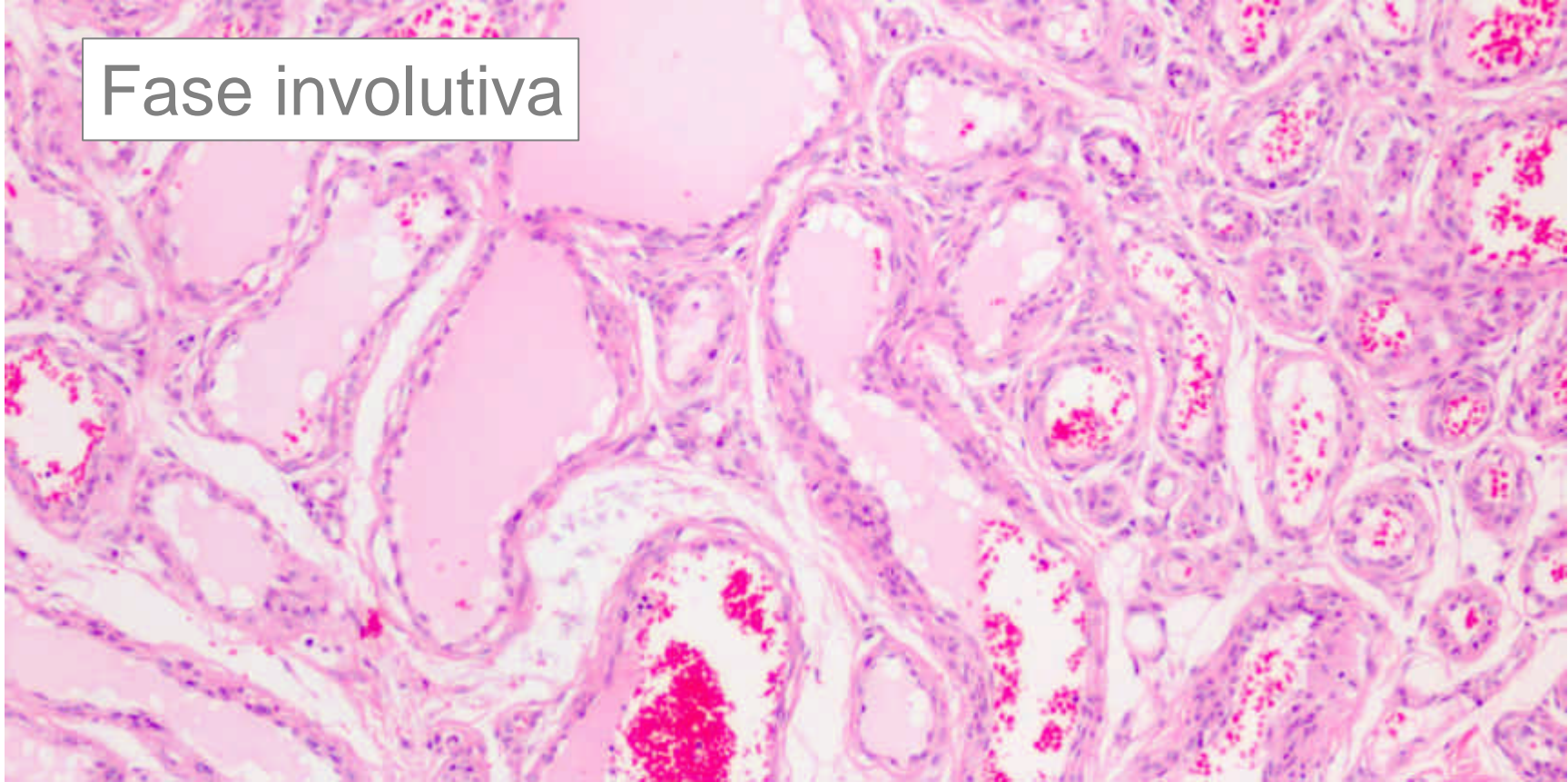
- masas celulares de células endoteliales tumefactas y pericitos que forman luces pequeñas y redondeadas
- disposición lobular



La gran densidad celular y la ausencia de luces pueden oscurecer la naturaleza vascular del tumor



## Fase involutiva



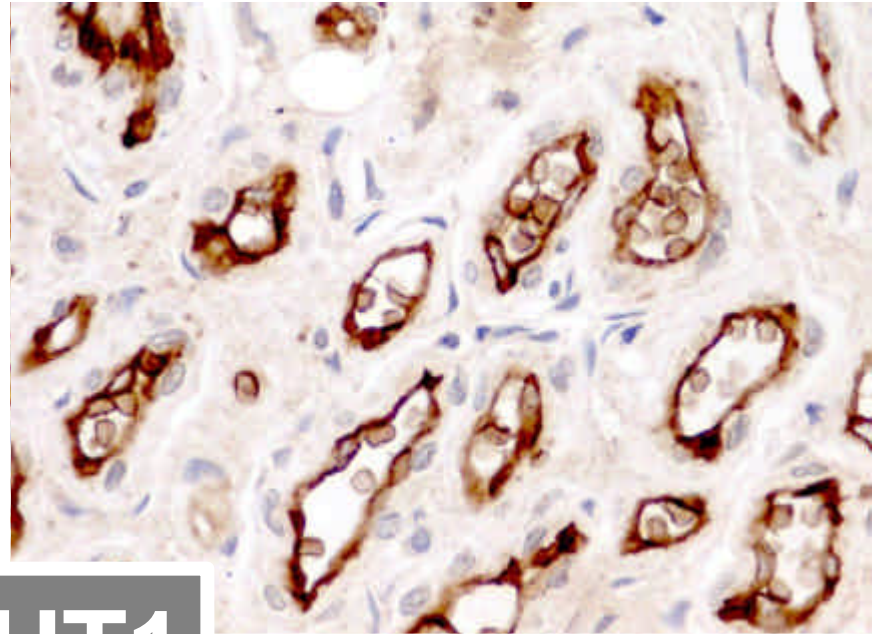
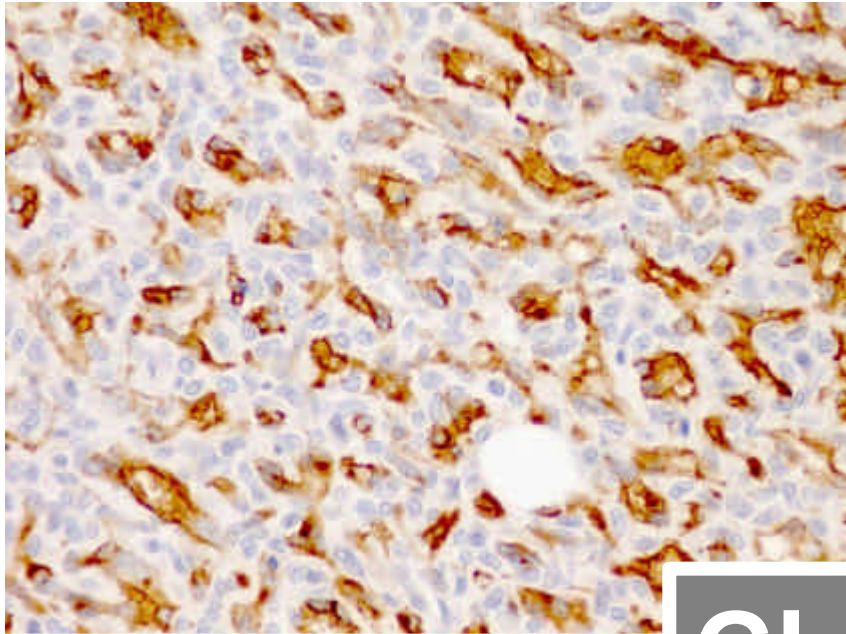
- los capilares van desapareciendo progresivamente
- las luces aumentan de tamaño
- los endotelios se aplanan
- disminuyen las mitosis



