

Aproximación clínica para el diagnóstico de un hemangioma congénito rápidamente involutivo

Clinical approach to diagnosis of rapidly involuting congenital hemangioma

Claudia Marcela Arenas¹, Paola Andrea Torres², Martha Patricia Robayo³

1. Médica dermatóloga, Universidad Militar Nueva Granada, Hospital Militar Central, Bogotá, D.C., Colombia
2. Médica, residente de II año de Dermatología, Universidad Militar Nueva Granada, Hospital Militar Central, Bogotá, D.C., Colombia
3. Médica dermatóloga; coordinadora, Servicio de Dermatología, Hospital Militar Central-Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá, D.C., Colombia

Resumen

Los hemangiomas congénitos son tumores vasculares cuya fase de crecimiento es intrauterina. Son un reto diagnóstico para el médico, ante la posibilidad de una malformación vascular.

Se presenta el caso de un neonato con una anomalía vascular congénita de rápida involución, con diagnóstico clínico de hemangioma congénito de tipo rápidamente involutivo.

PALABRAS CLAVE: anomalía vascular, hemangioma congénito, malformación vascular.

Summary

Congenital hemangiomas are vascular tumors that have an intrauterine growing phase. They are a diagnostic challenge for the clinician with the possibility of a vascular malformation.

We present the case of a newborn with a congenital vascular abnormality with a clinical diagnostic of rapid involuting congenital hemangioma.

KEY WORDS: Vascular anomalies, congenital hemangioma, Infant hemangioma, vascular malformations.

Correspondencia:

Claudia Marcela Arenas

Email:

draclaudiaarenas@gmail.com

Recibido: 28 de junio de 2012.

Aceptado: 8 de agosto de 2012.

No se reportan conflictos de intereses.

Caso clínico

Se trata de un paciente de un mes y 20 días de edad, llevado a consulta por presentar desde el nacimiento una lesión tumoral ulcerada de crecimiento rápido, en el labio mayor derecho. Fue el producto de la segunda gestación de una madre de 31 años; el parto fue prematuro, a las 31 semanas de gestación, por preeclampsia grave, y tuvo bajo peso al nacer (1.400 g). Como principales complicaciones perinatales presentó hemorragia intraventricular de grado I y neumonía multilobar tratada con éxito; se le dio de alta con oxígeno domiciliario. En el examen físico se encontró un tumor de aspecto vascular en el labio

mayor derecho, firme a la palpación, de bordes regulares, ulcerado y con necrosis central (**FIGURA 1**).

Se hizo una impresión diagnóstica de hemangioma congénito y se indicó tratamiento con protector cutáneo sobre la lesión. El cuadro hemático fue normal para la edad y no se pudo practicar ultrasonografía de la lesión por fallas técnicas del equipo de imágenes diagnósticas y, posteriormente, por inasistencia de los padres.

Con dicho diagnóstico, se hizo manejo expectante y seguimiento; hubo resolución del 90 % de la lesión al cuarto mes de edad, observándose una placa de borde eritemato-violáceo, con centro pálido y atrófico (**FIGURA 2**). Con este curso clínico, se diagnosticó un hemangioma congénito rápidamente involutivo.



FIGURA 1. Tumor de aspecto vascular en el labio mayor derecho.

FIGURA 2. Lesión de borde eritemato-violáceo, con centro pálido y atrófico, a los cuatro meses de evolución.

Discusión

Las anomalías vasculares presentes en la infancia 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.

Entre los tumores vasculares se encuentran los hemangiomas infantiles y los congénitos; estos, a su vez, se subdividen en rápidamente involutivos (*Rapidly Involuting Congenital Hemangioma*, RICH) y no involutivos (*Non Involuting Congenital Hemangioma*, NICH)^{1,2}.

Los hemangiomas congénitos son tumores vasculares, raros, presentes desde el nacimiento, que tienen su fase de proliferación en el útero. El hemangioma congénito rápidamente involutivo fue descrito por primera vez por Boon Enjolras y Mulliken, en 1996. Es el subtipo de hemangioma congénito más frecuente, tiene igual frecuencia en ambos sexos y suele presentarse como una lesión tumoral elevada, única y firme.

