

SCLEROTERAPIA LA UN PACIENT PEDIATRIC CU MALFORMAȚIE VASCULARĂ VENOASĂ DE DEGET. PREZENTARE DE CAZ

SCLEROTHERAPY IN A PEDIATRIC PATIENT WITH A VENOUS MALFORMATION OF THE FINGER. CASE REPORT

ULICI ALEXANDRU*, **, R. NECHIFOR***, I. STOICA*, CARAGAPĂ RUXANDRA-FLORENTINA*

Rezumat

Anomaliile vasculare pot fi malformații cu flux rapid, cum sunt malformațiile arteriale, de tipul anevrismelor sau arteriovenoase, sau cu flux lent, cum sunt cele capilare, venoase și limfatice; ele se situează pe locul 4 între formațiunile tumorale ale mâinii. Prezentăm experiența noastră în cazul unui copil cu malformație vasculară venoasă, care prezintă la nivelul degetului II al mâinii stângi, pe versantul intern o formațiune rotund ovalară, de culoare violacee, fără alte modificări cutanate vizibile, evaluată în dinamică prin ecografie Doppler. Pentru tratamentul leziunii am utilizat injectarea intravenoasă a unui agent sclerozant, cu rezultate satisfăcătoare post-operator. Includem o reevaluare a datelor de literatură în ceea ce privește clasificarea, diagnosticul și managementul leziunilor vasculare.

Cuvinte cheie: malformație vasculară, malformație venoasă, ecografie Doppler, scleroterapie, deget.

Intrat în redacție: 23.08.2012

Acceptat: 3.10.2012

Summary

Vascular anomalies can be high-flow malformations, such as arterial (aneurysms) and arteriovenous malformations, or slow-flow, such as capillary, venous and lymphatic malformations; they rank fourth among the tumors of the hand. We present our experience with a child with a venous vascular malformation, who developed, on the internal side of the second finger of the left hand, a round-oval tumour, purplish in colour, without any visible skin changes, evaluated by Doppler ultrasound in dynamic. For the treatment of this lesion we used an intravenous injection of a sclerosing agent. We include a review of the literature data regarding the classification, diagnosis and management of vascular malformations.

Key words: vascular malformation, venous malformation, Doppler ultrasonography, sclerotherapy, finger.

Received: 23.08.2012

Accepted: 3.10.2012

* Spitalul Clinic de Urgență pentru Copii "Grigore Alexandrescu".
"Grigore Alexandrescu" Clinical Emergency Hospital for Children.

** Universitatea de Medicină și Farmacie "Carol Davila".
"Carol Davila" University of Medicine and Pharmacy, Bucharest, Romania.

*** "Delta" Hospital, București, Romania.
"Delta" Hospital, Bucharest, Romania.

Introducere

Din punct de vedere al caracteristicilor clinice și biologice, anomaliile vasculare pot fi împărțite în două mari grupuri: tumori vasculare și malformații vasculare. [1]

Hemangioamele sunt cele mai frecvent întâlnite tumori vasculare la grupa de vârstă pediatrică, ele fiind prezente la 10-12% dintre nou-născuți, cu o prevalență mai mare la populația caucaziană decât la persoanele cu pielea închisă la culoare și cu un raport al sexelor feminin/masculin de la 3:1 la 5:1.[1,2] Incidența pare a fi semnificativ mai mare la prematuri, la care se corelează cu prezența retinopatiei de prematuritate. [3] Hemangioamele apar, de obicei, în primele săptămâni de viață, datorită proliferării endoteliale și pot fi superficiale, profunde sau mixte, în funcție de profunzimea pe care o ating. [4]

Malformațiile vasculare sunt anomalii vasculare difuze sau localizate, caracterizate, la nivel microscopic, prin conexiuni directe între vase, fie ele arteriale, venoase sau limfatice, fără prezența unui pat capilar normal, ce apar datorită unor defecte în dezvoltarea embrionară, la nivelul proceselor de angiogeneza. Ele pot fi malformații cu flux rapid, malformațiile arteriale sau arteriovenoase, sau cu flux lent, cele capilare, venoase și limfatice. [5, 6] Malformațiile vasculare sunt leziuni prezente de la naștere, care pot fi inițial invizibile clinic, devenind vizibile după săptămâni, luni sau chiar ani după naștere, crescând într-un ritm lent și constant; nu există variații ale incidenței între populații sau între sexe. [7]

Malformațiile venoase sunt leziuni cu flux redus ce constau în canale venoase ce se pot dezvolta oriunde în corp. Malformațiile venoase sunt probabil cele mai frecvente dintre malformațiile vasculare, de multe ori sunt leziuni solitare, mai frecvente la nivelul tegumentelor și ȃesuturilor moi, dar pot fi multiple și pot afecta unele viscere. Profunzimea leziunii poate fi variabilă și trebuie evaluată cu acuratețe. Malformațiile venoase pot fi prezente în ȃesuturile profunde, la nivelul ȃesutului muscular, osos sau al oricarui alt organ – ficat, tract gastro-intestinal, splină, mai frecvent. [7]

Malformațiile venoase sunt întotdeauna prezente la naștere, dar pot deveni vizibile clinic

Introduction

In point of clinical and biological characteristics, vascular anomalies can be divided into two main groups: vascular tumors and vascular malformations [1].

