

A microscopic image of a blood vessel, likely a capillary or small artery, showing a prominent red thrombus (blood clot) within the lumen. The surrounding tissue is stained with hematoxylin and eosin (H&E), showing various cellular structures in shades of pink and purple.

Anomalías vasculares

CASO 1

Ponente: Albert Caballero

Autores: Albert Caballero Illanes, Maribel Ortuño Moreno, Laura Barona García, Alejandro Salazar Nicolás, Alejandro Garzón Arana, Belén Ferri Níguez.



16-11-2016.

Urgencias

H.Materno-Infantil

H.C.U.V.Arrixaca

Niña de 4 años con
proptosis del ojo
derecho desde la
mañana. Limitación de
movimientos oculares.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Diagnóstico diferencial

- Quiste
- Hematoma Retro-orbitario
- Tumor
- Malformación vascular

Masa polilobulada postseptal intraconal de 3'13x2'9x2'1 cm que engloba el nervio óptico. Efecto masa sobre globo ocular, con proptosis. Señal heterogénea con niveles líquido-líquido en su interior y áreas de sangrado en diferentes estadios. Escaso realce lineal en secuencias postcontraste.



Resonancia Magnética (16-11-2016)

Compatible con malformación linfática complicada con sangrado, sin que pueda descartarse PNET o rabdomiosarcoma.

Plan de Actuación

- Oncología Infantil
- Oftalmología
- Radiología Intervencionista
- Dermatología



Vigilancia estrecha + Corticoides + **sirolimus**

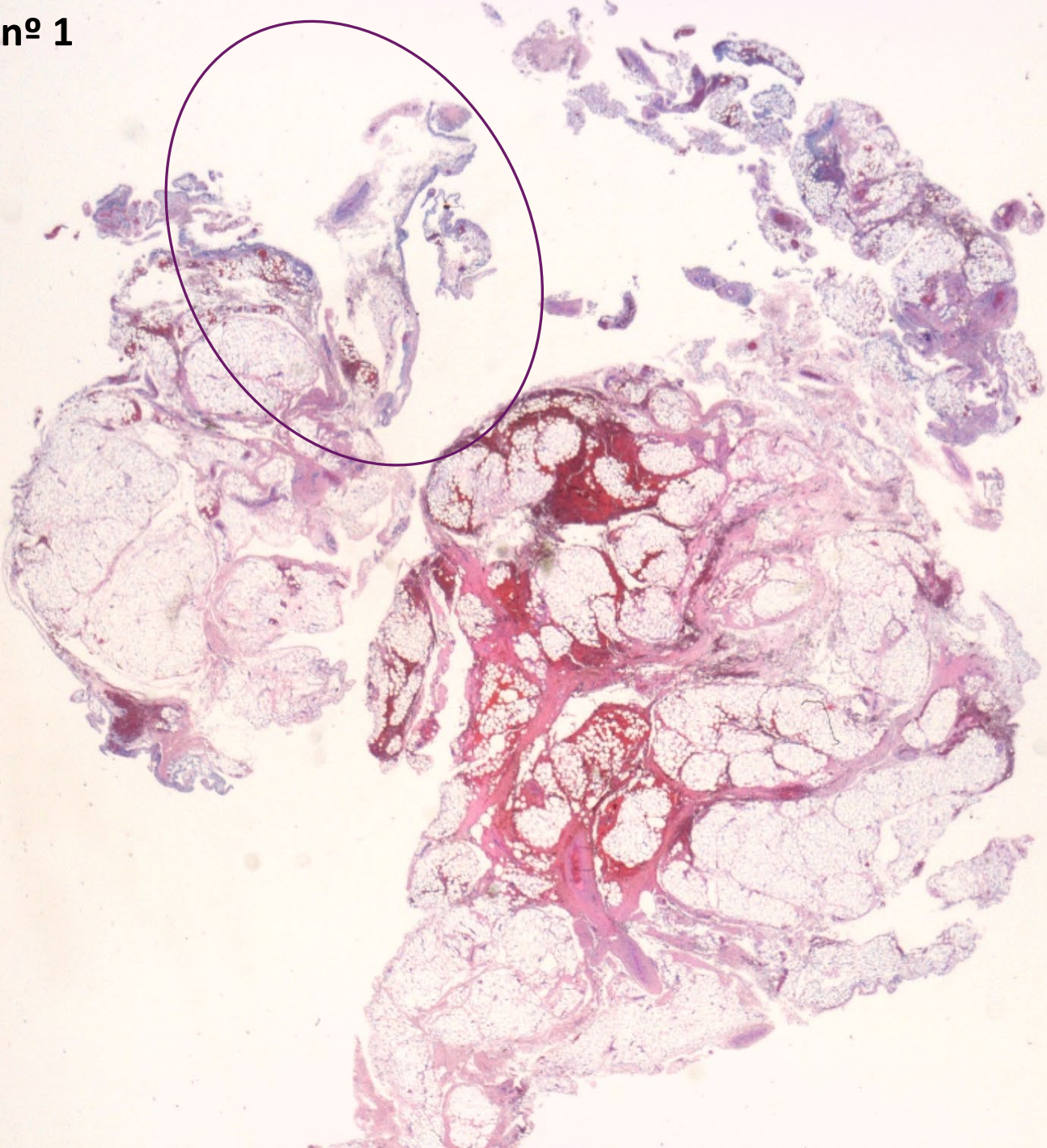
(8mg/m² cada 12h)



