



PP.09. Lesión vascular congénita de evolución inusual: hemangioma congénito atípico. Irene Diez Bartolomé¹, Miriam Maestre Martínez¹, Fernando de Juan Santos¹, Lara Rodríguez Laguna, Paloma Elena Triana Junco¹, Juan Carlos López Gutiérrez¹.

1. Hospital universitario La Paz, Madrid

Introducción Casos Clínicos

Los hemangiomas congénitos (CH) tienen patrones de evolución bien definidos: rápidamente involutivo (RICH), parcialmente involutivo (PICH) y no involutivo (NICH). Tradicionalmente ante la aparición de crecimiento postnatal, el CH desaparece del diagnóstico diferencial y, sin embargo, debe ser tenido en cuenta.

Resumen del caso

Varón de 7 años con NICH diagnosticado al primer año, presenta tumoración cutánea pectoral y retroareolar derecha con crecimiento progresivo desde los 3 años. La ecografía sugirió hemangioma congénito con aumento del flujo intralesional, por lo que se realizó exéresis parcial. El estudio anatomopatológico mostró proliferación vascular con positividad inmunohistoquímica para CD31, CD34, ERG, LYVE-1 y WT1, positividad focal para D2-40 y negatividad para GLUT-1, confirmando hemangioma congénito. El análisis genético reveló mutación GNA11 p.Gln209Leu. La progresión de la lesión residual motivó la resección completa del complejo areola-pezones.

Comentarios

El crecimiento progresivo tras un periodo de estabilidad clínica y morfológica apoya la inclusión de este caso en el subgrupo descrito como *tardive expansion congenital hemangioma* (TECH), caracterizado por una expansión tardía entre los 12 y 64 meses; asimismo, la persistencia de la lesión telangiectásica con márgenes afectos y comportamiento rápidamente progresivo tras la resección refuerza la relevancia de la cirugía en su manejo.

Este comportamiento atípico, con proliferación tardía, plantea la necesidad de una reevaluación taxonómica dentro del espectro del hemangioma congénito y obliga a considerar otros tumores vasculares congénitos raros, como aquellos asociados a mutaciones en GNA11; en este contexto, la colaboración multicéntrica resulta esencial para agrupar, caracterizar y clasificar adecuadamente estos casos infrecuentes.