Hemangiomas are most frequently encountered in vascular tumors in pediatric patients, being present in 10 to 12 per cent of newborns, with higher prevalence in the caucasian population than in the dark skinned one and with a female/male ratio ranging from 3:1 to 5:1 [1, 2]. The incidence seems significantly higher in premature infants, a fact which is correlated with the presence of premature retinopathy [3]. Hemangiomas commonly occur in the first weeks of life, due to endothelial proliferation, and can be superficial, profound or mixed, function of their depth [4].

Vascular malformations can be diffuse or localised, microscopically characterised by direct connections between the vessels, be they arterial, venous or lymphatic, in the absence of a normal capillary bed, which occur due to flaws in the embryonary development, at the level of angiogenesis process. Vascular anomalies can be high-flow malformations, such as arterial (aneurysms) and arteriovenous malformations, or slow-flow, such as capillary, venous and lymphatic malformations [5, 6]. Vascular malformations are born lesions that can be initially clinically invisible and become visible after weeks, months or even years, increasing in a slow constant rhythm; no variations of their incidence function of the population or sexes have been registered [7].

Venous malformations are slow-flow lesions that consist in venous canals that can develop anywhere in the body. Venous malformations are probably the most common of the vascular malformations. They often occur as solitary lesions, more frequent at the level of the tegument and soft tissues, but they can also be multiple and can involve some of the viscera. Lesion depth can vary and has to be adequately assessed. Venous malformations can occur in the deep layers, the muscular or bone tissue or in any organ – more frequent in the liver, gastro-intestinal tract and spleen [7].

Venous malformations are always present at birth but can later become invisible, depending

mai târziu, în funcție de localizarea anatomică. Au tendința de a crește în dimensiuni lent odată cu creșterea normală a pacientului, dar se pot dilata și deveni simptomatice în orice moment. Ca și în cazul altor malformații vasculare, creșterea proporțională ce are loc s-ar putea exagera în cazul unor boli grave, a unor traumatisme severe sau infecții, în timpul pubertății, datorită variațiilor hormonale, sau mai târziu, la vârsta adultă, în timpul sarcinii. [1, 7]

Cuprind mai multe tipuri de leziuni, incluzând simple varicozități și ectazii, mase spongioase discrete și canale complexe ce pot străbate orice țesut sau organ. Din punct de vedere histologic, malformațiile venoase constau de obicei în spații vasculare sinusoidale cu comunicări variabile cu venele adiacente (canalele venoase dilatate din malformațiile venoase au un perete subțire comparativ cu venele normale). La examenul clinic, aceste leziuni moi, albastrii, depresibile se măresc cu modificarea poziției și în timpul manevrei Valsalva. [8]

Malformațiile venoase ale tractului gastro-intestinal sunt adesea multiple și se întâlnesc mai frecvent la nivelul colonului stâng și rectului când se asociază cu malformații venoase ale pelvisului și perineului. Hemoragia cronică și anemia pot fi prezente. Diagnosticul malformațiilor venoase gastrointestinale se bazează în special pe descoperirile endoscopice. Malformațiile venoase de la nivelul ficatului sunt descoperite tipic în viața de adult, cel mai frecvent întâmplător, în urma unor investigații imagistice abdominale. Majoritatea acestor leziuni sunt asimptomatice, deși pot avea dimensiuni destul de mari. S-au raportat cazuri de rupturi spontane sau traumatice cu consecințe devastatoare, dar acestea sunt foarte rare. [1]

Malformațiile venoase mari se pot complica prin coagulopatii intravasculare localizate cauzate de staza sanguină în cadrul malformației, ducând la consumarea factorilor coagulării. Probele de coagulare arată timp de protrombină crescut, fibrinogen scăzut și D-dimeri crescuți. aPTT este de obicei normal. Trombocitopenia are valori tipice între 100.000 și 150.000/mm³. Diferențierea între aceasta coagulopatie și FKM este importantă. FKM apare doar în cazul

on the anatomic localisation. They tend to increase slowly, along with the normal growth of the patient, but they also can dilate and become symptomatic at any time. Similar to vascular malformations, the proportional growth that occurs can go beyond bounds in case of severe diseases, of severe traumas and infections, during pubescence, due to hormonal variations, or later in life, in adulthood, during pregnancy [1, 7].

They include several types of lesions, among which simple varicosities and ectasias, skin-deep spongy masses and complex canals that can cross any tissue or organ. Histologically, venous malformations mainly consist of sinusoidal vascular spaces with variable communications with the adjacent vessels (the dilated venous canals from the venous malformations have a thin wall as compared to the normal ones). Upon clinical examination, these soft blue depressive lesions enlarge along with changes in the position as well as during the Valsalva maneuver [8].

The venous malformations of the gastrointestinal tract are often multiple and are more frequently encountered in the left colon and the rectum when associated with venous malformations of the pelvis and perineum. Chronic hemorrhaging and anemia can be present. Diagnosis of gastro-intestinal venous malformations is mainly based on endoscopy. Typically, venous malformations in the liver occur in adulthood and are commonly discovered only by chance, following abdominal imaging investigations. Most such lesions are asymptomatic, although they can be rather big in size. Incidences of spontaneous or traumatic ruptures with dramatic consequences have been reported, but only very seldom [1].

