

HEMANGIOMA CONGÉNITO RÁPIDAMENTE INVOLUTIVO

Rapid involuting congenital hemangioma

Gustavo A. Lizardo Castro,¹ Daysi G Velásquez,² Bessy Cruz Enamorado³

¹Pediatra, Dermatólogo Pediatra, Departamento de Pediatría, Universidad Nacional Autónoma de Honduras, Hospital Escuela Universitario, Tegucigalpa, Honduras.

²Residente de Tercer año del Postgrado de Dermatología, Universidad Nacional Autónoma de Honduras, Hospital Escuela Universitario, Tegucigalpa, Honduras.

³Dermatóloga, Centro Médico Santa Rosa, Santa Rosa de Copán, Honduras.

RESUMEN. Introducción. Hemangioma congénito es un raro tumor vascular descrito en las últimas 2 décadas cuyo crecimiento ocurre completamente en útero por lo que al nacimiento está totalmente formado. De acuerdo a su evolución se distinguen dos subtipos: hemangioma congénito rápidamente involutivo cuya remisión completa ocurre entre los 6 y 14 meses postnatales y el hemangioma congénito no involutivo. **Caso Clínico.** Se trata de recién nacida con masa en región parietal izquierda de 3.8 cm x 2.7 cm que por clínica e imagen ultrasonográfica fue compatible con hemangioma congénito, presentando involución rápida y completa a los 8 meses de edad, dejando únicamente eritema residual. **Conclusiones.** Ante un caso de hemangioma congénito se debe realizar manejo expectante ya que usualmente no se requiere intervención farmacológica o quirúrgica.

Palabras clave: hemangiomas, regresión, congénito, recién nacido.

INTRODUCCIÓN

Las anomalías vasculares son lesiones congénitas del desarrollo anormal del sistema vascular,¹ han sido clasificadas desde 1996 por la International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA), en dos grandes grupos: tumores vasculares y malformaciones vasculares.² Entre los tumores vasculares se encuentran los hemangiomas infantiles (HI), los hemangiomas congénitos, el hemangioendotelioma kaposiforme y el de células fusiformes, el angioma en penacho y los tumores vasculares adquiridos donde se encuentra el granuloma piógeno entre otros.^{3,4}

Los hemangiomas congénitos (HC) se subdividen en rápidamente involutivos (RICH) y no involutivos (NICH). Los HC son tumores vasculares raros, están presentes desde el nacimiento, ya que tienen su fase de proliferación en el útero.² El RICH fue descrito por Boon, Enjolras y Mulliken en 1996 en una serie de 31 casos,⁵ posteriormente en 2001 los mismos autores encabezados por Enjolras describieron el NICH en un estudio retrospectivo de 53 pacientes.⁶ En los últimos años, los HC han sido reconocidos como entidades distintas de los HI, debido a que presentan una evolución, histopatología e inmunohistoquímica distinta.

Se revisaron las bases de datos de la Revista Médica Hondureña, Revista Honduras Pediátrica, Revista de la Facultad de

Ciencias Médicas y Revista de los Posgrados de Medicina y no se encontraron publicaciones de esta patología en la literatura médica nacional.

Se presenta caso de RICH, que tras su rápida involución no dejó secuelas morfológicas y debido a que se trata de un raro tumor se revisan las características específicas del mismo para conocimiento del gremio médico en general y así evitar un manejo agresivo e innecesario.

CASO CLÍNICO

Madre sana de 24 años, gesta 2, para 1, cursó embarazo normal con 4 controles, obteniendo por cesárea producto femenino único, a las 39.4 semanas de gestación, con APGAR 8 y 9 al primer y quinto minuto respectivamente, pesó 3,510 g, talla 47 cm, perímetro cefálico 34 cm, se observó masa en región parietal izquierda, por lo que a las dos horas de vida se interconsultó con dermatólogo pediatra encontrando una tumoración eritematoviolácea de 3.8 cm x 2.7 cm, de consistencia firme, bordes bien definidos, no ulcerada con superficie lisa brillante, observándose trayectos vasculares radiales y escaso cabello, que provocaba desplazamiento hacia abajo del pabellón auricular izquierdo (Fig. 1). Con sospecha clínica de hemangioma congénito, se realiza ultrasonido doppler, en el cual se observó imagen hipocogénico con vascularidad, sugestivo de hemangioma.

