



Pediatría

www.elsevier.es/revistapediatria



Reporte de caso

Malformación vascular hepática con falla cardiaca secundaria en un infante de dos meses, manejada por vía endovascular con onyx, presentación de un caso y revisión de la literatura



Cesar E. Jiménez^{a,*}, Leonardo Randial^b, Juan Pablo Rozo^c y Natalia Vélez^d

^a Jefe Servicio de Cirugía Vascular, Hospital Universitario Clínica de San Rafael, Bogotá, Colombia

^b Cirujano Vascular Hospital Universitario Clínica de San Rafael, Bogotá, Colombia

^c Cardiólogo Pediatra Hemodinamista Hospital Universitario Clínica de San Rafael, Bogotá, Colombia

^d Residente de Pediatría II año, Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá, Colombia

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 11 de octubre de 2015

Aceptado el 14 de noviembre de 2015

On-line el 4 de febrero de 2016

Palabras clave:

Onyx

Malformación Hepática

Malformación Arteriovenosa

Falla cardiaca

R E S U M E N

Las malformaciones vasculares siempre han sido una patología difícil de tratar por su complejidad, difícil diagnóstico y pobres resultados con la cirugía convencional; para el manejo de estas entidades se debe contar un equipo multidisciplinario (pediatra, cirujano pediatra, cirujano vascular, cirujano plástico, entre otros), clasificar adecuadamente este tipo de anomalías y usar los métodos endovasculares como primera opción terapéutica.

Actualmente con el uso de la clasificación de la ISSVA (La Sociedad Internacional Para El Estudio de las anomalías vasculares -ISSVA En Inglés) y de técnicas diagnósticas y terapéuticas por vía endovascular, se ha podido aclarar más el panorama de estas entidades y ofrecer a los pacientes más oportunidades de manejo con mejores resultados.

La ISSVA ha promulgado varios consensos para ordenar y clasificar las diferentes malformaciones y tumores vasculares; el uso de nomenclatura antigua causa confusión, inexactitud en el diagnóstico y un potencial manejo equivocado. El Objetivo principal de esta clasificación es dividir las anomalías vasculares en: Malformaciones vasculares y Tumores vasculares, entidades completamente diferentes.

Las malformaciones vasculares hepáticas, especialmente en niños tan pequeños representan una causa de mortalidad y morbilidad a largo plazo importante, dado el tamaño y la cantidad de flujo vascular que roba la malformación generando fenómenos de alto gasto o síndromes de coagulación intravascular (Síndrome de Kassabach-Meritt). En este caso presentamos a un infante masculino que ingreso con cuadro de falla cardiaca descompensada secundaria a una masa hepática diagnosticada por angiotomografía y que se manejó por vía endovascular con embolización con ónix de manera satisfactoria compensando la disfunción cardiaca.

© 2015 Revista Pediatría EU. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cesarejmd@yahoo.com (C.E. Jiménez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rcpe.2015.12.002>

0120-4912/© 2015 Revista Pediatría EU. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Hepatic vascular malformation with secondary heart failure in a two months old infant, endovascularly managed by embolisation using onyx™: presentation of a case and review of the literature

A B S T R A C T

Keywords:

Onyx
Hepatic malformation
Arteriovenous malformation
Heart failure

Vascular malformations have always been a difficult disease to treat because of its complexity, difficult diagnosis, and poor results with conventional surgery. A multidisciplinary team approach is required to manage these malformations, including a paediatrician, paediatric surgeon, vascular surgeon, plastic surgeon, etc., in order to properly classify them, and use endovascular methods as the first therapeutic option.

Using the current classification by the International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) and diagnostic and therapeutic endovascular techniques, a clearer picture of these disorders is emerging, leading to more opportunities for the patient.

The ISSVA has promulgated several consensus to sort and classify various tumours and vascular malformations. Using the old nomenclature causes confusion, inaccuracy in the diagnosis, and potentially incorrect management. The main objective of this classification is to divide the vascular abnormalities into vascular malformations and vascular tumours.