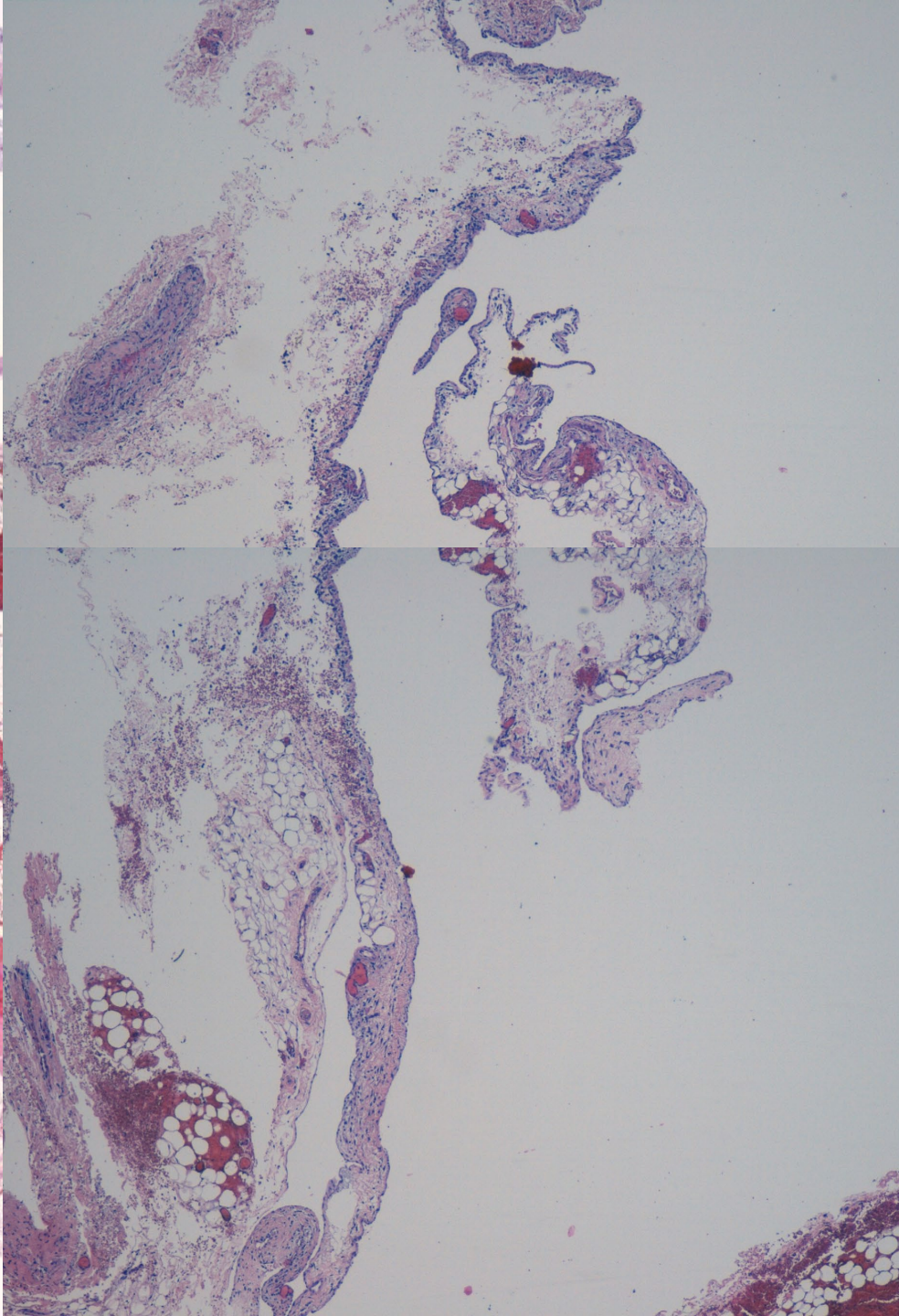
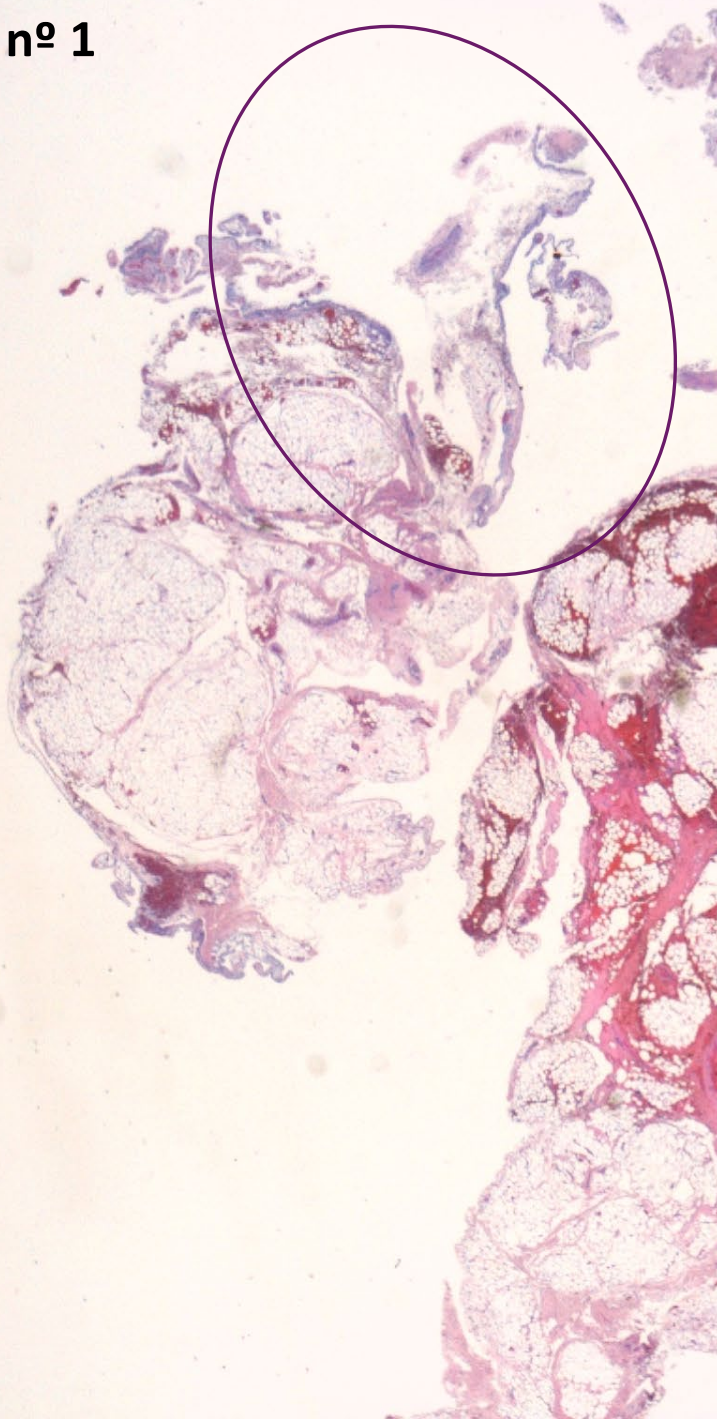
3 horas más tarde...