A los 23 días de edad la lesión medía 3.0 cm x 2.5 cm y a los 58 días 2.5 cm x 1.8 cm por lo que se consideró el diagnóstico de hemangioma congénito rápidamente involutivo (Fig. 2). A los 8 meses de edad, la lesión se observó completamente plana sin

Recibido para publicación 3/2015, aceptado 5/2015

Dirección para correspondencia: Dr. Gustavo Lizardo,

Correo electrónico: email:glizardoc@yahoo.com

Conflictos de interés: ninguno



Figura 1. A las 2 horas de vida, tumor de 3.8 cm x 2.7 cm, con trayectos vasculares en disposición radial.



Figura 2. A los 58 días se ha reducido a 2.5 cm x 1.8 cm, no hay deformación del pabellón auricular.



Figura 3a: 8 meses de edad, involución completa con eritema.



Figura 3b. A los 13 meses, eritema residual leve con más población del cabello.

piel redundante ni atrofia, presentando únicamente leve eritema que va reduciéndose e incrementando la población de cabello (Fig. 3a, 3b).

DISCUSIÓN

Los hemangioma infantiles (HI) son los tumores más frecuentes afectando alrededor del 4% de los niños.⁷ Suelen estar ausentes o incipientes al nacer, crecen rápidamente durante los primeros 6 meses de vida, para luego involucionar paulatinamente a lo largo de los años,¹ observándose regresión completa en 76% a los 7 años, y en el 90% a los 9 años.³ La mayoría no presenta graves complicaciones, pero hasta en un 12% son considerados complejos, presentando ulceración y sangrado, insuficiencia cardíaca y trombocitopenia con coagulopatía por consumo.² Los HI típicos aparecen en el periodo postnatal, crecen rápidamente y remiten lentamente.⁸

El término HC fue descrito por Boon et al en 1996,⁹ para denotar un tumor vascular que ha crecido a su máximo tamaño en útero y que no exhibe crecimiento postnatal,⁸ al contrario de los HI. De acuerdo con su evolución, se clasifican en dos subtipos: hemangioma congénito rápidamente involutivo (RICH) y hemangioma congénito no involutivo (NICH).² La mayoría de los RICH desde su descripción original por Boon et al han sido clasificados según tres variantes morfológicas: tumor violáceo con grandes venas con disposición radial, como ocurrió en el

caso descrito; tumor hemisférico cubierto de telangiectasias con halo pálido periférico, y tumor rosado-violáceo firme a la palpación.^{2,7} Los NICH fueron descritos por Enjolras et al en 2001, definiéndolo como un tumor vascular único con una presentación clínica relativamente distinta,⁵ usualmente menos exofíticos y en muchos casos como placas redondas u ovals ligeramente induradas con pequeñas telangiectasias y palidez en la superficie. Ambos, RICH y NICH se localizan mayormente en cabeza, cuello y extremidades.⁷

El RICH es el subtipo de hemangioma congénito más frecuente, y ocurre con igual frecuencia en ambos sexos,^{2,8} los NICH predominan en varones en una relación 3:2, en cambio los HI son 3-5 veces más frecuentes en niñas.²

La mayoría de los RICH muestran involución acelerada en el primer año de edad, con involución completa entre los 6 y 14 meses; como el caso descrito que a los 8 meses ya se había aplanado por completo mostrando solo eritema; mientras que los NICH no involucionan y su crecimiento es en proporción al tamaño del niño.⁷ Los RICH de manera ocasional, pueden tener una involución significativa, aunque no total, durante el primer año y dejar una lesión residual similar a un NICH, fenómeno que algunos autores han denominado "RICH a NICH".^{2,7,8} En 2014, Larralde et al reportó una serie de 25 casos de RICH que constituye la segunda serie más grande después de la de Boon et al en 1996, donde el 64% presentaron involución completa y el 36% lo hicieron parcialmente de RICH a NICH.² Se han descrito