Hepatic vascular malformations, particularly in very young children are a cause of mortality and significant long-term morbidity, given the size and the amount of vascular flow steal phenomenon generating high output or intravascular coagulation syndrome (Kassabach-Merrit syndrome). The case is presented of a male infant admitted with decompensated heart failure secondary to a liver mass diagnosed using Computed Tomography and treated with endovascular embolisation.

© 2015 Revista Pediatría EU. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license

(<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

En 1982, Mulliken y Glowacki, propusieron una clasificación binaria de las anomalías vasculares basado en análisis clínicos y fisiopatológicos, este sistema de clasificación fue adoptado por la ISSVA y se ha expandido mundialmente¹ La importancia de este sistema es que permite una aproximación diagnóstica de la anomalía vascular que se correlaciona con la historia clínica, curso natural de la enfermedad y las opciones terapéuticas.

El diagnóstico de las malformaciones vasculares inicia con una anamnesis a los niños y a los padres de sus antecedentes personales y familiares, ya que en algunos casos existe historia familiar de anomalías vasculares, luego de ello se debe hacer un examen físico completo con el paciente totalmente desnudo para poder evaluar toda su superficie corporal y determinar hipoplasias o atrofas de crecimiento por la presencia de la malformación; luego de un diagnóstico clínico se debe iniciar un estudio imagenológico que la mayoría de veces inicia con ultrasonido vascular con estudio de flujos y a color, luego de este examen y de acuerdo al criterio médico la resonancia nuclear magnética (para evaluar extensión de la enfermedad y compromiso a órganos adyacentes), angiografía (para evaluar el árbol vascular) y arteriografías (para determinar la presencia de fistulas Arteriovenosas o malformaciones de alto flujo y evaluar la posibilidad de manejo endovascular)^{2,3}.

Terminología

En el pasado el sufijo “oma” fue usado para describir tumores o malformaciones, sin embargo es de aclarar que las malformaciones vasculares no son tumores; el término hemangioma se ha usado de manera indiscriminada para diagnosticar múltiples lesiones vasculares que en la mayoría de veces no corresponde a esta entidad; los hemangiomas son lesiones que se presentan entre las dos semanas a dos meses de edad, teniendo una fase proliferativa y otra de involución, muchas veces el manejo es observación y o requieren manejo de ningún tipo⁴.

Las malformaciones vasculares son lesiones que pueden manifestarse al nacimiento o en la medida que el individuo crece, se deben nombrar de acuerdo al componente vascular que principalmente la componga, dividiendo las malformaciones vasculares en arteriales, venosas, linfáticas o mixtas⁵.

Se ha demostrado en estudios retrospectivos que la terminología usada para catalogar las anomalías vasculares es errada en un 69% de casos, dándole al paciente un diagnóstico inadecuado de su enfermedad y un 53% de casos se les da a la familia y al paciente una información inadecuada del tratamiento y evolución de su anomalía vascular; en otros estudios El término hemangioma se ha usado de manera incorrecta en 71,3% de artículos médicos independientemente de la especialidad que se trate y al menos 20% de pacientes recibieron un tratamiento inadecuado para su enfermedad por un diagnóstico inadecuado^{6,7}.

Presentación del caso

Paciente masculino de 2 meses de edad, natural y procedente de Pasto, sin antecedentes personales ni perinatales de importancia; con cuadro clínico de una semana de evolución consistente en tos y dificultad respiratoria motivo por el cual consulta al servicio de urgencias en donde consideran cuadro sugestivo de bronquiolitis. Dentro de los estudios de extensión toman una radiografía de tórax encontrando cardiomegalia (fig. 1). Debido al hallazgo incidental de cardiomegalia solicitan una ecocardiograma en el cual se evidencia dilatación y sobrecarga de cavidades derechas en un corazón por lo demás sano, con aumento del flujo de la vena cava inferior. Por lo anterior solicitan ecografía abdominal en la cual reportan malformación hepática de alto flujo por lo cual deciden remitir a un mayor nivel de complejidad para manejo integral