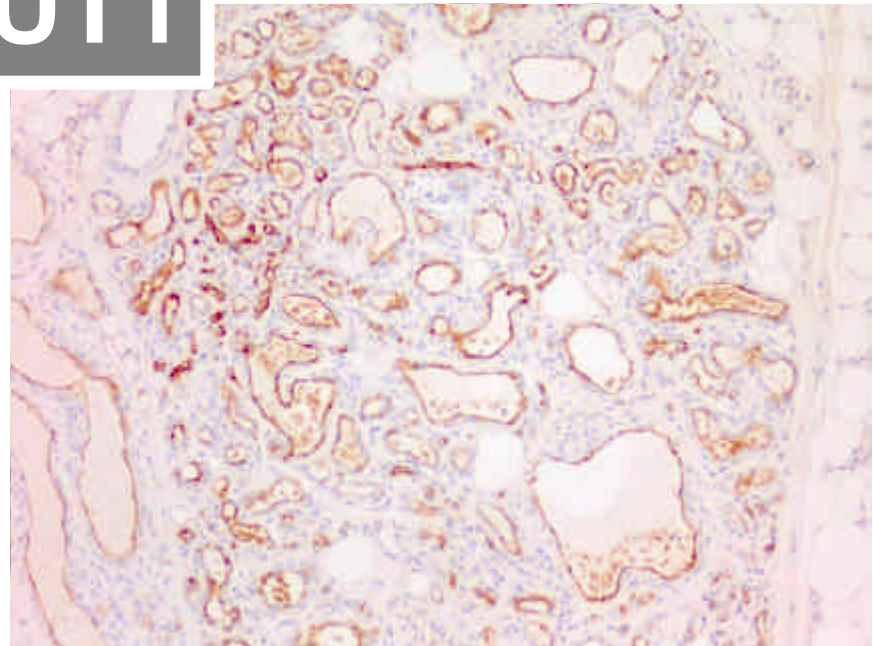
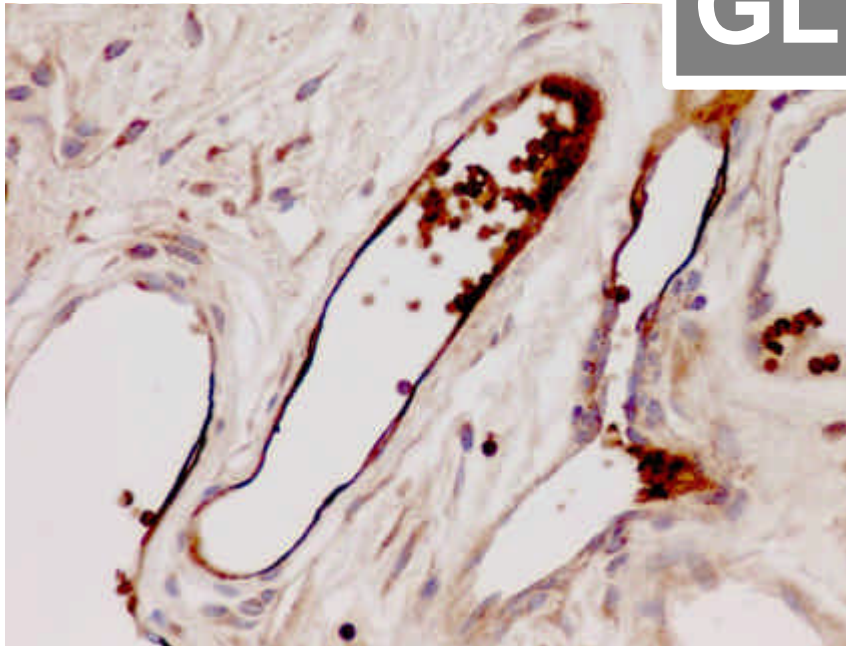
## Hemangioma involucionado