6 casos de RICH con regresión fetal, observándose un parche atrófico, pálido con venas dilatadas, con un halo hipocrómico, cuyas lesiones continuaron involucionando durante el primer año de vida, volviéndose progresivamente delgado y menos violáceo.¹⁰ Recientemente se han descrito 2 casos con pústulas en su superficie como presentación inusual,¹¹ y otros de aspecto multifocal con apariencia lobulada, en éstos hubo desarrollo postnatal de HI típicos que se manifestaron en otras partes del cuerpo,¹⁰ existiendo otros reportes de RICH como casos aislados.¹²⁻¹⁵ La incidencia exacta de los hemangiomas congénitos cutáneos es desconocida.⁷

La patogénesis de los hemangiomas congénitos tanto del RICH como del NICH no está bien definida, dado los pocos reportes publicados.^{6,7}

Si bien la mayoría de los RICH evoluciona de manera favorable, se han descrito complicaciones graves: hemorragia que amenaza la vida por trauma al momento del parto,¹⁴ trombocitopenia transitoria y coagulopatía por consumo que no altera los factores de coagulación que ocurre y se resuelve durante las primeras semanas de vida, por lo que se considera un fenómeno distinto del síndrome de Kasabach-Merritt, que solo se ve en hemangioendotelio kaposiforme y en el angioma en penacho,^{2,7} los cuales crecen rápidamente y se vuelven dolorosos posterior a la transfusión de plaquetas, cosa que no ocurre con los HC.¹³ Se ha reportado su asociación con el síndrome de PHACE en 1 caso, en un lactante con un RICH craneofacial, con anomalías cardíacas y fístula arteriovenosa intracraneal.¹⁶

Tras su rápida involución el RICH puede dejar secuelas morfológicas menores como atrofia, piel redundante, telangiectasias persistentes, hipopigmentación, alopecia permanente⁷ o como la reportada en labio superior que tras su involución dejó secuelas que recordaban a una fisura labial mínima,¹⁷ el caso descrito solo muestra eritema desde los 8 meses de vida que se ha reducido (Fig. 3b). De los 25 casos reportados por Larralde et al solo el 14% dejó piel de apariencia normal.²

El diagnóstico de HC es fundamentalmente clínico pero en ciertos casos ocasionalmente pueden ser necesarios estudios de imagen: ultrasonido e imagen de resonancia magnética (IRM), así como también el estudio histopatológico e inmunohistoquímico. La diferenciación entre RICH y NICH se establece con la evolución. Ambos, RICH y NICH tienen apariencia histopatológica similar de pequeños a grandes lóbulos de proliferaciones capilares embebidas en un estroma denso fibroso y rodeado de grandes vasos displásicos pudiendo observarse trombocitosis focal, siendo común calcificaciones y depósitos de hemosiderina. El principal diagnóstico diferencial del HC es el HI.

En adición a su presencia como tumores totalmente formados al nacer, los hallazgos histopatológicos claramente los separa de los HI, en los cuales se muestran compuestos por células endoteliales densamente empaquetadas que forman pequeños capilares, células endoteliales ensanchadas y proliferación endotelial, la cual es marcada durante la fase de crecimiento, presentando una arquitectura lobular.⁷

La ausencia de la proteína transportadora-1 de glucosa (GLUT-1), marcador inmunohistoquímico capaz de diferenciar

los hemangiomas del resto de las anomalías vasculares, descubierto en el 2000 por P.E. North, que está virtualmente presente en todos los HI,^{7,18} y es negativa en los HC; en el caso descrito no fue posible hacer esta prueba ya que no está disponible en el país, pero la correlación clínica de estar totalmente formado al nacer, la rápida y completa involución a los 8 meses de edad permitió hacer el diagnóstico de RICH.