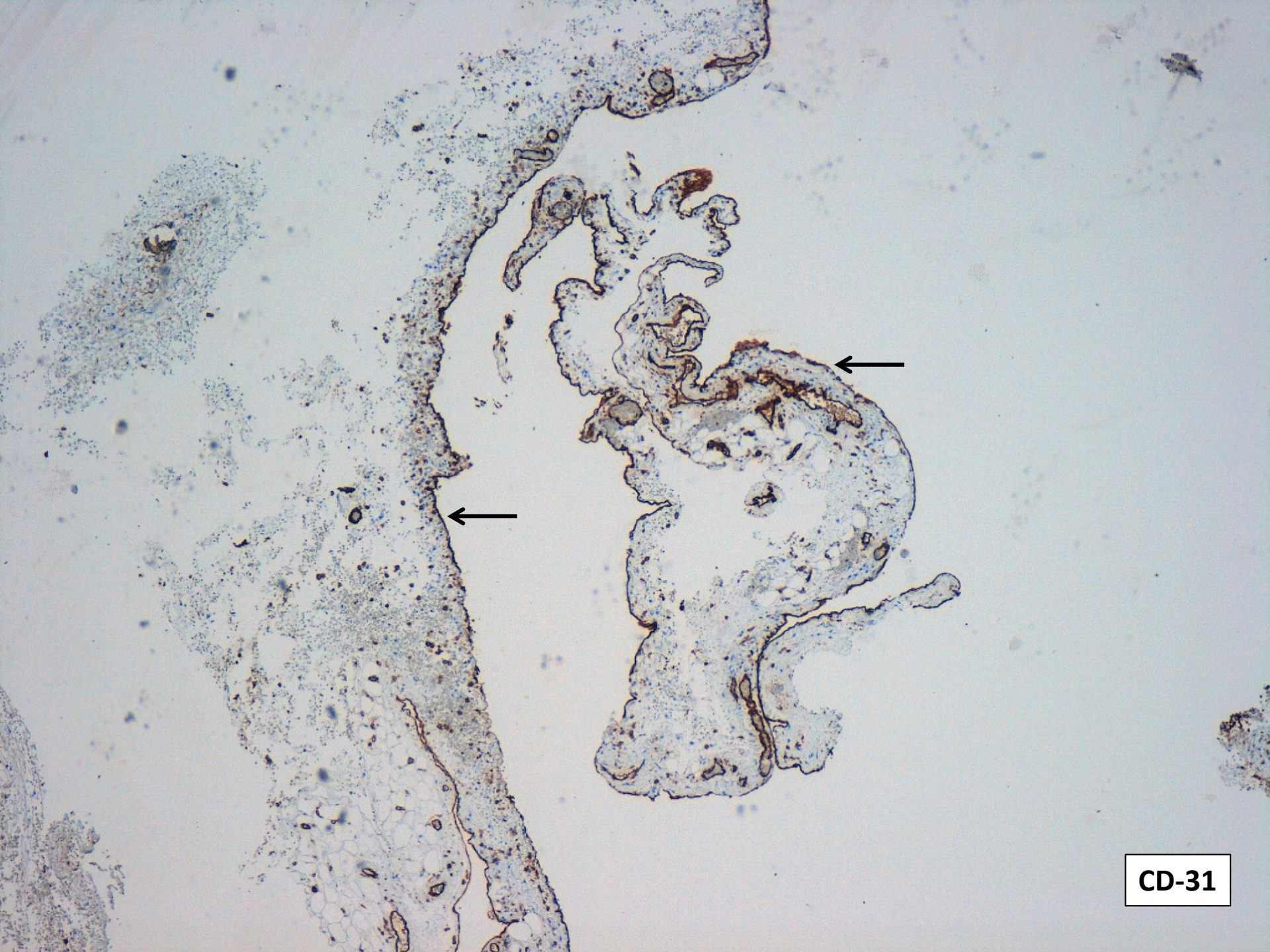
MIDRIASIS ARREACTIVA: interviene
de forma urgente Oftalmología