- Los capilares desaparecen y son reemplazados por tejido fibroso o fibroadiposo

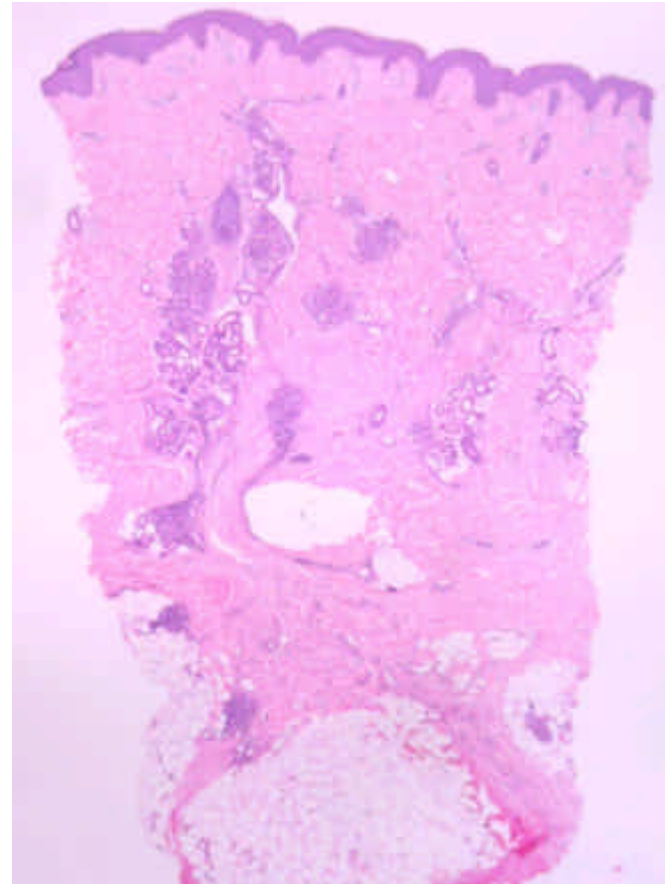


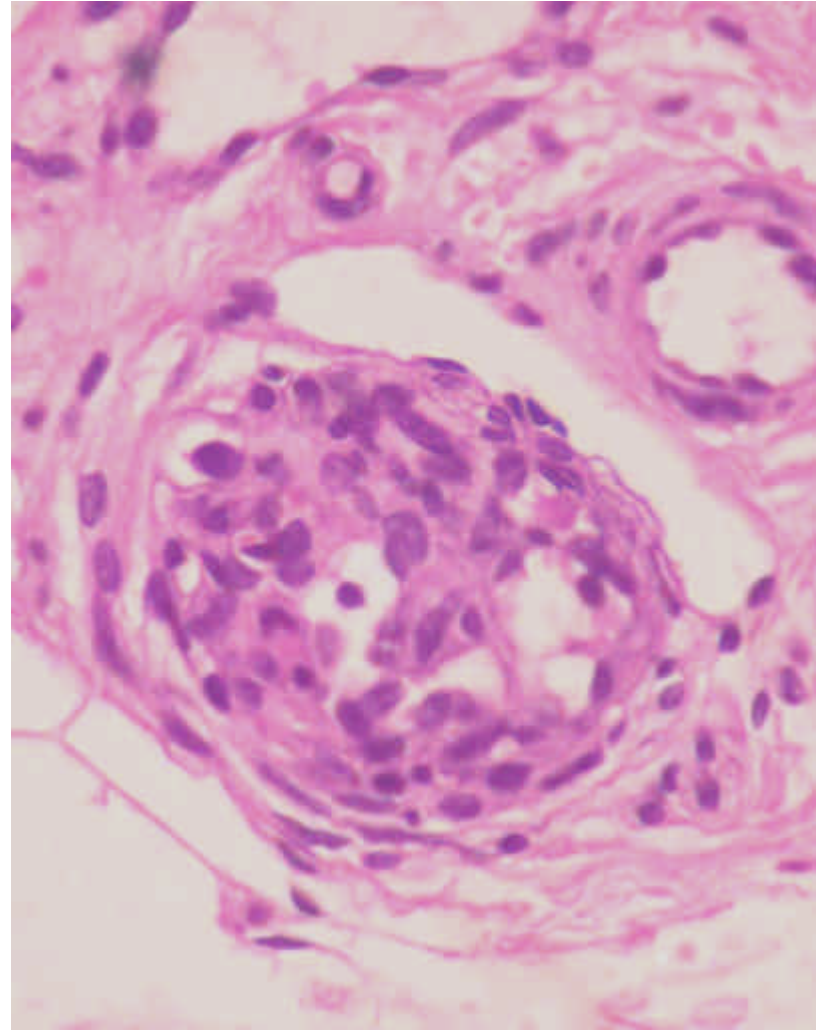
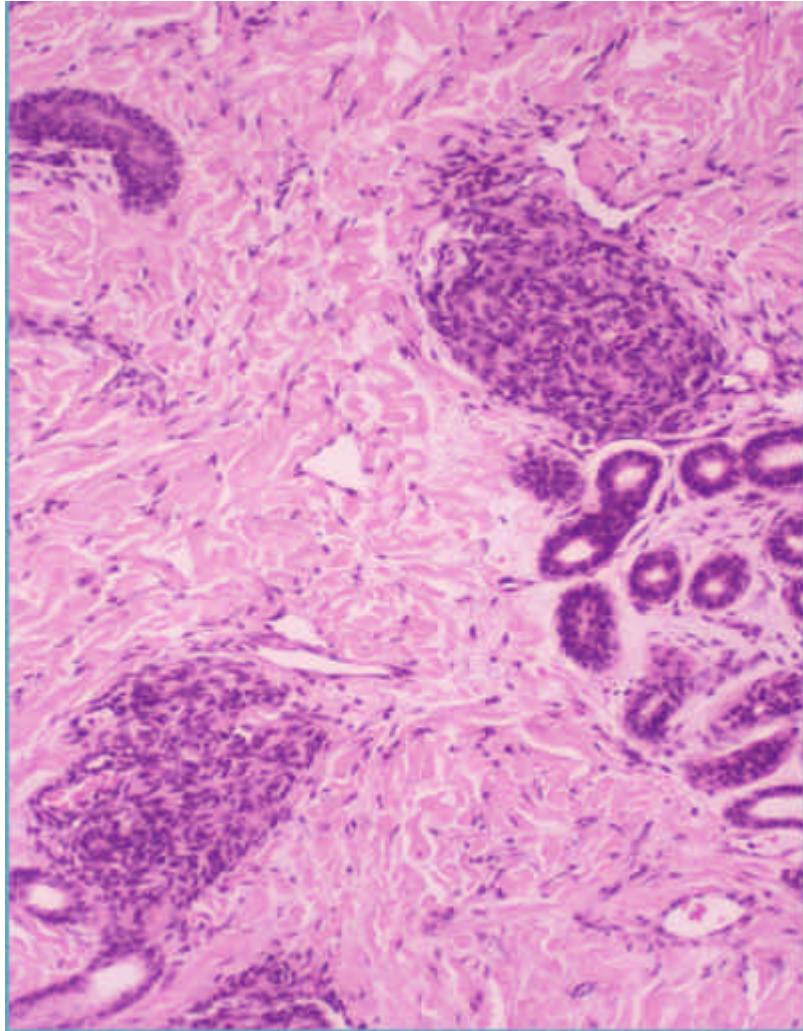
**GLUT1**





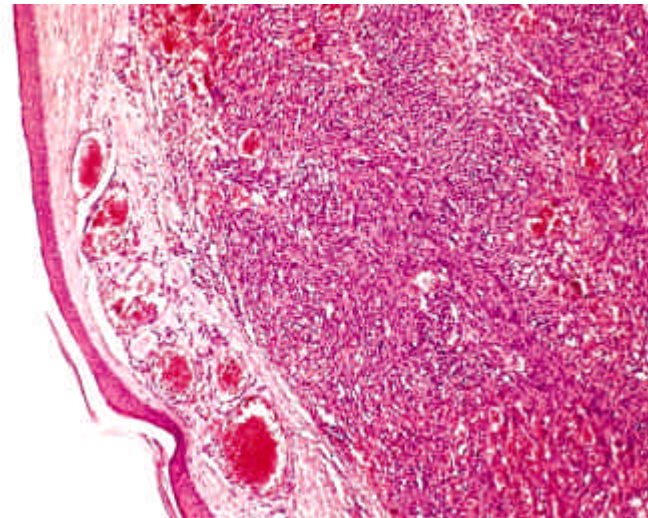
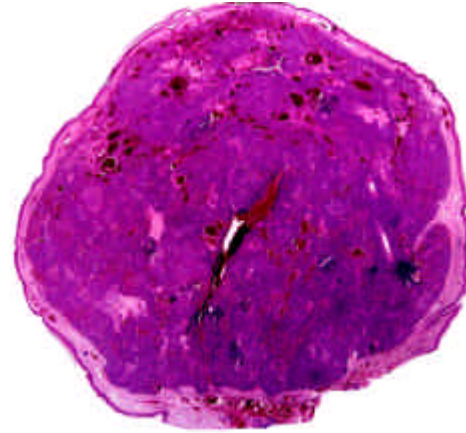
# Angioma en Penacho