Otros tumores vasculares, como el hemangioendotelio kaposiforme y el angioma en penacho, deben considerarse entre los diagnósticos diferenciales, especialmente cuando hay asociación con trombocitopenia y coagulopatía por consumo. También deben diferenciarse de la miofibromatosis infantil, el rhabdomyosarcoma y malformaciones arteriovenosas.^{2,7,8}

Con el uso rutinario de ecografía prenatal se han diagnosticado algunos hemangiomas voluminosos en útero. La detección precoz depende del tamaño y localización de la lesión, así como de la posición fetal.¹⁷ La ultrasonografía prenatal permite la detección de hemangiomas congénitos desde las 12 semanas de gestación, la diferenciación entre RICH y NICH no se puede realizar por ultrasonido prenatal.

Aunque no existen guías claras, se debe considerar el nacimiento por vía cesárea para prevenir el trauma asociado al atravesar el canal de parto.¹⁴ La ecografía doppler muestra un tumor vascular con alto flujo, con alto pico de velocidad sistólica, estructura interna homogénea, vasos sonográficamente visibles y calcificaciones. La presencia de microshunts puede hacer sospechar un NICH.⁹ La IRM de alto flujo demuestra reforzamiento heterogéneo, ausencia de edema periférico, con bordes bien definidos. En el caso de los HI, la ecografía doppler se utiliza para diferenciar los tumores vasculares de lesiones neoplásicas, demostrando un patrón de alto flujo, el cual los diferencia de malformaciones vasculares y tumores sólidos. La IRM demuestra una masa bien circunscrita, densamente lobulada con una intensidad de señal intermedia en las imágenes ponderadas en T1 y una señal moderadamente hiperintensa en imágenes ponderadas en T2.

El tratamiento de los HC está basado en el tamaño, localización y complicaciones del tumor. El diagnóstico permite un tratamiento inicial apropiado que para la gran mayoría de los RICH es el manejo expectante. El tratamiento temprano diferente a la observación se reserva para casos precisos en los que la localización implique complicaciones graves mientras se produce su involución y bajo lineamientos similares a aquellos seguidos en los HI.³ Son raras las ocasiones en las que se necesita manejo farmacológico o quirúrgico, las opciones terapéuticas reportadas incluyen corticosteroides sistémicos, embolización y extirpación quirúrgica.^{2,10} La mayoría de los NICH no necesitan tratamiento, sin embargo en caso de lesiones grandes o sintomáticas es de elección la extirpación quirúrgica.^{3,19} El láser pulsado es útil para reducir la presencia de telangiectasias superficiales.

CONCLUSIÓN

Se presenta el caso de recién nacida con un hemangioma congénito rápidamente involutivo (RICH), con un cuadro clí-

nico característico que remitió a los 8 meses de vida dejando únicamente leve eritema residual, que no ha sido reportado en publicaciones previas. La paciente ha permanecido en observación durante 18 meses posteriores a su nacimiento, sin ninguna complicación. Los RICH deben diferenciarse de los HI y de los

NICH ya que tienen evolución, pronóstico y tratamiento diferente. Si bien en ocasiones los HC son lesiones alarmantes, es importante su correcto diagnóstico, para no tomar conductas agresivas innecesarias y dar un asesoramiento apropiado a los padres.