Big venous malformations can worsen due to localized intravascular coagulopathies caused by blood stasis in the malformation, leading to coagulation factors consumption. Coagulation tests show increased prothrombin time, low fibrinogen and high D-mers level. The aPTT usually ranges between normal limits. Thrombocytopenia has typical values of 100,00 up to 150,000/mm³. Its differentiation from FKM is of great importance. FKM only occur in vascular tumors, angioblast and Kaposiform hemangio-endotheliomas and imply a severe thrombocytopenia, of 2,000-10,000/mm³. FKM-induced lesions are treated with antiangiogenic medication,

tumorilor vasculare, angioblastom și heman-gioendoteliomul Kaposiform, și presupune o trombocitopenie severă, între 2.000 și 10.000/mm³. De asemenea, leziunile cauzate de FKM sunt tratate cu medicație antiangiogenică, în timp ce malformațiile venoase nu răspund la farmacoterapie. [1, 9]

Durerea este una din caracteristicile acestor malformații; flebotromboza apare frecvent și este foarte dureroasă, flebolitii, palpabili clinic sau vizibili pe imaginile radiologice, fiind patognomonici pentru aceasta afecțiune. Dacă leziunile sunt de dimensiuni mari și localizate la una din extremități, ele pot determina discrepanță de lungime între membre, hemartroza dureroasă și artrita degenerativă. Pot apare calcificări la nivelul leziunilor, datorită traumatismelor și sângerării repetate la nivelul leziunii. [8]

Investigațiile radiologice utile în diagnosticul malformațiilor venoase includ ecografia, CT (util doar în cazul existenței flebolitilor), IRM și flebografia. IRM aduce cele mai multe informații și arată leziuni hiperintense în secvențele T2. Captarea substanței de contrast și prezența flebolitilor diferențiază malformațiile venoase de malformațiile limfatice. Hemoragia intralezională din cadrul malformațiilor limfatice reprezintă o excepție de la această regulă. Spre deosebire de malformațiile arteriovenoase, malformațiile venoase nu prezintă flux arterial pe IRM. [10]

Indicațiile de tratament al malformațiilor venoase sunt aspectul, durerea, impotența funcțională și hemoragia. Din nefericire, vindecarea malformațiilor venoase, ca și în cazul malformațiilor limfatice, este dificilă, dar majoritatea sunt localizate și astfel reprezintă leziuni ce ridică mai puține probleme. Pentru malformațiile venoase extinse de la nivelul extremităților, managementul conservator cu folosirea ciorapilor compresivi poate aduce îmbunătățiri semnificative în ceea ce privește dimensiunile și simptomatologia. Dar complianța poate fi slabă în cazul copiilor și adolescenților. Pentru a preveni tromboflebita malformațiilor venoase ce duce la durere și tumefacție, aspirina în doze mici este benefică. [1]

Scleroterapia intralezională este tratamentul de bază în majoritatea malformațiilor venoase.

while venous malformations do not respond to pharmacotherapy [1, 9].

Pain is one of the symptoms of these malformations; phlebothrombosis occurs frequently and is very painful. Phleboliths, clinically palpable or visible on the radiological margins, are pathognomic for this condition. If lesions are bigger in size and localised in one of the extremities, they can determine a discrepancy of the limbs, painful hemarthrosis and degenerative arthritis. Calcifications can occur in lesions, due to repeated traumas and bleedings at this level [8].

Radiological investigations useful in the diagnosis of venous malformations include echography, CT (only in the case of the presence of phleboliths), MRI and phlebography. MRI provides most information and shows hyperintense lesions in T2 stages. Contrast substance tapping and the presence of phleboliths differentiate venous malformations from lymphatic malformations. Intralesional haemorrhaging in lymphatic malformations is an exception to this rule. Unlike arteriovenous malformations, venous malformations do not display arterial flow in the MRI [10].

Treatment clues of venous malformations include the aspect, pain, functional impotence and haemorrhaging. Unfortunately, healing of venous malformations is as hard as that of lymphatic ones, although, being localised, they rise the least problems of all lesions. For venous malformations extended on the extremities, the traditional management consisting in the use of compressive stocks can bring about considerable improvement in point of size and symptomatology, but the compliance can be low in children and teenagers. To prevent thrombophlebitis of the venous malformations, which induces pain and tumefaction, low doses of aspirin are indicated [1].

Intralesional sclerotherapy is the treatment of choice in most venous malformations. Sclerosing agents – ethanol and sodium tetradecyl sulfate more precisely – trigger direct endothelial lesions. local inflammation and cicatrization.

At present, various embolization agents are used, such as absolute ethanol, polidocanol (Aethoxysklerol), ethanolamine oleate (Oldamin injection), *n*-butyl cyanoacrylate (Histoacril),

Agenți sclerozanți, cel mai frecvent etanolul și sulfatul tetradecil de sodiu, provoacă leziuni endoteliale directe, inflamație locală, tromboză și cicatrizare.