Bloque nº 1

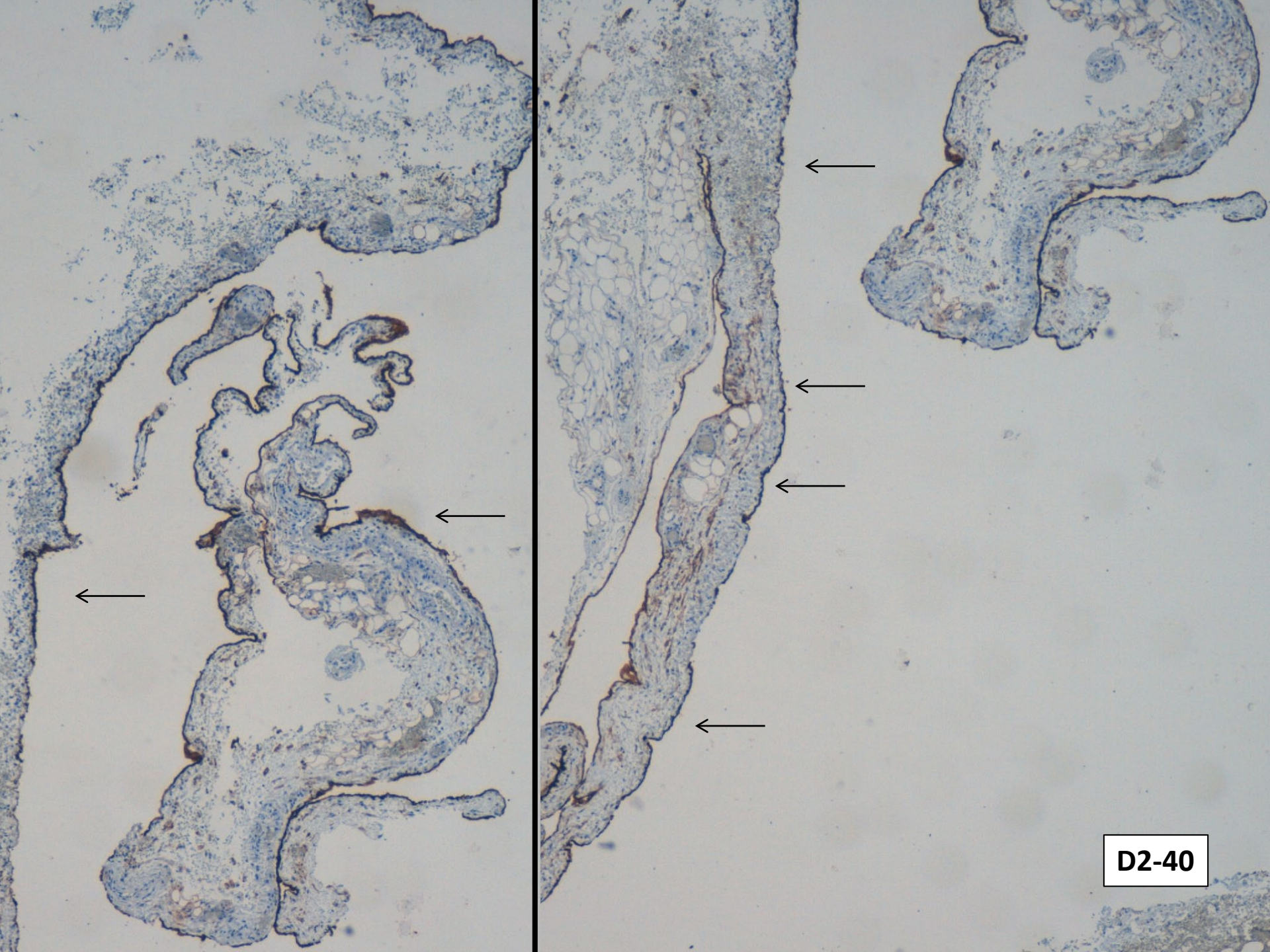


Bloque nº 1