Al ingreso al Hospital Universitario Clínica San Rafael se encontró un paciente lactante menor con adecuado peso y talla para la edad; en el examen cardiovascular como hallazgos relevantes se evidencio soplo Holo sistólico grado III/VI, precordio hiperdinámico con punto de máximo impulso sub-xifoideo y hepatomegalia de 4 centímetros bajo el reborde costal. El resto del examen físico dentro del rango de la normalidad. Se solicita nueva radiografía de tórax, en la cual se evidencia cardiomegalia; ecografía hepatobiliar (fig. 2) en la cual reportan malformación hepática de alto flujo con fístula arterio-venosa de arteria hepática a venas hepáticas con aumento de tamaño de la vena cava retro hepática y supra hepática de más de 2 centímetros, con llenado rápido de la aurícula derecha, sin hipertensión portal. Ecocardiograma que reporto corazón estructuralmente sano, con sobrecarga de cavidades derechas, sin signos de hipertensión pulmonar.

Por lo anterior se consideró que el paciente cursaba con una falla cardiaca derecha descompensada secundario a malformación hepática de alto flujo, se inició manejo médico de la falla cardiaca con diuréticos e inhibidor de la enzima



Figura 1 – Radiografía de Tórax con Cardiomegalia.

convertidora de angiotensina y se solicitó interconsulta al servicio de cirugía vascular, quienes ordenaron Angiotomografía abdominal, encontrando una malformación hepática compleja con aumento del diámetro y flujo al tronco celiaco; se decidió en junta llevar el paciente a arteriografía aórtica y mesentérica, con la intención de manejo endovascular, encontrando una gran malformación Arteriovenosa hepática de alto flujo, alimentada por múltiples ramas de la arteria hepática con salida venosa rápida y aumento del diámetro de la vena cava retro hepática y supra hepática con hiperflujo venoso hepático centrifugo (fig. 3) ante estos hallazgos se practicó embolización de fístula arterio-venosa hepática con onyx de la mayoría de la malformación pero no de toda ella por riesgo a necrosis hepática (fig. 4), con mejoría clínica y paraclínica, tolerando la extubación en el posoperatorio mediato y con mejoría de los signos clínicos de falla cardiaca; dándose de alta a los 3 días del procedimiento. Los controles de función hepática fueron normales y los signos de falla cardiaca fueron resolviendo de manera paulatina.

Descripción de la técnica del procedimiento

Bajo anestesia general, monitoreo hemodinámico y profilaxis antibiótica, el paciente se llevó a la sala de hemodinamia del Hospital Universitario Clínica De San Rafael, se realizó un acceso por vía femoral con un introductor 5fr posteriormente se realizó un aortograma abdominal con un catéter pigtail 4 french con los hallazgos descritos, se canalizo el tronco celiaco con un catéter cobra hidrofílico 4 french y se avanzó una guía hidrofílica de 0,035 pulgadas por 150 cts. se realizaron angiografías selectivas y se encontró una malformación Arteriovenosa hepática compleja con múltiples ramas arteriales que alimentaban la malformación y llenaban sacos venosos múltiples que rápidamente drenaban a la vena cava retro y supra hepática, se procedió a canalizar en total 3 de las ramas más importantes que alimentaban la malformación con micro catéter rebar (ev3, Irvine CA) y guía 0,010 pulgadas silver speed (ev3, Irvine CA) y se procedió a embolización con onyx en total 1,5c sin complicaciones, logrando disminuir el flujo de la malformación con mejoría inmediata de la falla cardiaca; el procedimiento se terminó sin complicaciones, se retiró el introductor en la sala de hemodinamia al final del procedimiento y se realizó compresión manual convencional.

Revisión de la literatura

Las anomalías vasculares se dividen en dos grupos, las malformaciones vasculares y los tumores vasculares.

Las malformaciones vasculares son aquellos defectos del desarrollo vascular que cursan con diferentes localizaciones y presentaciones al nacimiento o en la medida que el individuo crece, se clasifican de acuerdo a su componente histológico y de acuerdo al flujo vascular que la componga.