În prezent, se utilizează agenți embolizanți sau sclerotici foarte variabili cum sunt etanolul absolut, polidocanolul (Aethoxysklerol), oleatul de etanolamină (Oldamin pentru injectare), *n*-butil cianoacrilatul (Histoacril), diverse tipuri de spire, spumă-pudră de polivinil alcool (Ivalon), și microsfere polimerice superabsorbante în diverse combinații, simultan sau în etape, în funcție de localizarea, severitatea și extinderea malformației vasculare. [11] OK-432, o tulpină inactivată de *Streptococcus pyogenes* este un alt agent care este în curs de testare și pentru care s-au raportat rate de succes excelente. [2]

Menționăm aici utilizarea cu succes, în cazul unuia dintre pacienții noștri, a unei microspire pentru embolizarea superselectivă a unei fistule arteriovenoase posttraumatice la un pacient în vârstă de 5 ani cu priapism cu flux rapid, cu controlul angiografic postoperator. [12]

Pentru malformațiile venoase mici, injectarea este similară cu cea din cazul varicozităților simple. Leziunile de dimensiuni mai mari sunt puncționate direct și agenții terapeutici sunt injectați sub ghidaj fluoroscopic, cu folosirea garourilor pentru a preveni administrarea sistemică a acestora. Anestezia generală este necesară în majoritatea cazurilor. Terapia în etape și embolizarea ocazională a canalelor venoase mari sunt utile în cazul malformațiilor venoase complexe. Leziunile complexe sunt cel mai bine tratate de un radiolog intervenționist experimentat în anomalii vasculare. Complicații locale ale scleroterapiei sunt apariția de vezicule, necroza tegumentară și lezarea nervilor adiacenți. Complicațiile sistemice sunt reprezentate de hemoliză, hipertensiune pulmonară și toxicitate cardiacă și renală. Acestea pot fi evitate prin dozarea și alegerea corecte ale agentului sclerozant. Spre exemplu, etanolul este un sclerozant puternic ce are un risc mai mare de lezare a țesuturilor și structurilor adiacente.

În prezent, pentru a evita refluxul etanolului în vasele superficiale sau în circulația venoasă centrală, există clinici care utilizează un sistem de injectare cu două seringi, în care cea de-a doua seringă este utilizată pentru drenajul agentului

various types of coils, polyvinyl alcohol (Ivalon) foam-powder and superabsorbing polymer microspheres in different combinations, both simultaneously and in stages, depending on the localisation, severity and evolution of the vascular malformation [11]. OK-432, a *Streptococcus pyogenes* derivative, is yet another agent being tested, with excellent success rates so far [2].

Mention should also be made of the successful use, in one of our patients, of a microcoil for the superselective embolization of an arteriovenous post-traumatic fistula in a five-year old patient with high-flow priapism, with post-surgery angiographic control [12].

In small venous malformations, injection is similar to that performed on simple varicosities. Larger lesions are directly punctured and the therapeutical agents are injected under fluoroscopic guidance, while tourniquets are used to prevent their systemic administration. General anesthesia is necessary in most cases. Stage therapy and occasional embolization of large venous vessels are indicated in complex venous malformations. Complex lesions should better be dealt with by a radiologist with high experience in interventions on vascular anomalies. Local complications in sclerotherapy include the occurrence of vesicles, tegumentary necrosis and injury of the adjacent nerves. Systemic complications are represented by hemolysis, pulmonary hypertension and cardiac and renal toxicity. They can be prevented by adequate dosage and choice of the sclerosant. For instance, ethanol is a strong sclerosant with a higher injury risk for adjacent tissues and structures.

In order to prevent ethanol from pumping back in the superficial vessels or in the central venous system, some clinics have presently come to apply a double-needle injection method, the second syringe being used to drain the sclerosant in excess, therefore avoiding the increase in the intralesional pressure. Venous malformations tend to rechannel and re-extend. Treatment results are often considered from the patient's satisfaction perspective, i.e. pain release, aspect of the lesion, bearing in mind the high rate in the incidence of relapses [6, 13].

Surgical resection is reserved for well localised lesions, although it is marked by procedural morbidity and relapses. Pre-surgical sclerotherapy is recommended in extended

sclerozant în exces, evitând astfel creșterea presiunii intralezionale. Malformațiile venoase au o tendință de recanalizare și astfel, re-extindere. Rezultatele tratamentului sunt frecvent privite din punctul de vedere al satisfacției pacientului, și anume scăderea durerii, aspectul leziunii, având în vedere rata mare a recidivelor. [6, 13]

Rezechția chirurgicală este rezervată leziunilor bine localizate, dar este marcată de morbiditatea procedurală și recidive. Scleroterapia preoperatorie este recomandată pentru malformațiile venoase extinse pentru a reduce dimensiunile leziunii și pentru a reduce hemoragia în timpul rezechției. [14]

Prezentare de caz

Aducem în atenție cazul unui băiat în vârstă de 1 an și 11 luni, care s-a prezentat pentru prima dată în clinica noastră la vârsta de 9 luni pentru o malformație congenitală vasculară apărută la nivelul degetului II al mâinii stângi, care își dublase dimensiunea față de cea de la naștere. Părinții raportează o sarcină normală, cu o naștere fără complicații, un istoric familial negativ pentru leziuni similare și pentru alte afecțiuni dermatologice. La examenul clinic actual, la vârsta de aproape 2 ani, la nivelul degetului II al mâinii stângi, atât pe versantul ventral, cât și pe cel dorsal, se poate palpa o formațiune **tumorală** de aproximativ **5 cm diametru**, cu contur neregulat, de culoare albăstruie, de consistență fermă, intens dureroasă, cu decolorare la compresie locală și reapariția leziunii la decompresie bruscă și fără alte modificări cutanate vizibile (fig. 1).

Mâna afectată nu prezintă, clinic, alte malformații, prezintă pulsuri periferice și umplere capilară bună. **Diagnosticul diferențial** al leziunii va include hemangioamele, malformații arteriovenoase, malformații limfatice, angioblastomul hemangiopericitomul, fibrosarcomul și granuloame piogenice.