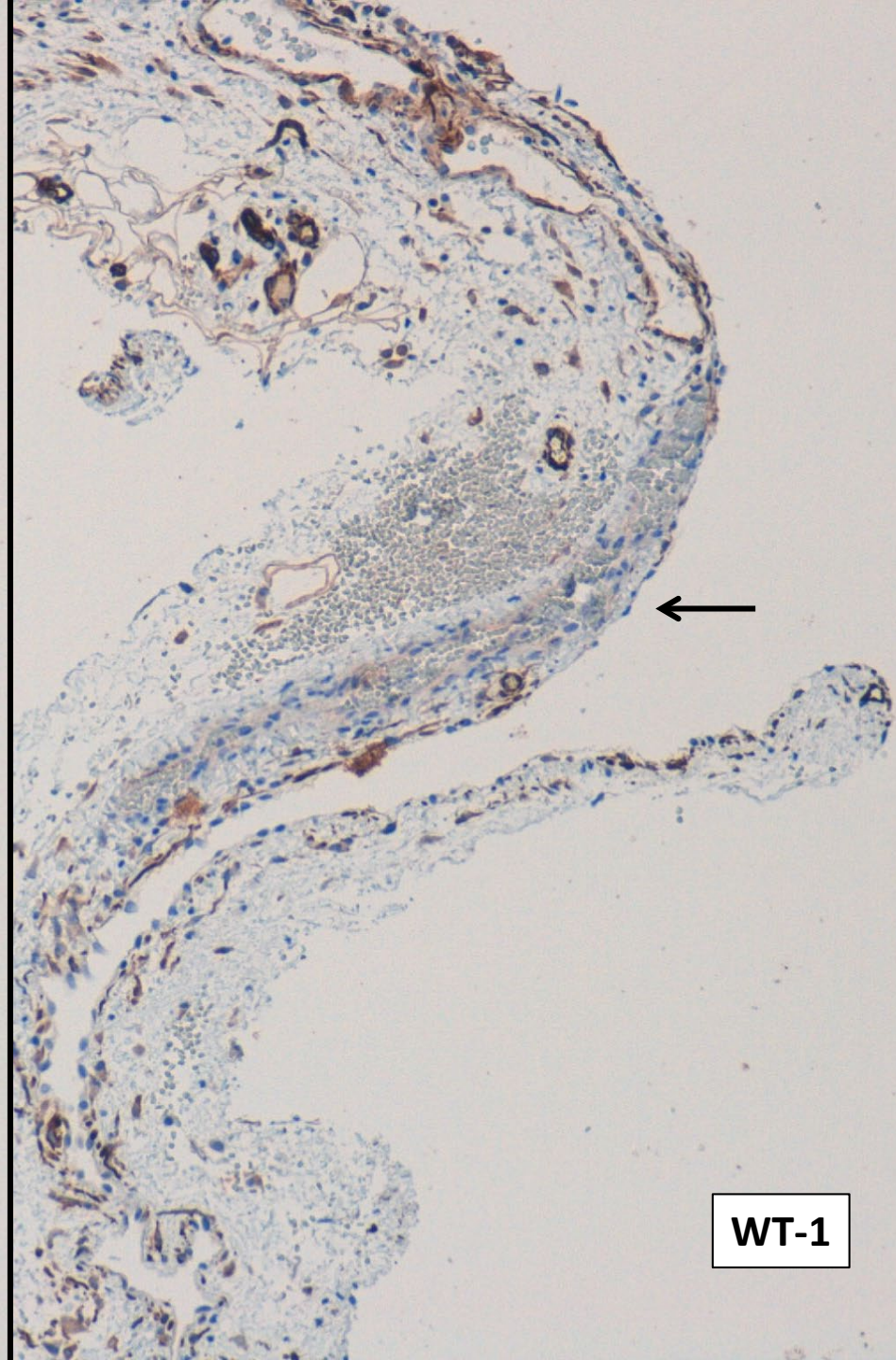
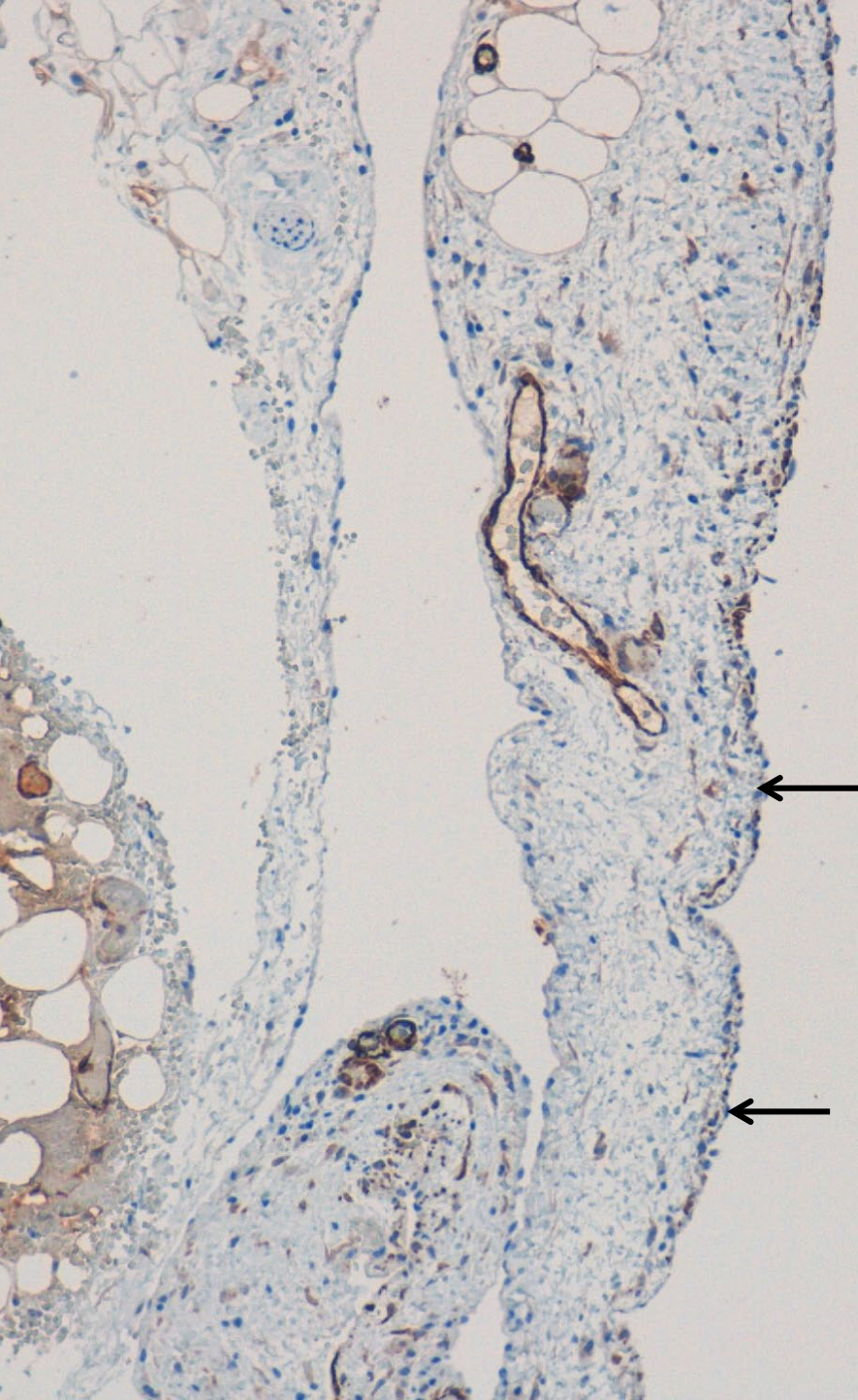