Los tumores vasculares, son masas no cancerosas dependientes de algún tejido vascular, y están representados principalmente por el Hemangioma infantil, estos tumores se caracterizan por un crecimiento rápido al nacimiento y los primeros meses de vida y luego de ello van desapareciendo, por lo que son llamados también RICH (rapid involvement congenial

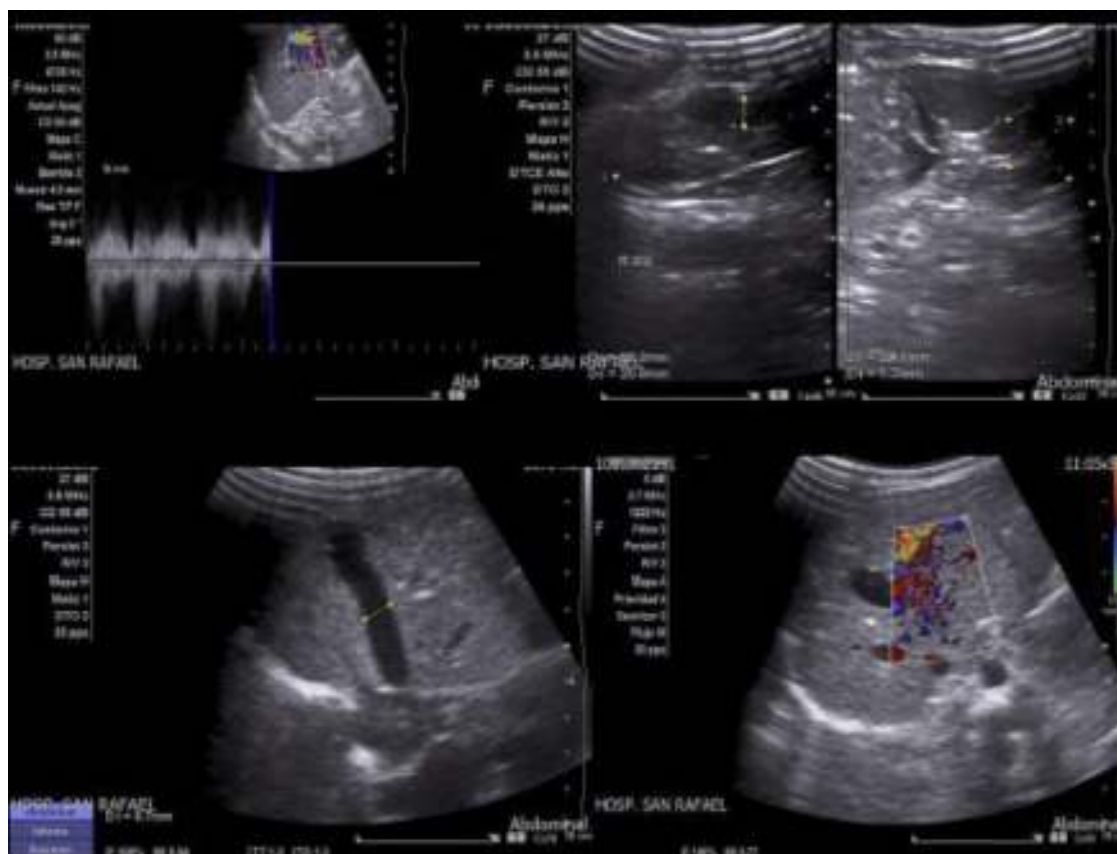


Figura 2 – Ecografía Abdominal, que muestra malformación hepática y vena cava dilatada.

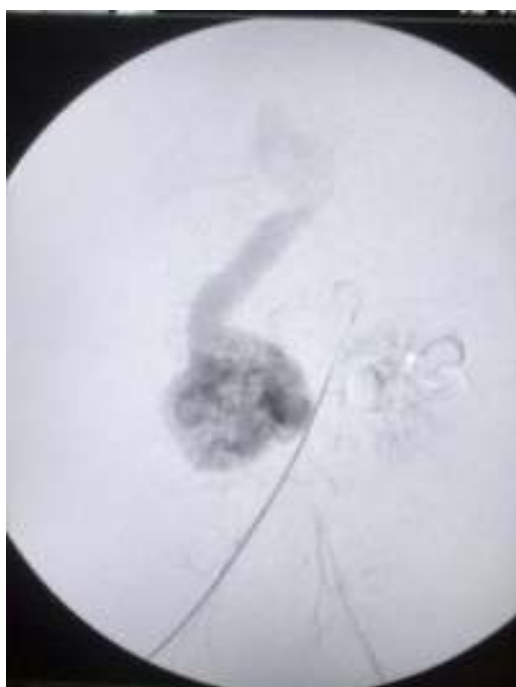


Figura 3 – Malformación hepática con aumento del diámetro de la vena cava inferior intra y supra hepática.