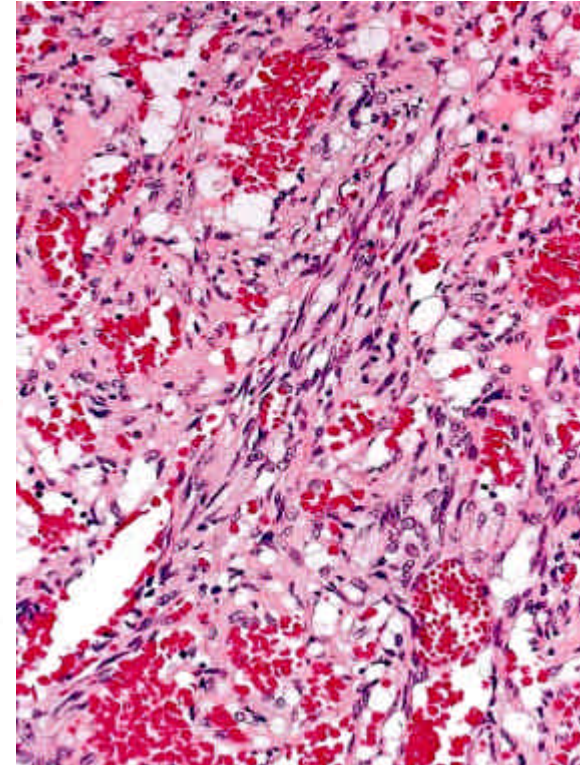
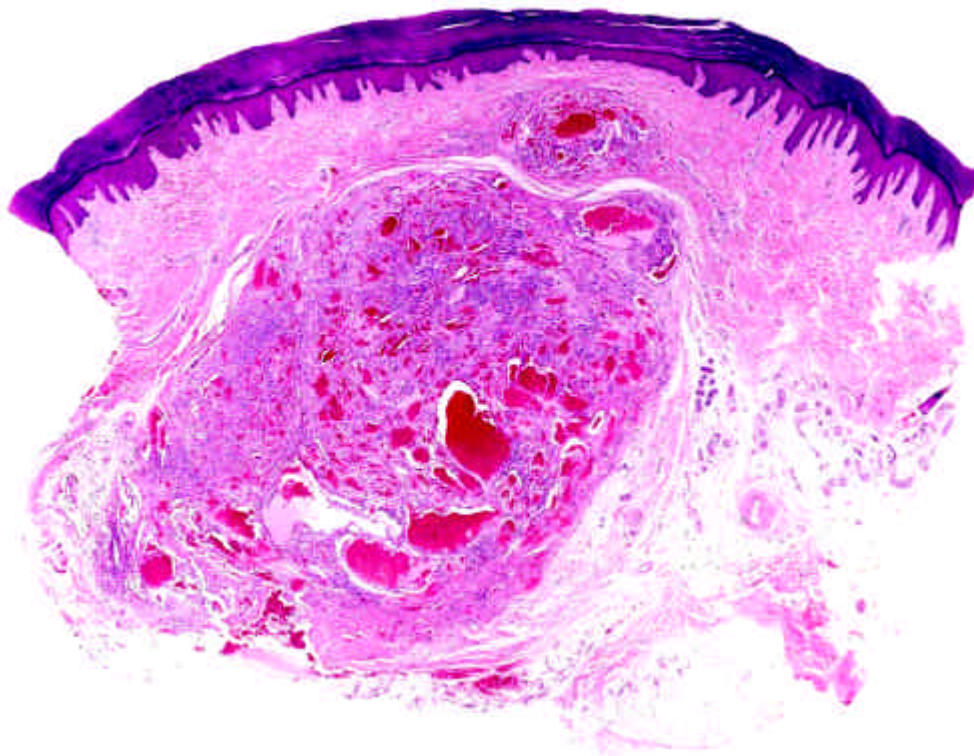




# Hemangioendotelioma kaposiforme



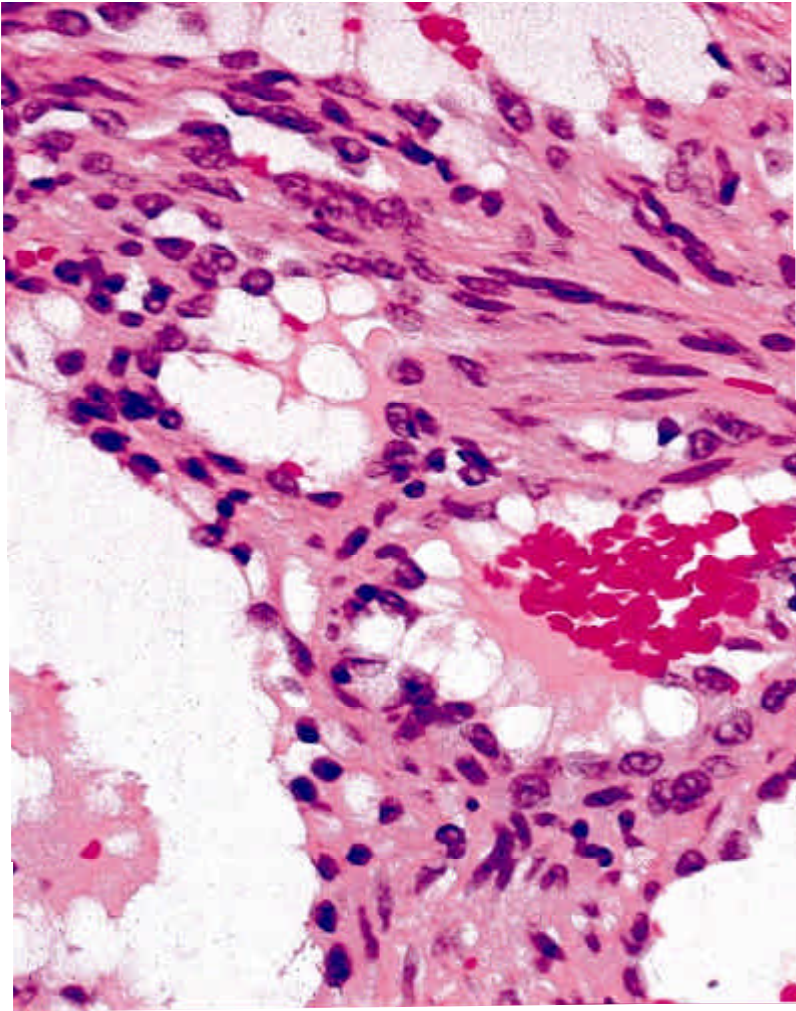
## Hemangioendotelioma de células fusiformes



- Nódulos bien delimitados, no encapsulados, constituidos por fascículos de células fusiformes
- Espacios vasculares dilatados conteniendo hematíes (“cavernosos”)



- Vacuolización del citoplasma de las células fusiformes
- Marcador del Síndrome de Mafucci



# Hemangiomas Congénitos

- tumores vasculares que aparecen durante la vida intrauterina
- están completamente desarrollados al nacimiento
- no muestran crecimiento postnatal
- se reconocen dos subgrupos:
  - *RICH, rapidly involuting congenital hemangioma*
  - *NICH, noninvoluting congenital hemangioma*