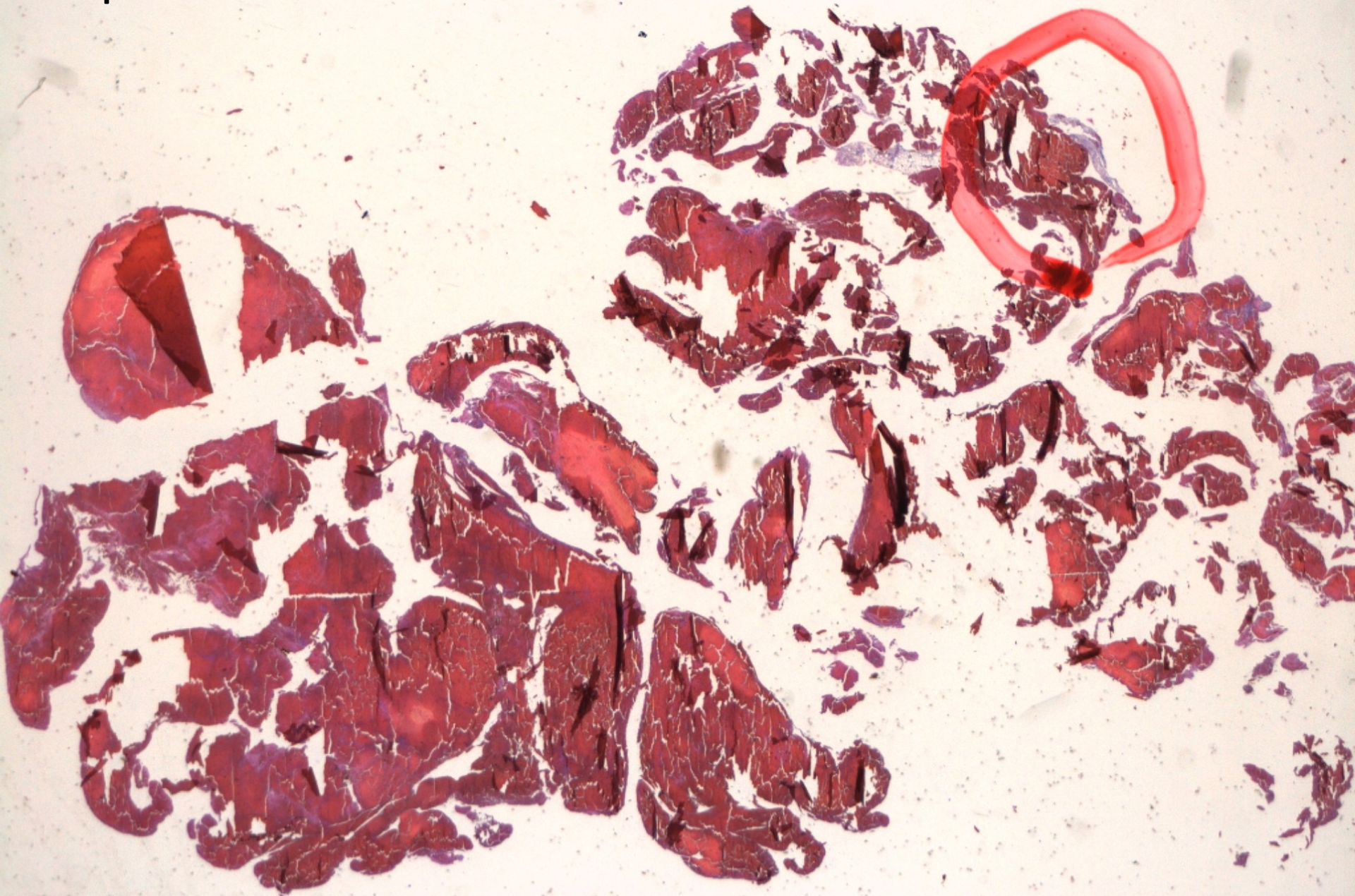
CD-31

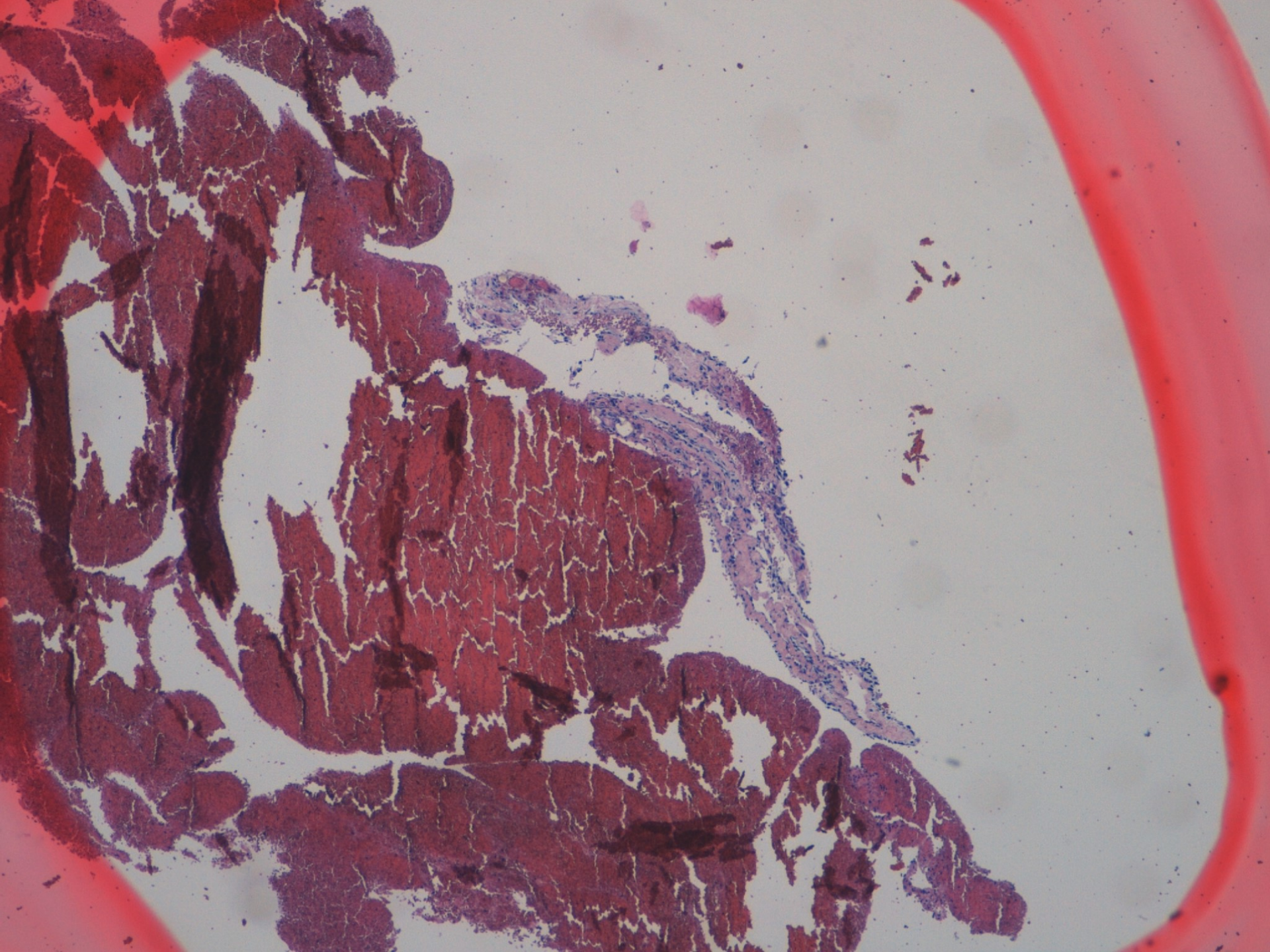


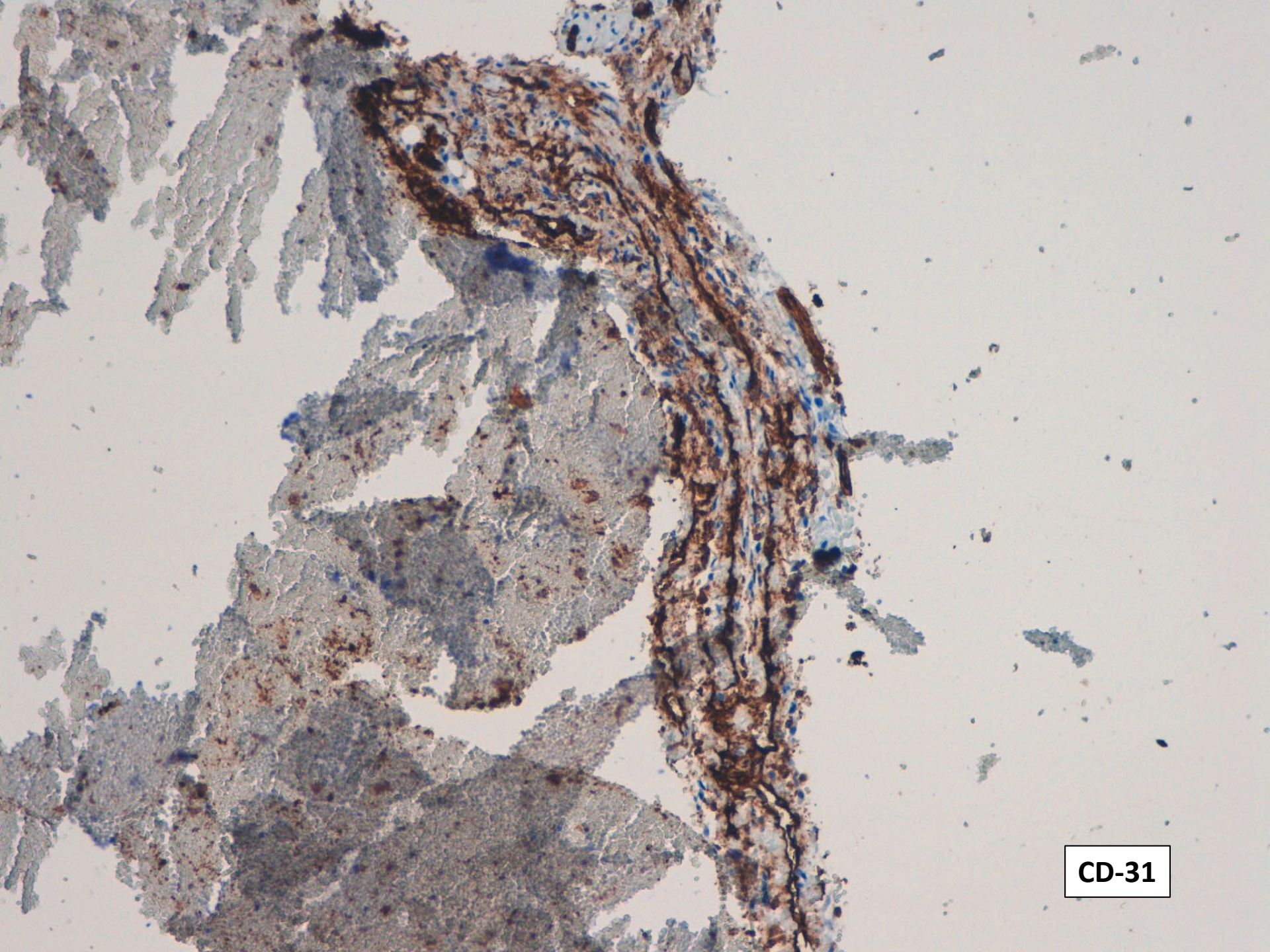
D2-40



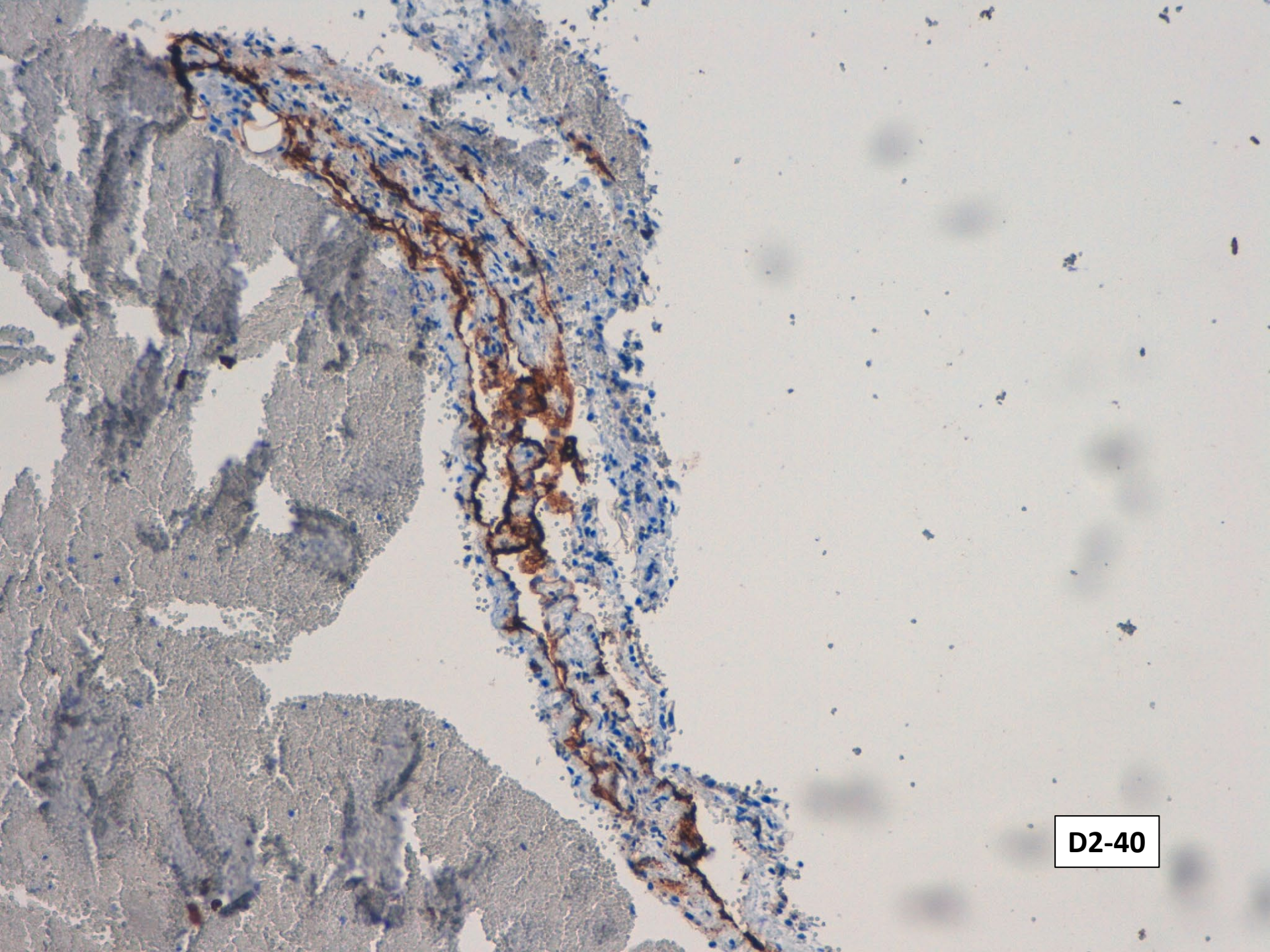
WT-1



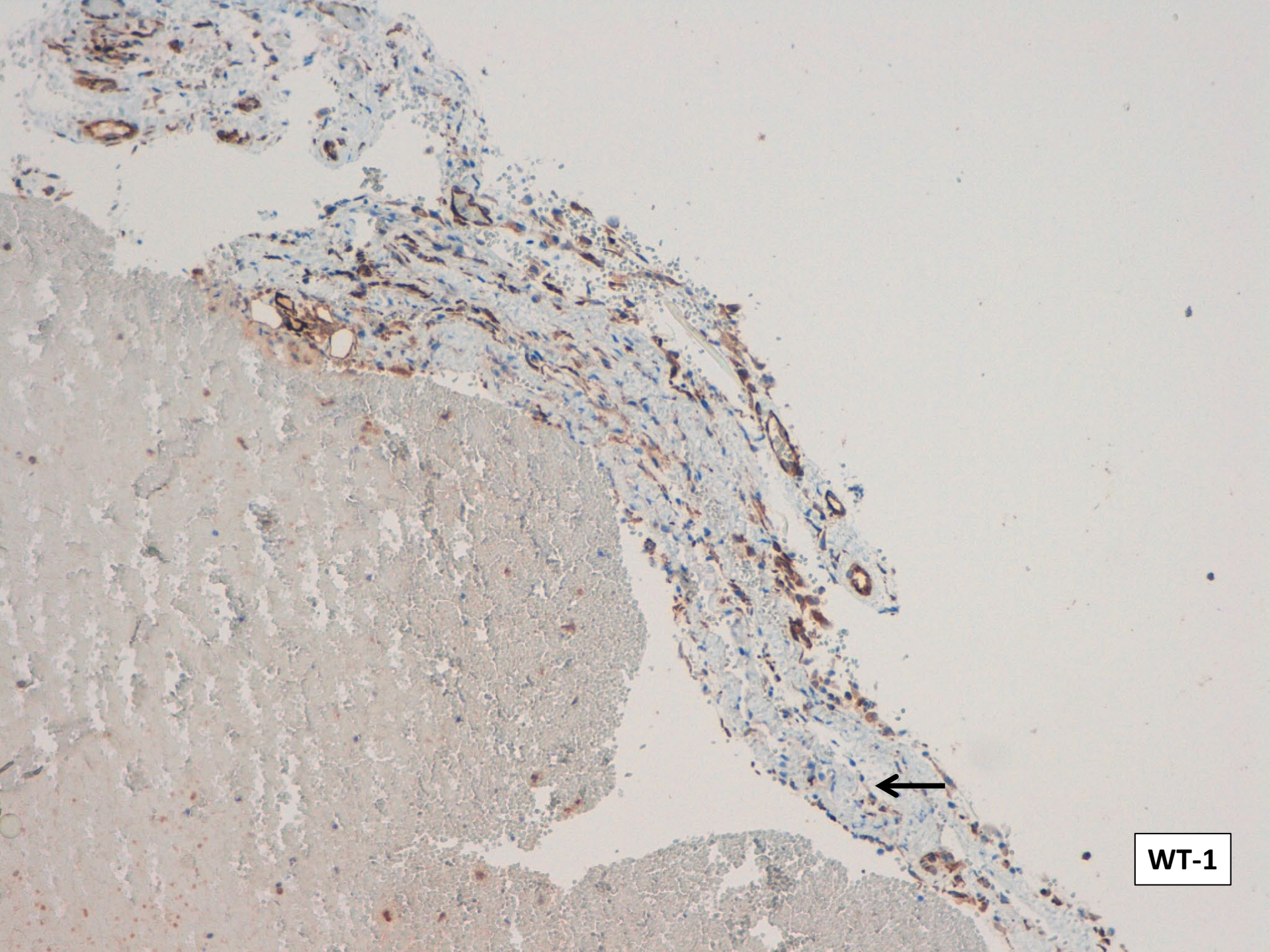




CD-31



D2-40



WT-1

Diagnóstico

Escasos fragmentos de estructura vascular compatibles con malformación linfática entremezclados con tejido adiposo y hemorrágico.

Simple vascular malformations IIa

Lymphatic malformations (LM)

Common (cystic) LM *

PIK3CA

Macrocystic LM

Microcystic LM

Mixed cystic LM

Generalized lymphatic anomaly (GLA)

Kaposiform lymphangiomatosis (KLA)