hemangioma); estos tumores pueden ser cutáneos o extracutáneos, los cutáneos en la mayoría de casos se presentan en la cabeza y cuello y los extra cutáneos en hígado, tracto gastrointestinal, páncreas entre otras localizaciones. La mayoría de estas lesiones no requieren ningún tratamiento y deben ser valoradas por personal con experiencia en este tipo de anomalías e interpretación clínica y radiológica de ellas, para no sugerir tratamientos quirúrgicos o médicos innecesarios.

Los hemangiomas se han confundido con otro tipo de tumores vasculares que si pueden ser potencialmente peligrosos, que son el hemangioendotelio kaposiforme o el angioma en penacho; los cuales pueden comprometer la vía aérea, ulcerarse y sangrar o presentar fenómenos de coagulación intravascular diseminada; estos dos tipos de hemangiomas se asocian a dos complejos sindromáticos que son: el síndrome PHACE, que se caracteriza por anomalías cerebrales de la fosa posterior (malformación de Dandy-Walker); hemangiomas de cara, cabeza y cuello; malformaciones arteriales especialmente en arterias carótidas y vertebrales; coartación aórtica y anomalías oculares. Y el síndrome de PELVIS, que se caracteriza por la presencia de hemangiomas perineales con: malformaciones genitales externas, lipomielomeningocele, anomalías vesicorenales, ano imperforado y verrugas de piel^{8,9}.

Las malformaciones vasculares, De acuerdo al componente histológico se clasifican en venosas, arteriales, linfáticas o mixtas. De acuerdo al flujo se clasifican en malformaciones de flujo bajo o lento y en malformaciones de alto flujo o rápidas.



Figura 4 – Onyx en las arterias que alimentaban la malformación.

Las malformaciones de bajo flujo tienen generalmente tejido capilar venoso o linfático o de los dos, las de alto flujo tienen un componente arterial^{8,9}.

Las malformaciones venosas o venolinfáticas son las más comunes, con una prevalencia en la población general del 1%, la porción venosa contiene venas anormales superficiales dilatadas o venas profundas con escasa cantidad de músculo liso; se manifiestan por presencia de masa y presentan un crecimiento lento, dependiendo de la localización pueden generar más o menos síntomas, es así que una malformación venosa dentro de una articulación generara más síntomas que la que esta ubicada en el tejido blando superficial de un brazo por ejemplo¹⁰. el método diagnóstico inicial es el ultrasonido dúplex que ayuda a determinar los flujos y la presencia de componente arterial, luego de ello la resonancia nuclear para determinar extensión; los flebolitos son una imagen característica de estas lesiones, que representan válvulas venosas calcificadas. Se pueden ver aisladas o dentro de síndromes como el síndrome de Klippel-trenaunay-weber que se caracteriza por la triada de hemihipertrofia de una extremidad, manchas de vino oporto y malformaciones venolinfática. El tratamiento se basa en la esclerosis de las estructuras venosas por medio de sustancias que generen denudación del endotelio vascular, esto se obtiene por métodos endovasculares guiados por ultrasonido o angiografía, la cirugía no está recomendada ya que es ineficiente para reseca la malformación de manera completa, genera sangrado y disecciones extensas con pérdida de tejido y deformidad secundaria y se ha visto

que después de la manipulación quirúrgica la malformación puede crecer; por lo tanto el estándar de manejo es la escleroterapia endovascular. Los agentes más comúnmente usados son los esclerosantes en espuma como polidocanol, clorhidrato de lapidium, o los líquidos embolizantes como el glubran o el onyx; el alcohol absoluto se usó antiguamente pero es una sustancia muy peligrosa que puede generar complicaciones locales y sistémicas, por lo que no está recomendado. Adicionalmente se recomiendan medidas generales como uso de compresión externa, disminución de peso, calzado adecuado, lubricación y protección de la piel subyacente^{11,8}.