*RICH*

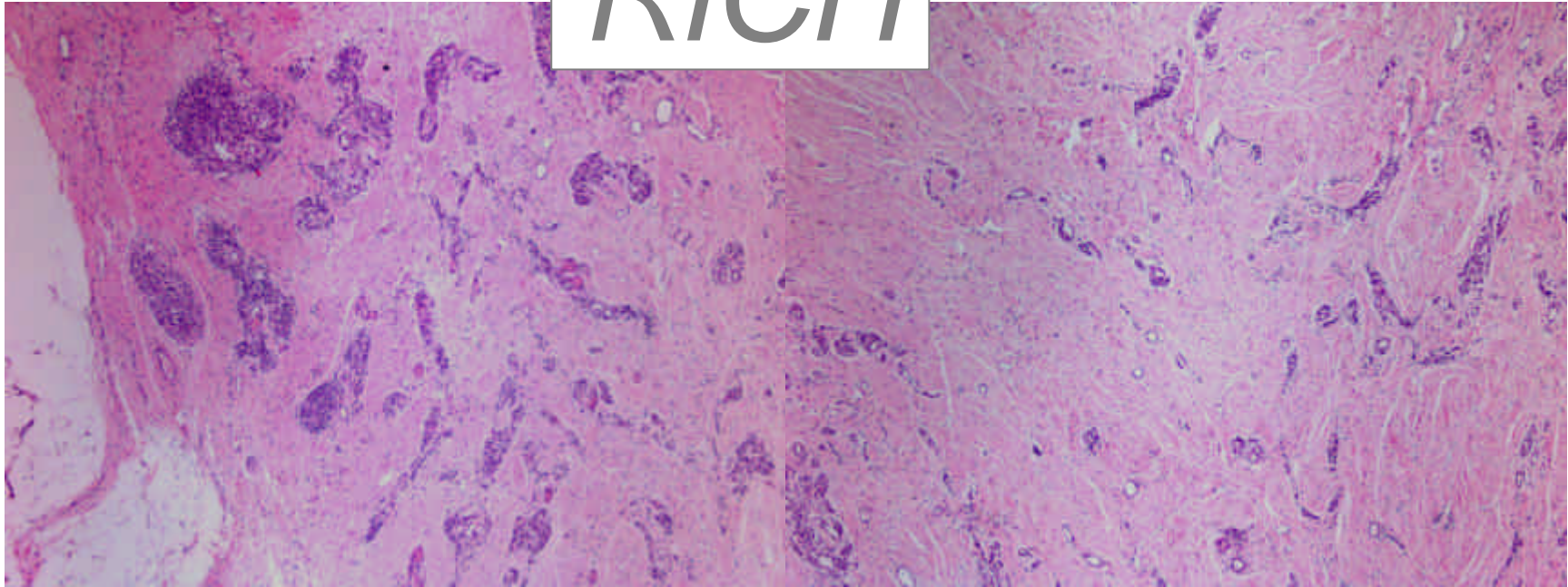


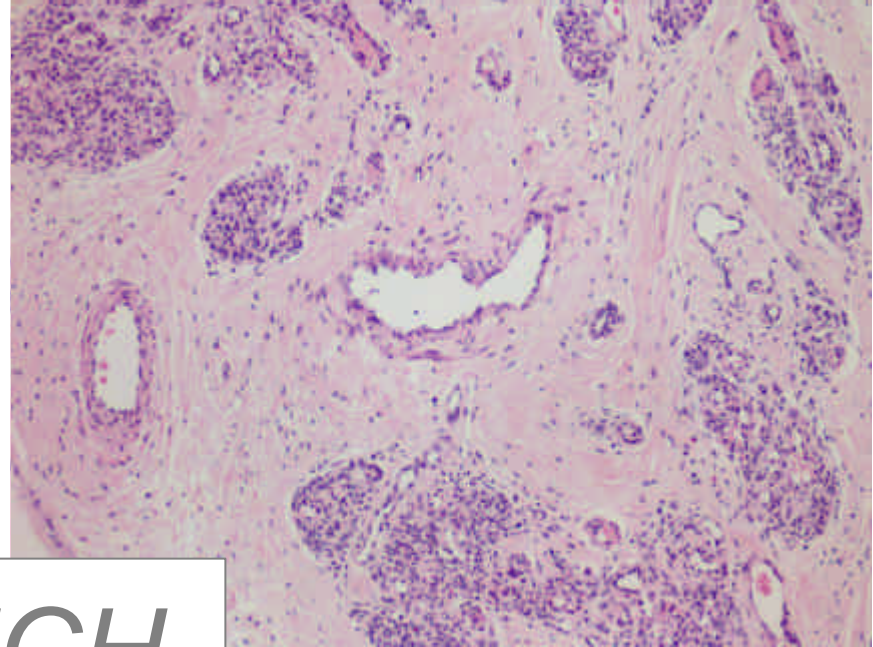
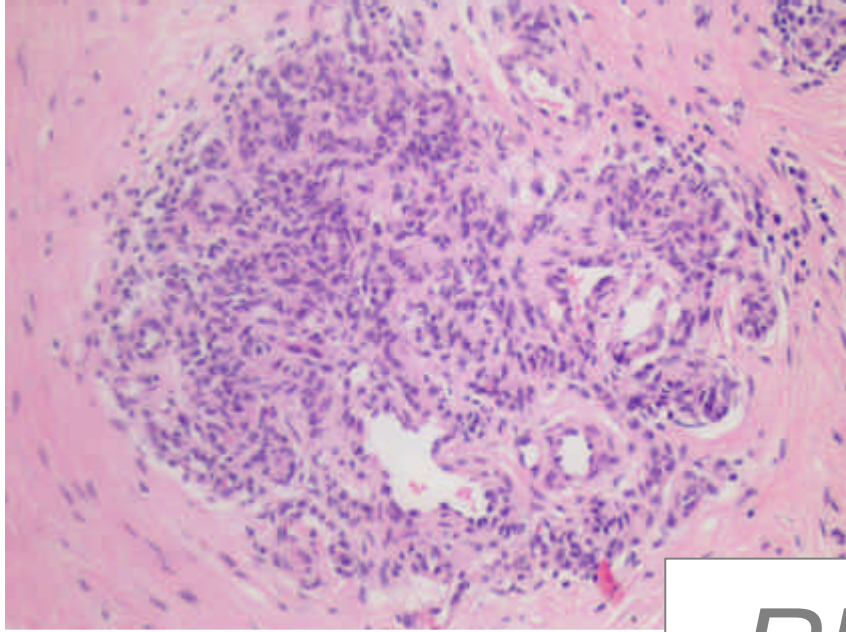
*NICH*