Evaluarea ultrasonografică inițială a evidențiat o dilatație venoasă varicoasă cu diametrul de până la 3 mm, compresibilă (are elemente trombotice vizibile), netă la examenul comparativ cu degetul 3, care aparține unei rețele venoase malformative serpinginoase, dezvoltată la nivelul părților moi ale degetului 2, cu continuitate pe

venoasă malformații în order to reduce lesion size and the haemorrhaging during the resection [14].

Case presentation

We hereby present the case of a boy of one year eleven months of age who first presented to our clinic aged nine months for a vascular congenital malformation on the internal side of the second finger of the left hand that had doubled in size since birth. Parents report normal pregnancy, a complications-free birth, a negative family history for similar lesions and other dermatological conditions. On the clinical examination at almost two years of age, on the second finger of the left hand, both on the ventral and dorsal side of, a palpable **tumoral** formation was noted. It had approximately **five cm in diameter**, irregular shape, bluish colour, firm consistency and was intensely painful, with local compression decoloration and re-emergence of the lesion following sudden decompression, without other visible skin modifications (fig. 1).

The affected hand does not clinically present other malformations. Peripheral pulses and capillary flow are within normal limits. The **differential diagnosis** shall include hemangiomas, arteriovenous malformations, lymphatic malformations, angioblastoma, hemangiopericytoma, fibrosarcoma and pyogenic granulomas.

The initial ultrasonographic evaluation has shown a varicous venous dilatation of up to three mm in diameter, compressible (free of visible



Figura 1. Aspect clinic: malformație venoasă deget II, mâna stângă

Figure 1. Clinical aspect: venous malformation on the second finger of the left hand

fața dorsală a mâinii până la nivelul antebrațului; velocitățile prezintă grad minimal de turbulent la nivelul degetului; semnalul vascular este mai important în regiunea mâinii, antebrațului, viteza medie fiind de 5 cm/sec; se notează comunicarea cu venele radiale (teritoriul venos profund).

Pacientul a fost reevaluat ultrasonografic după un an. În prezent, se constată creșterea diametrului venectaziilor de la nivelul degetului II mâna stângă, cu diametrul până la 5.6 mm, cu apariția contrastului spontan pretrombogen la nivelul lacurilor (nu se poate exclude prezența de mici nucleu trombotice), creșterea numerică a venectaziilor digitale; păstrează contur intact al segmentului osos și al structurilor tendinoase; fără semnal de tip fistulă arterio-venoasă, cu diminuarea discretă a turbulenței înregistrată la nivelul venectaziilor; prezintă un singur segment la nivelul feței laterale a degetului care păstrează viteze mai importante fără a se înregistra semnal turbulent 23 cm/sec. și diminuarea venectaziilor dorsal ale mâinii, totuși acestea mai pot fi reperate și realizează indirect legătura cu venele radiale (comunicarea poate fi foarte dificil demonstrată), existând trasee ce pot fi urmărite de pe fața dorsală a antebrațului spre fața palmară, spre teritoriul radial; acesta este integru. Se notează riscul trombogen la nivelul lacurilor varicoase (fig. 2, 3, 4).

Se ia decizia utilizării, ca metodă terapeutică în acest caz, a scleroterapiei intralezionale; se practică puncția venoasă a malformației vasculare localizată superficial la nivelul degetului 2 al mâinii stângi, urmată de injectarea a 2 mL de Aethoxysklerol 1% și 0,5 mL alcool absolut (fig. 5). Evoluția pacientului, după intervenție, a fost favorabilă, fără prezență de complicații imediate. Urmează ca el să fie reevaluat clinic peste 1 lună.

Discuții

Malformațiile vasculare nu sunt formațiuni tumorale per se, ci sunt anomalii congenitale care nu prezintă proliferare endotelială. Spre deosebire de hemangioame, malformațiile vasculare sunt prezente de la naștere, nu involuează în mod spontan și devin mai evidente din punct de vedere clinic odată cu creșterea copilului și cu modificări hormonale sau cu factori locali. Odată

thrombotic elements), smooth as compared to the third finger, belonging to a serpiginous venous malformation network, developed at the level of the soft sides of the second finger, continuing on the dorsal side of the hand, up to the forearm; velocities present a minimal turbulency rate at the level of the finger; the vascular signal is stronger in the area of the hand and the forearm, the mean velocity being of 5 cm/sec; note the communication with radial veins (deep venous area).

The patient was ultrasonographically re-evaluated after one year. We noted the increase in the diameter of the venectasias in the second finger (up to 5.6 mm), the appearance of the spontaneous prethrombogen contrast (the presence of small thrombotic nuclei is not excluded) on the venous lakes, the increase in the number of finger venectasias; the contour of the bone segment and tendinous structures is kept intact; no arterio-venous fistula type sign, with discreet diminution of the turbulence in the venectasias; one single segment on the side of the finger that maintains more significant velocities, without registering a turbulent sign of 23 cm/sec; diminution of the dorsal venectasias on the hand, nevertheless they still can be detected and indirectly achieve a connection with the radial veins (the communication is hard to prove); some tracks can be followed on the dorsal side of the forearm onto the palmar one, towards the radial one, which is not affected. There is a thrombogen risk at the level of the varicose lakes (figs. 2, 3, 4).

The therapeutical method chosen was intralesional sclerotherapy; the vascular malformation localised superficially, on the second finger of the left hand, was punctured, followed by injection of 2 ml of Aethoxysklerol 1% and 0.5 ml absolute alcohol (fig. 5). After the intervention, patient's evolution was satisfactory; no immediate complications were noted. The patient shall be re-assessed after one month.