REFERENCIAS

1. Richter G, Friedman A. Hemangiomas and vascular malformations: current theory and management. *Int J Pediatr* [Revista en internet]. 2012 [Consultado el 30 de Enero del 2015]. Disponible en: <http://www.hindawi.com/journals/ijpedi/2012/645678/>
2. Larralde M, Solé J, Luna P, Mosquera T, Abad M. Hemangiomas congénitos rápidamente involutivos. Serie de 25 casos. *Arch Argent Pediatr*. 2014;112(2):e61-e65.
3. Arenas C, Torres P, Robayo M. Aproximación clínica para el diagnóstico de un hemangioma congénito rápidamente involutivo. *Rev Asoc Col Dermatol*. 2012;20(4):367-9.
4. Del Pozo J, Gómez-Tellado M, López-Gutiérrez JC. Malformaciones vasculares en la infancia. *Actas Dermosifiliogr*. 2012;103(8):661-78.
5. Boon L, Enjolras O, Mulliken JB. Congenital hemangioma: evidence of accelerated involution. *J Pediatr*. 1996;128(3):329-35.
6. Lee PW, Frieden IJ, Streicher JL, McCalmont T, Haggstrom AN. Characteristics of noninvoluting congenital hemangioma: a retrospective review. *J Am Acad Dermatol*. 2014;70(5):899-903.
7. Liang MG, Frieden IJ. Infantile and congenital hemangiomas. *Semin Pediatr Surg*. 2014;23:162-7.
8. Mulliken JB, Enjolras O. Congenital hemangiomas and infantile hemangioma: missing links. *J Am Acad Dermatol*. 2004;50(6):875-82.
9. Jo EJ, Choi SJ, Oha SY, Park BK, RohaR, Kima JH. Complete involution prenatally-diagnosed fetal scalp hemangioma. *Taiwan J Obstet Gynecol*. 2014;53(1):86-9.
10. Maguiness S, Uihlein LC, Liang MG, Kozakewich H, Mulliken JB. Rapidly involuting congenital hemangioma with fetal involution. *Pediatr Dermatol*. 2015;32(3):321-6.
11. Hughes R, McAleer M, Watson R, Collins S, Irvine A, White M. Rapidly involuting congenital hemangioma with pustules: two cases. *Pediatr Dermatol*. 2014;31(3):398-400.
12. Kumarasamy MT, Castrisios G, Sharma BK. Rapidly involuting congenital haemangioma in a term neonate. *BMJ Case* [Revista en internet] 2014 [Consultado el 30 de Abril de 2014]. Disponible en: <http://casereports.bmj.com/content/2014/bcr-2013-203233.full.pdf>
13. Rangwala S, Wysong A, Tollefson MM, Khuu P, Benjamin LT, Bruckner AL. Rapidly involuting congenital hemangioma associated with profound, transient thrombocytopenia. *Pediatr Dermatol*. 2014;31(3):402-4.
14. Nolan M, Hartin CW Jr, Pierre J, Ozgediz DE. Life-threatening hemorrhage from a congenital hemangioma caused by birth trauma. *J Pediatr Surg*. 2012;47(5):1016-8.
15. Scalise R, Bolton J, Gibbs NF. Rapidly involuting congenital hemangioma (RICH): a brief case report. *Dermatol Online J*. 2014;20(11):16.
16. Patrick LM, Oh C, Bauman N, Yadav B, Guzzetta P, Rubin I, et al. Rapidly involuting congenital hemangioma in the setting of PHACE association. *Pediatrics*. 2014;133(6):e1777-e1780.
17. Berenguer B, González Meli B, Marín Molina M, de Tomas-Palacios E. Hemangioma congénito rápidamente involutivo (RICH) que simula una fisura labial mínima. *Cir Pediatr*. 2010;23:130-3.
18. López-Gutiérrez JC, Tovar JA, Patrón M. Impacto de la aplicación del marcador GLUT-1 en el diagnóstico y tratamiento de las anomalías vasculares congénitas. *Cir Pediatr*. 2005;18(3):113-20.
19. Greco A, D'Erme AM, Gallarati B, Caputo R, Martino M. A further experience of propranolol for severe infantile hemangiomas of the face: an observational study. *Dermatol Ther*. 2014;27(4):198-202.

SUMMARY. Introduction. Congenital hemangioma is a rare vascular tumor described in the last two decades whose growth happens in uterus so at the time of birth it is totally formed. According to its evolution you can distinguish two subtypes: rapidly involuting congenital hemangioma whose complete remission occurs between the 6 and 14 postnatal months and the noninvoluting congenital hemangioma. **Clinical Case.** Newborn with a mass in its left parietal region of 3.8 cm x 2.7 cm with clinical and ultrasonographic image compatible with congenital hemangioma; observation was recommended, presenting rapidly involution and complete regression at its 8 months of age, leaving only residual erythema. **Conclusions.** Before a case of congenital hemangioma expectant treatment should be done, since it usually does not require surgical or pharmacological intervention.

Keywords: hemangiomas, regression, congenital, new born.