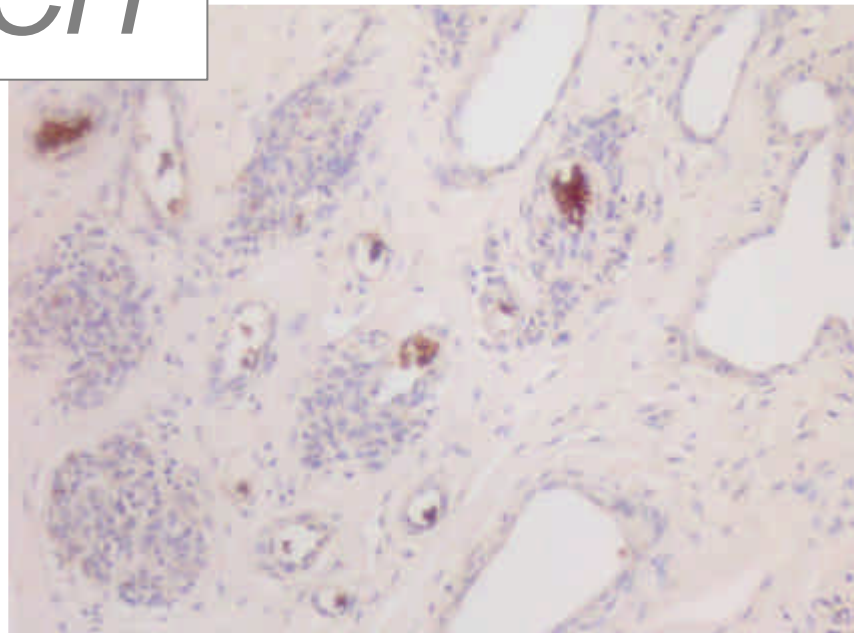
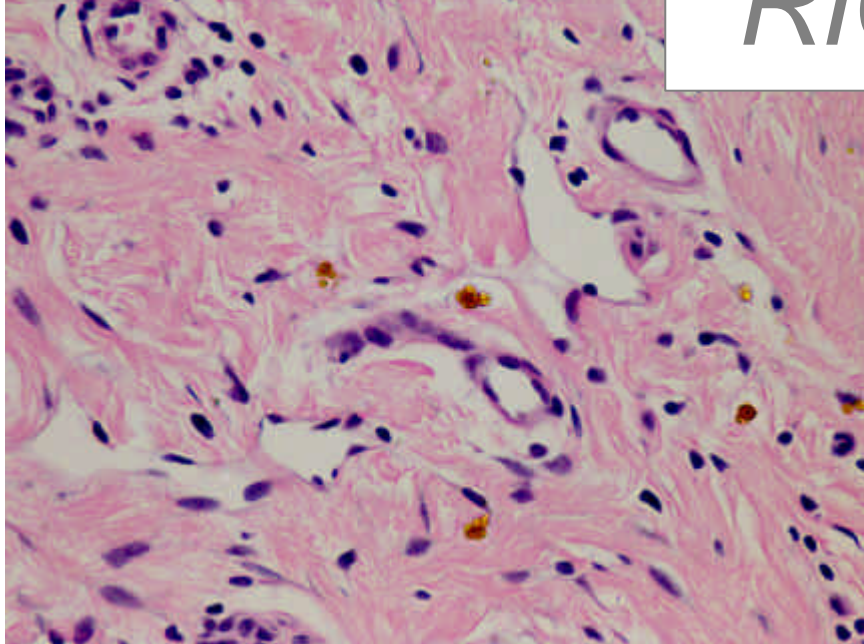


*RICH*

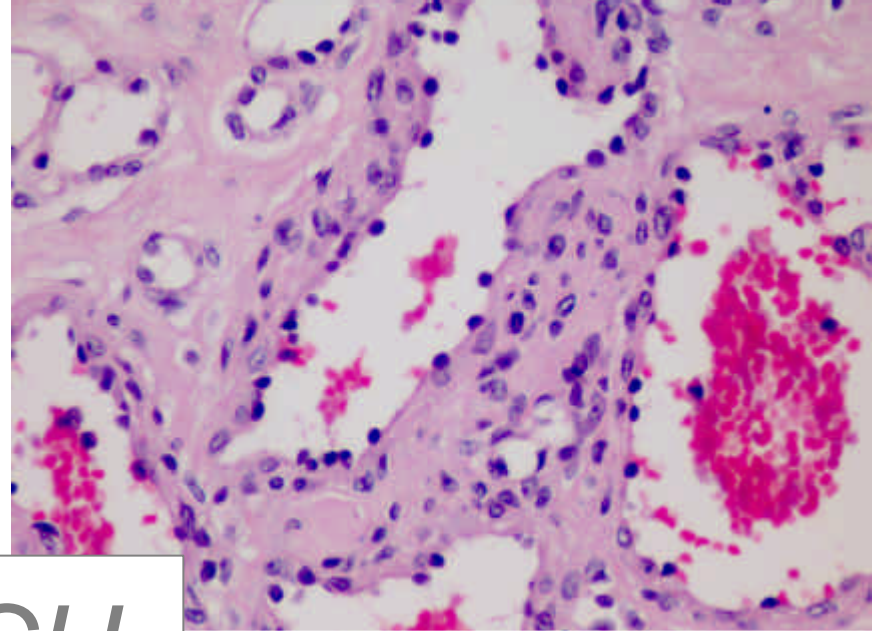
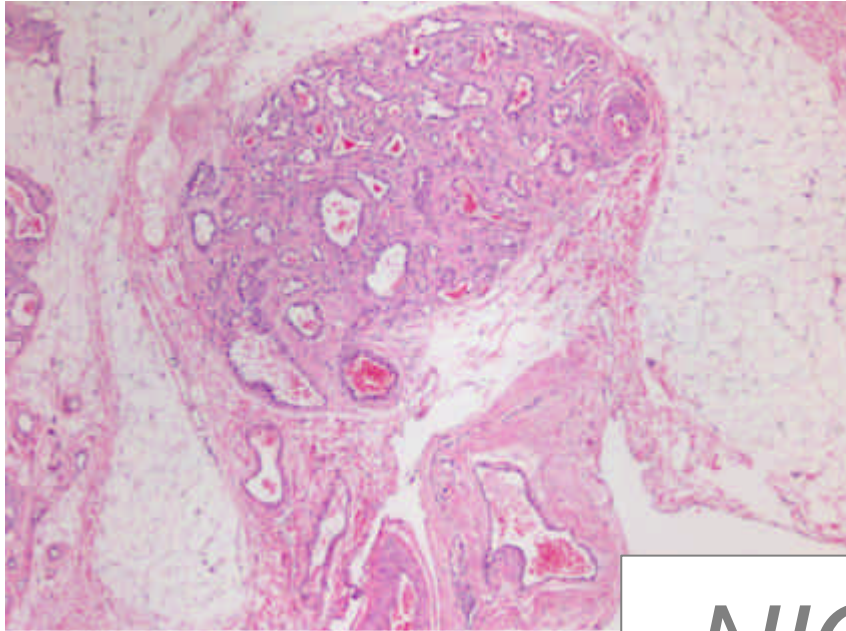