Discussions

Vascular malformations are not tumoral formations per se, but congenital anomalies with no endothelial proliferation. Unlike hemangiomas, vascular malformations are present at birth, do not regress spontaneously and clinically



Figura 2. Imagine ultrasonografică evidențiind dilatațiile venoase.
 Figure 2. Ultrasonographic image showing venous dilatations.

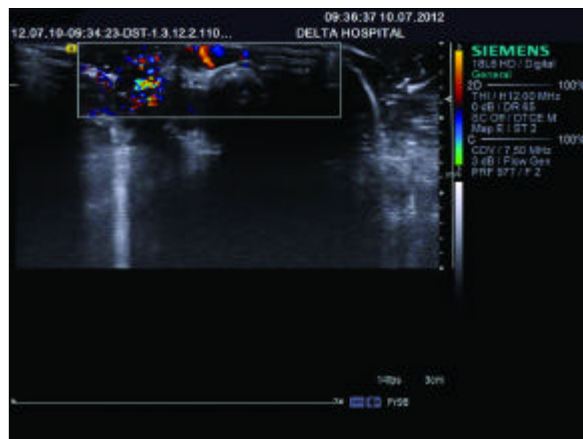


Figura 3. Imagine ultrasonografică Doppler color.
 Figure 3. Color Doppler ultrasonographic image.

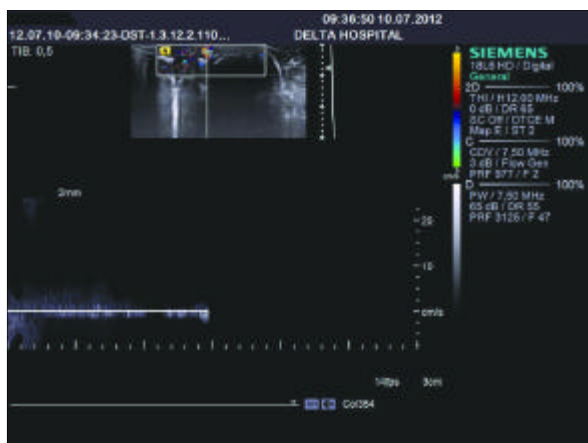


Figura 4. Imagine ultrasonografică de flux: flux monofazic, venos, cu viteze reduse.
 Figure 4. Ultrasonographic image of the flow: monophasic venous slow-flow.



Figura 5. Aspectul clinic al leziunii după injectare.
 Figure 5. Clinical aspect of the lesion after injection.

cu creșterea leziunii, există un risc din ce în ce mai mare de afectare a funcționalității locale, de durere, atunci când apar episoade de tromboflebită, localizare extensivă la nivel muscular sau interesare a unor articulații.

Malformațiile venoase au o gamă largă de aspecte clinice, de la varicozități superficiale la leziuni vasculare complexe și de mari dimensiuni ce pot fi localizate în țesuturile profunde. O caracteristică a acestor malformații este absența freacășului și mărirea leziunilor la manevra

rise to evidence alongside the baby's growth and the hormonal changes or due to local factors. The increase of the lesion leads to an ever higher risk of local dysfunctions, of pains, when thrombophlebitis episodes appear, of extension at muscular level or involvement of articulations.

Venous malformations display a wide range of clinical aspects, from superficial varicosities to big-size complex vascular lesions that can be localised in the deep tissues. One of the characteristics of these malformations is the absence of ripples and the increase of lesions

Valsalva și decompresia parțială la elevarea extremității și compresie locală. [15]

Diagnosticul diferențial include: hemangiomele infantile, alte malformații vasculare, alte tumori vasculare și, rareori, **sarcomul de părți moi**. Biopsia tisulară și testarea imuno-reactivității GLUT-1 poate ajuta la diferențierea între hemangiomul juvenil tipic și alte tumori, hemangiomul fiind singurul la care GLUT-1 este prezent [16, 17].

Examinările imagistice vor fi utilizate pentru a determina caracteristicile de flux ale leziunii (ecografia Doppler color) și pentru a contura extinderea leziunii în raport cu țesuturile vecine (IRM, cu sau fără administrare intravenoasă de gadolinium și, mai nou, angioIRM-ul). Radiografia simplă este puțin utilă în cazul malformațiilor vasculare dar ea poate identifica fleboliți calcificați sau eroziuni ale corticalei osoase în aproximativ 6% din cazuri. [18] Angiografia este rareori utilizată în scop diagnostic, dar ea poate fi utilizată pentru pregătirea preoperatorie, în cazul leziunilor extensive sau pentru embolizari.

În cazul prezentat de noi, în ceea ce privește diagnosticul și riscul de complicații pe parcursul vieții, date de o malformație de deget, ecografia inițială a ridicat suspiciunea diagnostică, evidențiind caracteristici sugestive pentru o malformație vasculară venoasă, cu viteză mică fiind în mod special utilă în acest caz pentru a exclude suspiciunea de tumoră solidă sarcomatoasă.