LM in Gorham-Stout disease

Channel type LM

“Acquired” progressive lymphatic anomaly (so called acquired progressive “lymphangioma”)

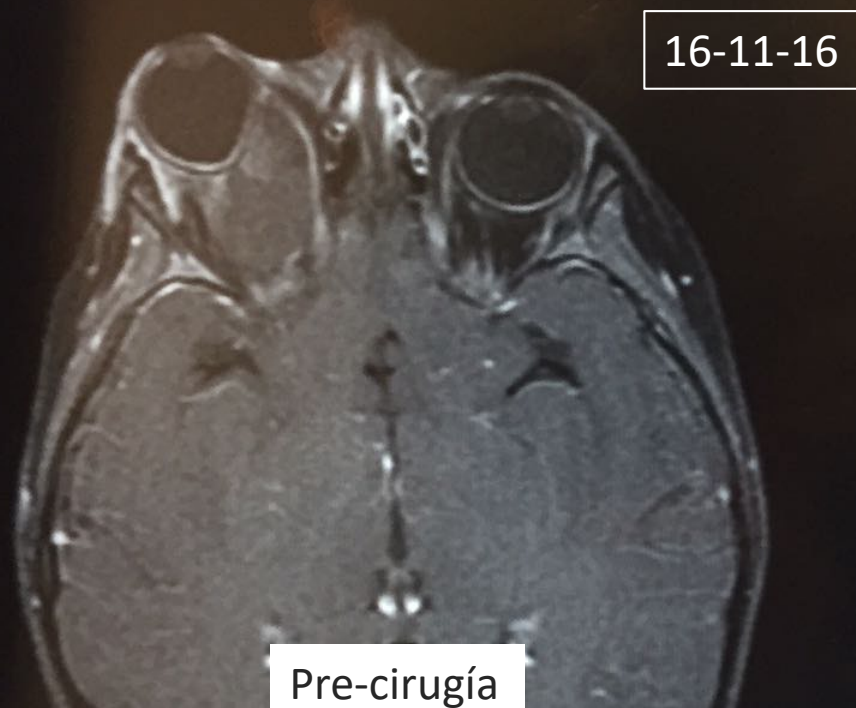
Primary lymphedema ([different types](#))

Others

Malformaciones linfáticas

- **Presentes al nacimiento, no siempre visibles.** Crecen de forma paralela al niño.
- **Se presentan como masas localizadas o difusas,** a veces con vesículas en la superficie cutánea.
- **Pueden aumentar de tamaño súbitamente** (hemorragia , infección...)





Tras **4 semanas** de tratamiento con sirolimus



Evolución

Seguimiento por consulta de anomalías vasculares:



Retirada de corticoides a los 2 meses (11-1-2017).

- ❑ RMs de control (26-01-2017, 17-05-17, 1-02-18): **reducción progresiva del volumen de la lesión residual**, con menor compromiso del nervio óptico y globo ocular **hasta estabilizarse**.

Evolución



Fin del tratamiento con rapamicina al año (21-11-2017)

Última RM(18-10-18): cambios post-tratamiento en la grasa retroocular intraconal superior derecha con persistencia del tejido tumoral con realce heterogéneo con contraste de 17x8x6mm. Sin cambios significativos respecto a la previa.

Actualmente asintomática con agudeza visual totalmente preservada.

FIN.

¡GRACIAS!