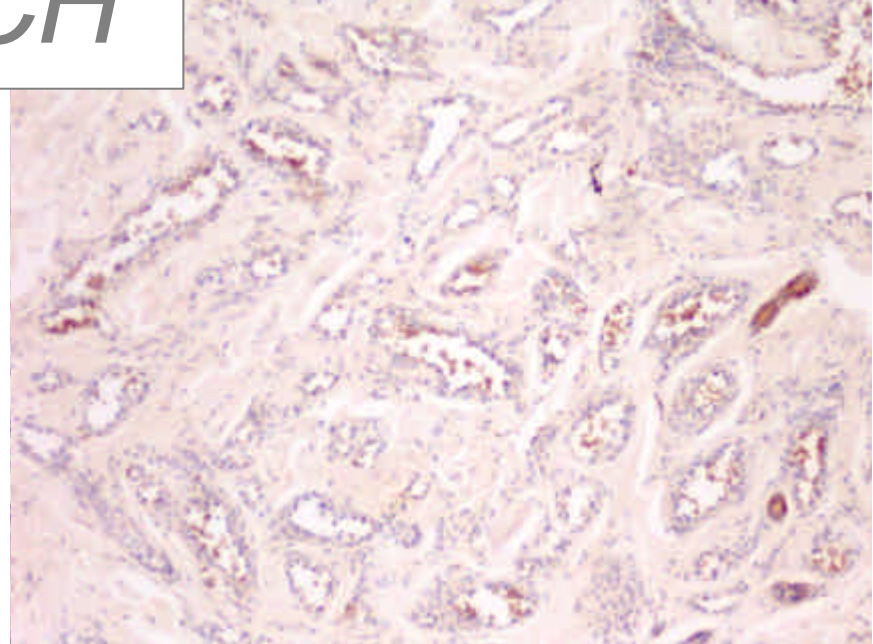
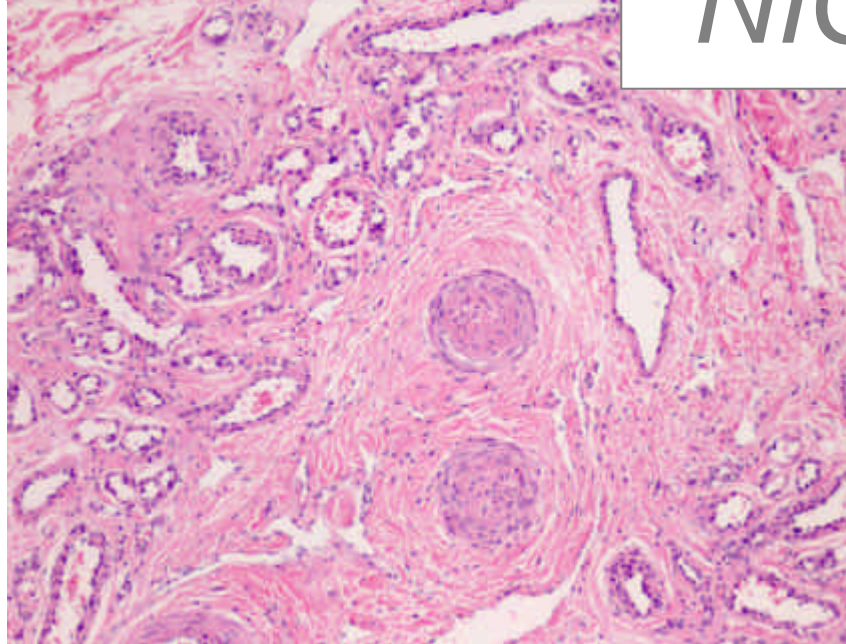
*RICH*







*NICH*



## RICH

- Zonación
- Lóbulos más pequeños con capilares pequeños y redondeados
- Endotelios poco prominentes
- Fibrosis interlobular
- Vasculatura interlobular prominente
- Hemosiderina estromal
- Glut-1 negativo

## NICH

- No zonación
- Lóbulos más grandes con vasos de mayor tamaño y curvos
- Endotelios en tachuela
- Fibrosis intralobular
- Vasculatura interlobular prominente
- Signos de alto flujo
- Glut-1 negativo