Diagnosticul diferențial cu fibrosarcomul și rhabdomiosarcomul cu o sursă vasculară majoră a fost și el de menționat. Angiosarcomul este rar în grupa de vârstă pediatrică, deși există în literatură cazuri prezentate de la vârsta de 3 luni, cu o creștere rapidă a tumorii în decurs de câteva săptămâni. [19]

Se exclude și un eventual granulom piogenic (istoric de debut recent, frecvent după un traumatism), o fistulă arteriovenoasă post-traumatică (asemănătoare malformațiilor arterio-venoase ca și clinică; pot prezenta deficite neurovasculare distale; istoric de traumatism) sau o tumoră pigmentată. Managementul leziunilor vasculare depinde de localizarea malformației, de tipul de flux de la nivelul acesteia, de prezența manifestărilor clinice și a

following the Valsalva maneuver and the partial decompression upon the elevation of the extremity and local compression [15].

The differential diagnosis includes: infantile hemangiomas, other vascular malformations and, unfrequently, **soft tissue sarcoma**. Tissue biopsy and GLUT-1 immunoreactivity testing can also contribute to the differentiation between the typical juvenile hemangioma and other tumors, the hemangioma being the only one where GLUT-1 is present [16, 17].

Imagistic examination shall be used in order to determine the flow characteristics of the lesion (Doppler colour echography) and to outline the lesions' extension as compared to the adjoining tissues (MRI, with or without intravenous administration of gadolinium and, more recently, magnetic resonance angiography). Simple radiographs are of little use in vascular malformations although they are able to detect calcified phleboliths or erosions of the cortical bone in about six percent of the cases [6]. Angiography is seldom used in diagnoses, but has proven useful in pre-surgery preparation for extensive lesions or embolies.

As to the diagnosis and the risk of complications later in life arising from a finger malformation in the case we presented, the initial echography rose diagnosis suspicion by its features suggesting a venous vascular malformation of slow velocity; this technique proved especially useful in our case as it excluded the possibility of solid sarcomatous tumor.

The differential diagnosis with fibrosarcoma and rhabdomiosarcoma with a major vascular source has also been mentioned in literature. Angiosarcoma only seldom occurs in pediatric patients, although the literature makes reference to cases starting as early as three months of age, with rapid tumor increase in a matter of weeks [19].

The possibility of a pyogenic sarcoma is excluded (recent starting history, frequent after a trauma), as well as that of post-traumatic arteriovascular fistulas (clinically resembling to arteriovascular malformations; they can display distal neurovascular deficiencies; a history of traumas) or a pigmentary tumor. The management of vascular lesions depends on the

disabilităților funcționale și de factorii cosmetici. Pentru malformațiile vasculare simptomatice se pot încerca metode de tratament conservator (repaos, compresie locală, administrare de analgezice), însă este puțin probabil ca acestea să fie suficiente, aceste leziuni necesitând, de obicei, tratament chirurgical. Indicațiile pentru excizia chirurgicală sunt durerea, lezare funcțională, creșterea progresivă a leziunii, neuropatie de compresie sau probleme secundare efectului de masă al leziunii. [20]

Riscul de recurență după excizie este mai mare la malformațiile cu șunturi arteriovenoase, cu infiltrarea locală a țesuturilor și pentru leziunile mai mari de 2 cm. [21] Embolizarea selectivă poate fi eficientă în malformațiile cu flux rapid. [22]

Malformațiile venoase mici pot fi tratate cu succes prin scleroterapie, acest tip de tratament fiind și cel ales de noi. Deoarece malformațiile venoase mari se pot întinde la nivelul mușchilor și articulațiilor, acești pacienți beneficiază frecvent doar de un tratament conservator.

În concluzie, scleroterapia reprezintă un succes în tratamentul pacienților cu malformații vasculare venoase, cu flux lent, care pot fi abordate într-un mod sigur și eficient, și care permit evaluarea succesului în cursul examinărilor de follow-up.

Concluzii

Prezentăm aici cazul unei formațiuni pseudotumorale de părți moi, cu o creștere moderată care ridică suspiciunea unei tumori vasculare. Ținând cont de aspectul clinic și de evoluția leziunii, și coroborând aceste aspecte cu datele de imagistică, se stabilește diagnosticul de malformație vasculară venoasă de deget. Datorită localizării leziunii, dimensiunilor acesteia și aspectului imagistic se decide utilizarea scleroterapiei locale intravenoase, în defavoarea unui abord chirurgical. Considerăm că abordarea acestui caz a fost una corectă, făcută de o echipă complexă de specialiști, care au pus în balanță toate elementele pertinente.

localisation of the malformation, the type of flow at its level, the presence of clinical manifestations and of functional disabilities as well as on cosmetic factors. In symptomatic vascular malformations traditional treatment methods (repose, local compressions, analgesics) can be tested, although they are unlikely to be enough, these lesions usually requiring surgical treatment. Indications for surgical excision are pain, functional lesions, progressive growth of the lesion, compression neuropathy or secondary effects of lesion mass effect [20].

The post-excision recurrence risk is higher in malformations with arteriovascular by-passes, with local infiltration of the tissues, as well as in lesions bigger than 2 cm [21]. Selective embolization can prove effective in high-flow malformations [22].

Small venous malformations can be successfully treated by sclerotherapy – this is the treatment we chose too. Since big venous malformations can extend to the level of muscles and joints, these patients generally benefit only from traditional therapies.

In conclusion, sclerotherapy has proven successful in the treatment of patients with slow-flow venous vascular malformations that can be effectively and safely approached and allow for assessment during follow-up examinations.