Las Malformaciones de alto flujo, se dividen en: Malformaciones Arteriovenosas y fistulas Arteriovenosas, son típicamente congénitas; las malformaciones Arteriovenosas se caracterizan por un nido de flujo arterial de alto flujo que se comunica directamente con un componente venoso sin identificarse una masa sólida como tal; la prevalencia de estas anomalías se estima que es entre 5-13 por cada 100.000 personas; se manifiestan por dolor, presencia de masa, robo de flujo a una extremidad lo que genera atrofia, por lo que es muy importante tratarlas durante la infancia para evitar crecimientos anómalos e hipoplasias de extremidades en lo que se conoce como síndrome óseo; también pueden manifestarse como falla cardíaca, como en el caso que presentamos dado el alto flujo con que cursaba; localmente pueden presentar ulceración, sangrado frecuente, cambios isquémicos, sangrado; al examen físico se pueden evidenciar como masas con pulso y soplo con coloraciones violáceas o rojas. Se pueden ver aisladas o asociadas a síndromes como la telangiectasia hemorrágica hereditaria o síndrome de Osler-Rendu-Weber. estas malformaciones se diagnostican por dúplex y resonancia pero el uso de arteriografía es muy importante para realizar un diagnóstico y planeación endovascular; el tratamiento quirúrgico tampoco esta recomendado ya que es una cirugía con tendencia al sangrado severo y el control vascular es muy difícil ya que es un nido de vasos pequeños que no tiene una arteria nutricia propia de control quirúrgico, además la infiltración en los tejidos es muy difusa y la exéresis completa casi imposible, por lo que los métodos endovasculares son la elección. Estos se basan en la oclusión del nido de la malformación con el uso de sustancias que generen cierre competo de la lesión, usando especialmente líquidos embolizantes como el onyx o el glubran, no se recomienda el uso de coils para el cierre de las arterias principales que nutren la malformación ya que esto genera cambios en el flujo y no la oclusión de la malformación con el consecuente crecimiento de la masa y empeoramiento de ella y además dificulta la posibilidad de un nuevo procedimiento endovascular a futuro al ocluirse los vasos de entrada al nido que compone la malformación^{12,13}.

Malformación Arteriovenosa Hepática

Las anomalías vasculares a nivel hepático son frecuentes dado el alto flujo que tiene este órgano, siendo el hemangioma cavernoso el más frecuente, este es un tumor mesenquimal benigno, generalmente menores de 5cms. Se diagnostican de manera incidental al tomar tomografías o ecografías por otras indicaciones¹⁴.

Con respecto a las malformaciones vasculares las más comunes son las venosas de bajo flujo. Las malformaciones

complejas de alto flujo como la que presentaba este paciente, son raras y se caracterizan por la presencia de un shunt Arteriovenoso de alto flujo que deriva directamente de la arteria hepática y se distribuye en un nido vascular que luego va a drenar a las venas supra hepáticas y la vena cava, con un aumento de flujo importante dado por el número de vasos que la conforman; se manifiestan entre los dos y tres meses de vida principalmente, se manifiestan por insuficiencia cardíaca congestiva, hipertensión pulmonar, anemia, hepatomegalia, hipertensión portal, hidropesía fetal e isquemia intestinal secundario al robo de flujo al hígado. Según la literatura la mortalidad puede ser de más del 50%. Antes de 1970 el tratamiento de estas entidades era con cirugía abierta con malos resultados, hacia la década de 1980 comenzaron a aparecer los primeros reportes de manejo endovascular¹⁴⁻¹⁶.

El diagnóstico imagenológico es muy importante para poder entender la malformación y planear el procedimiento, el dúplex vascular es muy importante en estos casos para determinar los flujos y su dirección dentro del hígado, de tal manera que podemos encontrar los siguientes patrones¹⁵⁻¹⁷.