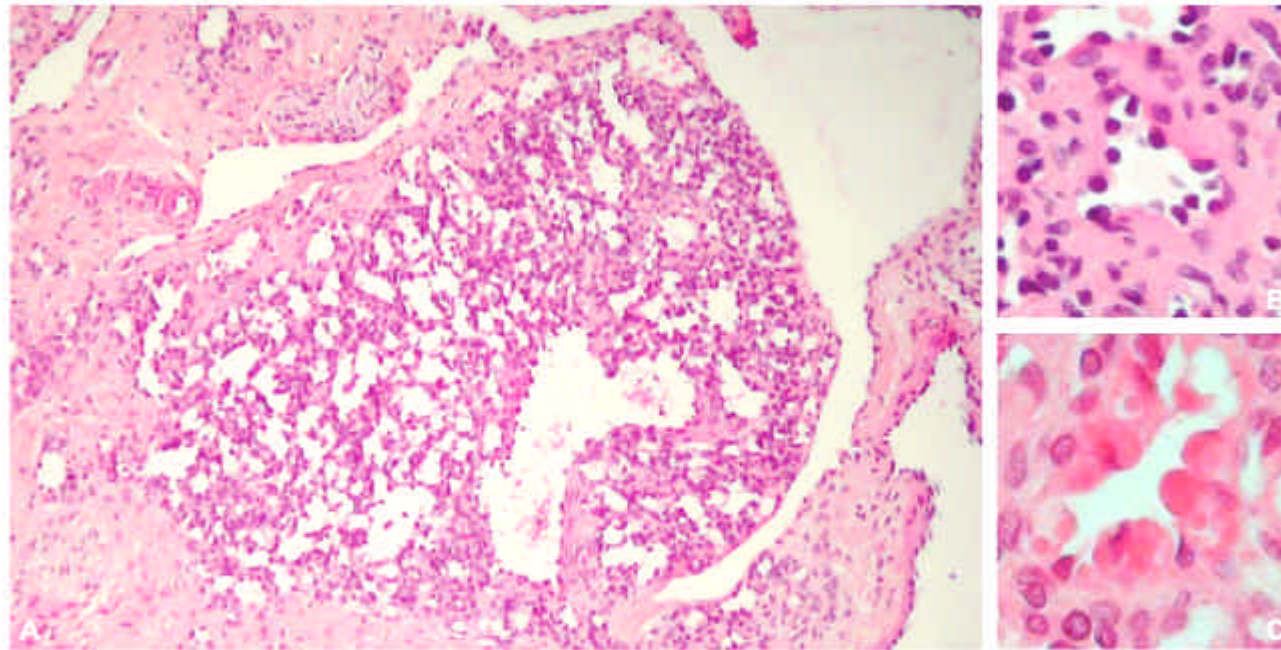


## Tumeurs et malformations vasculaires, classification anatomopathologique et imagerie

### Vascular tumours and malformations, classification, pathology and imaging

M. Wassef<sup>a,\*</sup>, R. Vanwijck<sup>b</sup>, P. Clapuyt<sup>c</sup>, L. Boon<sup>b</sup>, G. Magalon<sup>d</sup>

Annales de chirurgie plastique esthétique 51 (2006) 263-281

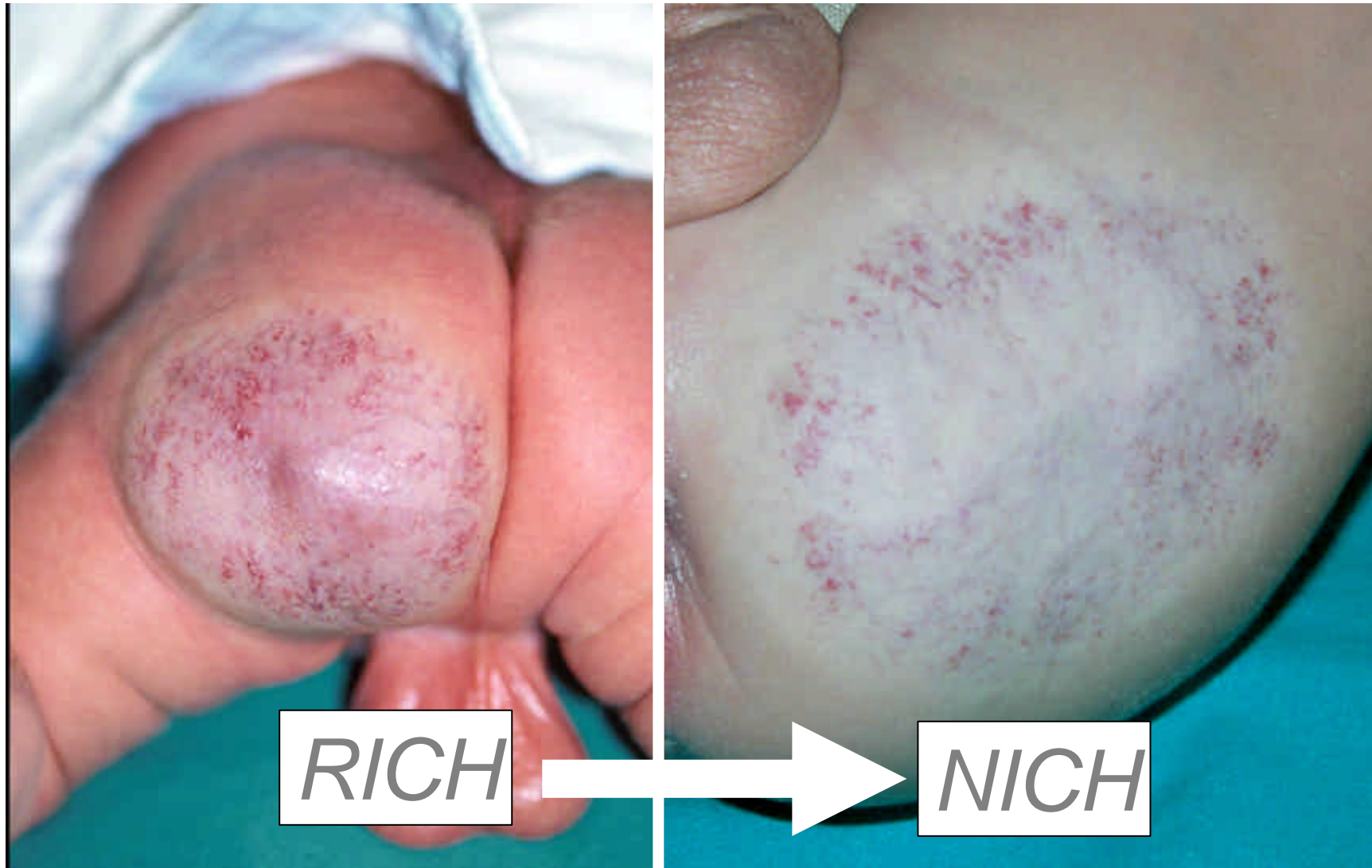


**Figure 6** Hémangiome congénital non involutif (NICH), histologie. A : lobule de capillaires de forme irrégulière. Un vaisseau de plus grande taille est présent dans le lobule ; il ne comporte pas de média musculaire épaisse. Une veine dilatée est moulée sur le lobule (HES G original  $\times 10$ ). B : cellules endothéliales à noyau rond, dense, saillant en clou de tapissier (HES G original  $\times 40$ ). C : inclusions cytoplasmiques éosinophiles réfringentes dans les cellules endothéliales (HES G original  $\times 50$ ).

# Diagnóstico: Hemangioma congénito no involutivo (*NICH*)

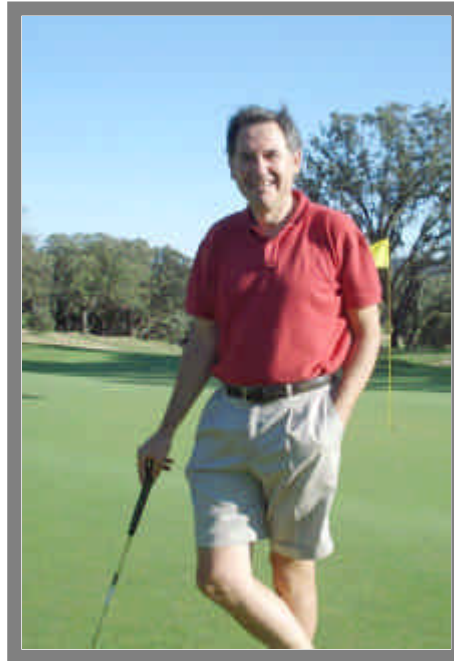
- aunque el *RICH* y el *NICH* tienen características clínicas y patológicas típicas, algunos casos muestran superposición clínica o características histológicas combinadas de ambos.





Se ha sugerido que el *NICH* puede representar el estadio final de un *RICH* que ha involucionado durante la vida intrauterina

# Muchas gracias !!!



Agradezco especialmente a los Drs. Antonio Torrelo, HNJ; Beatriz Berenguer, HNJ; y al Prof. Luis Requena, FJD; por las imágenes clínicas que aparecen en esta presentación



- Revisión retrospectiva de los casos diagnosticados clínicamente como hemangiomas congénitos desde el año 2000 en el HNJ.
- Biopsiados o extirpados

*RICH: 1*

*NICH: 3*

	<b>edad</b>	<b>sexo</b>	<b>localizacion</b>	<b>aparición</b>	<b>evolución</b>	<b>tamaño</b>
<b>rich</b>	3 m	M	abdomen inferior	nacimiento	disminución de tamaño	2 cm
<b>nich</b>	9 años	H	costado derecho	nacimiento	crece con el niño	5 cm
<b>nich</b>	6 años	H	brazo derecho	nacimiento	crece con el niño	?
<b>nich</b>	13 años	M	costado izquierdo	nacimiento	crece con el niño	5 cm