Conclusions

We present our experience with a child with pseudo-tumoral formation on the soft tissue, with a moderate evolution that raised the suspicion of a vascular tumor. Considering the clinical aspect and the evolution of the lesions, and corroborating these features with imaging data, we established the diagnosis of venous vascular malformation of the finger. Due to the localisation of the lesion, its size and the imaging data, we have decided to resort to local intravenous sclerotherapy as therapy, not to surgery. We consider this to be an adequate approach made by a complex team of experts that have taken into account all relevant factors.

Bibliografie/Bibliography

1. Ashcraft K. W., Holcomb G. W. III, Murphy J. P. *Pediatric Surgery*, 5th Edition, Philadelphia: Elsevier Saunders, 2010, 1038-1039
2. Mattei P. *Fundamentals of Pediatric Surgery* 1st Edition., 2011, XXVIII, New York: Springer, 800-801
3. Praveen V., Vidavalur, R., Rosenkrantz, T. S., Hussain N. Infantile Hemangiomas and Retinopathy of Prematurity: Possible Association *Pediatrics* Vol. 123 No 3 March 1, 2009 pp e490-e495
4. Mulliken, J. B., Young, A. Vascular Birthmarks: Hemangiomas and Malformations. *Philadelphia: Saunders*, 1988. Pp. 22-5027.
5. Yu-Wei Chiu, Ho-Tai Wu, Ya-Wei Chen, Man-Tin Lui, Shou-Yen Kao, Wen-Liang Lo Taiwan *J Oral Maxillofac Surg* 22:110-117; June 2011
6. Hyodoh H., Hori M., Akiba H., Tamakawa M., Hyodoh K., Hareyama M. Peripheral Vascular Malformations: Imaging, Treatment Approaches, and Therapeutic Issues *RadioGraphics*, October 2005, 25, S159-S171
7. Low, David, Hemangioma and Vascular Malformations, *Seminars in Pediatric Surgery* Vol 3 No 2, May 1994 pp40-61, National Organization of Vascular Anomalies; <http://www.novanews.org/information/vascular-malformations>
8. Balakrishnan G. Vascular anomalies of the upper limb. *Indian J Plast Surg* 2011;44:276-82
9. Sarkar M, Mulliken JB, Kozakewich HPW, Robertson RL, Burrows PE. Thrombocytopenic coagulopathy (Kasabach-Merritt phenomenon) is associated with Kaposiform hemangioendothelioma and not with common infantile hemangioma. *Plast Reconstr Surg* 1977;100:1377-86.
10. Sugino N., Kitamura Y., Kimura A., Uchida, Taguchi A., Intramuscular vascular malformation of the masseter muscle – A case report *Clinical dentistry and research* 2012; 36(1): 25-30
11. Osuga K, Hori S, Kitayoshi H, et al. Embolization of high flow arteriovenous malformations: experience with use of superabsorbent polymer microspheres. *J Vasc Interv Radiol* 2002;13:1125-1133.
12. Bălănescu R., Topor L., Nechifor R., Mălureanu D. High – flow priapism in a pediatric patient. a case report *Therapeutics, Pharmacology and Clinical Toxicology* Vol XVI, Issue 2, Iunie 2012
13. Puig S., Aref H., Brunelle F. Double-Needle Sclerotherapy of Lymphangiomas and Venous Angiomas in Children: A Simple Technique to Prevent Complications *AJR* May 2003 vol. 180 no. 5 1399-1401
14. Hill RA, Pho RW, Kumar VP. Resection of vascular malformations. 1993 Feb;18(1):17-21.
15. Moukaddam H, Pollack J, Haims A. MRI characteristics and characterizations of peripheral vascular malformations and tumors. *Skeletal Radiol* (2009) 38:535-547
16. Enjolras O, Soupre V, Picard A. Classification of superficial vascular anomalie. *Presse Med.* 2010 Apr;39(4):457-64. Epub 2010 Mar 4
17. North PE, Waner M, Mizeracki A, Mihm MC Jr. GLUT1: a newly discovered immunohistochemical marker for juvenile hemangiomas 2000 Jan;31(1):11-22.
18. Palmieri TJ. Subcutaneous hemangiomas of the hand. *J Hand Surg* 1983;8:201- 4.
19. Ayadi L, Khabir A. Pediatric angiosarcoma of soft tissue: a rare clinicopathologic study. *Archives of Pathology & Laboratory Medicine* [serial online]. March 2010;134(3):481-485
20. Jonathan A. Drezner, MD, and John W. O’Kane, MD Venous Malformation of the Palm in a Collegiate Crew Athlete *JABFP* November–December 2001 Vol. 14 No. 6 462-65
21. Niechajev IA, Karlsson S. Vascular tumors of the hand. *Scand J Plast Reconstr Surg* 1982;16:67-75.
22. D. Dockray, A.C. Smidt, D. Meredith, A.K. Shetty: Enlarging Congenital Soft-Tissue Mass: Venous Malformation Mimicking Hemangioma Vs Sarcoma.. *The Internet Journal of Plastic Surgery*. 2011 Volume 7 Number 1. DOI: 10.5580/c73

Conflict de interese
NEDECLARATE

Conflict of interest
NONE DECLARED

Adresa de corespondență: Ulici Alexandru

Spitalul Clinic de Urgență pentru Copii “Grigore Alexandrescu”.

Str. Iancu de Hunedoara nr. 30-32, Sector 1, București

Correspondance address: Ulici Alexandru

“GrigoreAlexandrescu” Clinical Emergency Hospital for Children.

Iancu de Hunedoara street no. 30-32, Bucharest