1. Shunt arterio portal: flujo directo entre la arteria hepática y el sistema porta, se pueden ver también en cirrosis, hemangiomas, luego de drenajes biliares o manipulaciones quirúrgicas; por dúplex observaremos un patrón de flujo arterial en el sistema porta
2. Shunt arterio hepático venoso: flujo aumentado y anómalo que va de la arteria hepática a la vena hepática y a la cava
3. Shunt Porto hepático-venoso: Flujo que va de la vena porta al sistema venoso hepático o cavas, se puede ver de manera congénita por persistencia de la vena vitelina y el adquirido por el desarrollo de circulación colateral por hipertensión portal
4. Shunt porto portal: Puede verse en hígados normales, luego de trombosis venosa portal
5. Shunt veno-venoso: Ocurre entre las mismas venas hepáticas, se observa en el síndrome de Budd-Chiari (membranas oclusivas en las venas supra hepáticas, compresión extrínseca, telangiectasia hemorrágica hereditaria)

El tratamiento de esta entidad se debe realizar en un sitio donde se encuentre grupo multidisciplinario con experiencia en malformaciones vasculares complejas y donde se tenga el apoyo de la unidad de cuidado intensivo, salas de cirugía, banco de sangre y toda la infraestructura para manejar pacientes de alta complejidad. El manejo endovascular es la primera opción de tratamiento y se basa en el uso de productos embolizantes que ocluyan el nido de la malformación, la cirugía se utiliza solamente para manejar complicaciones o en los casos donde se considere resecciones segmentarias hepáticas y el paciente sea apto para ellas, el trasplante hepático puede ser una modalidad de tratamiento en casos escogidos. La radioterapia se ha descrito en algunos casos, pero no esta recomendada dadas las complicaciones que presenta (cirrosis, hepatosarcoma, leucemia)¹⁷⁻²⁰.

Dentro de las complicaciones de este procedimiento tenemos:²⁰⁻²³

1. Embolización a otras estructuras como la arteria gastroduodenal, migración del material a la circulación pulmonar

2. Necrosis hepática post embolización, se manifiesta por falla hepática, elevación de pruebas de función hepática, abscesos y sepsis de origen abdominal; se debe estar muy atento a esta complicación con la medición de los parámetros de función hepática y una evaluación clínica juiciosa para determinar la necesidad de cirugía abierta

Para la oclusión utilizamos el líquido embolizante Onyx (ev3 company, Irvine CA). fue descrito por primera vez por Terada y Taki en 1990, desde el punto de vista químico es un co polímero del etynyl vinyl glicol que se disuelve en dimetil sulfoxido (DMSO) se comporta como un líquido no adhesivo y radio opaco gracias al tantalio que contiene; la oclusión vascular se da por la precipitación del onyx con el DMSO en presencia de sangre o agua. El onyx viene en varias presentaciones de acuerdo a su grado de viscosidad; la eficacia del producto depende de una técnica adecuada y un balance entre la cantidad de DMSO aplicada y onyx.

Conclusión

Las malformaciones vasculares son entidades que debemos conocer, entender y saber clasificar; remitiéndolas a centros especializados de manejo donde un equipo multidisciplinario con conocimientos y técnicas endovasculares puede resolver el problema.

El uso de técnicas endovasculares para el manejo de las malformaciones vasculares se ha posicionado como la primera línea de tratamiento para estas enfermedades y la cirugía ha pasado a un segundo plano para manejar complicaciones.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: A classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg*. 1982;69:412-22.
2. Legiehn GM, Heran MK. Venous malformations: Classification, development, diagnosis, and interventional radiologic management. *Radiol Clin North Am*. 2008;46:545-97, vi.
3. Enjolras O. Classification and management of the various superficial vascular anomalies: Hemangiomas and vascular malformations. *J Dermatol*. 1997;24:701-10.
4. Frieden IJ, Haggstrom AN, Drolet BA. Infantile hemangiomas: current knowledge, future directions. *Proceedings of a research workshop on infantile hemangiomas*, April 7-9, 2005, Bethesda, Maryland, USA. *Pediatr Dermatol*. 2005;22:383-406.
5. Mulliken JB, Enjolras O. Congenital hemangiomas and infantile hemangioma: Missing links. *J Am Acad Dermatol*. 2004;50:875-82.
6. MacFie CC, Jeffery SL. Diagnosis of vascular skin lesions in children: An audit and review. *Pediatr Dermatol*. 2008;25:7-12.

7. Hassanein AH, Mulliken JB, Fishman SJ. Evaluation of terminology for vascular anomalies in current literature. *Plast Reconstr Surg.* 2011;127:347-51.
8. Eifert S, Villavicencio JL, Kao TC. Prevalence of deep venous anomalies in congenital vascular malformations of venous predominance. *J Vasc Surg.* 2000;31:462-71.
9. Legiehn GM, Heran MK. Classification, diagnosis, and interventional radiologic management of vascular malformations. *Orthop Clin North Am.* 2006;37:435-74, vii-viii.
10. Bruder E, Perez-Atayde AR, Jundt G. Vascular lesions of bone in children, adolescents, and young adults. A clinicopathologic reappraisal and application of the ISSVA classification. *Virchows Arch.* 2009;454:161-79.
11. Hein KD, Mulliken JB, Kozakewich HP. Venous malformations of skeletal muscle. *Plast Reconstr Surg.* 2002;110:1625-35.
12. Stapf C, Mohr JP, Pile-Spellman J. Epidemiology and natural history of arteriovenous malformations. *Neurosurg Focus.* 2001;11:e1.
13. Christison-Lagay ER, Fishman SJ. Vascular anomalies. *Surg Clin North Am.* 2006;86:393-425, x.
14. Valdés M, Ortiz Sánchez ML, Rodrigo Agudo JL, López M. Hemangioma hepático gigante asociado a síndrome de Kasabach-Merit. *Rev Esp Enferm Dig (Madrid).* 2008;100(8):511-3.
15. Zanjani K, Mazloumi M, Zeinaloo A, Hedayati M, Khalilzadeh O, Yazdi H. Transcatheter embolization of congenital hepatic arteriovenous malformation using ethylene-vinyl alcohol copolymer (Onyx). *Diagn Interv Radiol.* 2012;18:231-5.
16. Bolus C, Yamada R, Alshora S, Hannegan C. Transarterial Embolization of a Hepatic Arteriovenous Malformation in an Infant Using Onyx: A Case Report and Review of the Differential Diagnosis Imaging Findings Radiology Case. *J Radiol Case Rep.* 2014;8(8):33-42.
17. Bodner G, Peer S, Karner M, Perkmann R, Neuhauser B. Nontumorous Vascular Malformations in the Liver Color Doppler Ultrasonographic Findings. *J Ultrasound Med.* 2002;21:187-97.
18. Alexander CP, Sood BG, Zilberman MV, Becker C. Congenital hepatic arteriovenous malformation: an unusual cause of neonatal persistent pulmonary hypertension. *Journal of Perinatology.* 2006;26:316-8.
19. Whiting J, Kathryn A, Morton B, Frederick L, Datz G, Gregory G, Franklin J, Miller J. Embolization of Hepatic Arteriovenous Malformations Using Radiolabeled and Nonradiolabeled Polyvinyl Alcohol Sponge in a Patient with Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia: Case Report. *J Nuclear Med.* 1992;33:260-2.
20. Al-Saleh S, Philip J. Symptomatic Liver Involvement in Neonatal Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. *PEDIATRICS.* 2011;127(6).
21. Buscarini E, Clavardi G, Arruzo S. Hepatic vascular malformations in hereditary hemorrhagic telangiectasia: Imaging findings. *AJR.* 1994;163:1105-10.
22. Boon V, Laurence B, Paltiel P, Harriet J. Hepatic vascular anomalies in infancy: A twenty-seven-year experience. *The Journal of Pediatrics (C) Mosby-Year Book Inc.* 1996;129(3):346-54.
23. Szajner M, Roman T, Markowicz J, Szczerbo-Trojanowski M. Onyx in endovascular treatment of cerebral arteriovenous malformations—a review. *Pol J Radiol.* 2013;78(3): 35-41.