Son característicos la ulceración, su depresión central y un halo pálido periférico. Es muy común en las extremidades cerca de las articulaciones, la cabeza, el cráneo y la región preauricular^{2,3}. La involución completa se produce antes de los 14 meses de edad, e incluso *in utero*, con la presencia de secuelas, como piel redundante o atrofia cutánea con escaso tejido celular subcutáneo al momento del nacimiento. En ellos, el marcador inmunohistoquímico GLUT-1 (*Glucose Transporter 1*) es negativo y no están asociados con otras malformaciones^{2,4,5}.

Por su crecimiento intrauterino, se puede hacer diagnóstico imaginológico de forma prenatal; esto depende de la edad de gestación, la posición fetal, la localización y el tamaño del hemangioma, y también, de la habilidad de quien practica el estudio⁶.

Los hemangiomas congénitos de tipo rápidamente involutivo son lesiones con flujo rápido en el examen ecográfico⁷. Los hallazgos imaginológicos pueden ser parecidos a los de los hemangiomas infantiles; de ahí la importancia de la historia clínica. Sin embargo, se ha encontrado que los hemangiomas congénitos son más heterogéneos, y tienen más calcificaciones y vasos visibles, en comparación con los hemangiomas infantiles^{7,8}.

El diagnóstico diferencial, principalmente por su presencia al momento del nacimiento, se hace con malformaciones vasculares, hemangioma infantil presente al nacimiento, fibrosarcoma infantil, malformación linfática, hemangioendoteloma kaposiforme, hemangiopericitoma congénito, angioma congénito en penacho, rhabdomioma, miofibromatosis infantil y neuroblastoma^{6,9}.

La mayoría de las malformaciones vasculares están presentes al nacimiento y se clasifican según el tipo de flujo y el vaso comprometido; tienen un crecimiento discreto, proporcional al crecimiento del paciente, y no involucionan^{3,10,11}.

Los hemangiomas infantiles son los tumores más comunes de la infancia, son más frecuentes en el sexo femenino y en los niños prematuros, más aún en aquellos con menos de 1.000 g de peso al nacer^{3,5}. La mayoría no están

presentes al nacimiento, pero hasta un tercio pueden tener presentación congénita^{4,9,11}. Se caracterizan por un periodo de crecimiento rápido, uno de meseta y uno de involución. Además, el marcador GLUT-1 es positivo, lo que los identifica y diferencia de otras anomalías vasculares. El 90 % se ha resuelto a los nueve años^{1,2,3,4}.

Es importante caracterizar detalladamente la presentación clínica de la anomalía vascular, para un correcto diagnóstico. Los elementos vitales para lograrlo son: la anamnesis completa con los padres o cuidadores, con mucha atención sobre la edad y el sexo; el examen físico minucioso, la localización y las características clínicas de la lesión, y según el caso, el estudio imagi-nológico complementario.

Teniendo en cuenta una serie de pasos, es posible aproximarse al diagnóstico clínico. De este modo, cuando hay una lesión presente al nacimiento, se debe sospechar primero un hemangioma congénito, luego una malformación vascular, y no descartar la posibilidad de un hemangioma infantil. Por lo tanto, es necesario establecer detalladamente el patrón de crecimiento e involución: si es de muy rápido crecimiento o involución temprana, se piensa en un hemangioma congénito rápidamente involutivo; si no se presentan cambios, en un hemangioma congénito no involutivo, y si el crecimiento es lento y proporcional al del paciente, en una malformación vascular. Una vez hecho este análisis, es más fácil discernir y acertar en la solicitud de exámenes paraclínicos para confirmar el diagnóstico clínico, ya sean imágenes diagnósticas o, en menor número de casos, biopsia^{2,12}.

El diagnóstico clínico debe permitir un tratamiento inicial apropiado que, para la gran mayoría de los hemangiomas congénitos de tipo rápidamente involutivo, es el manejo expectante, tanto prenatal como posnatal. El tratamiento temprano diferente a la observación se reserva para casos precisos en los que la localización implique secuelas graves mientras se produce su involución, y bajo lineamientos similares a aquellos seguidos en los hemangiomas infantiles. Son raras las ocasiones en las que se necesita manejo farmacológico o quirúrgico para los hemangiomas congénitos de tipo rápidamente involutivo. Es diferente el caso de los de tipo no involutivo, que tienen indicación quirúrgica^{2,4,8}.

El objetivo final es evitar exámenes complementarios invasivos, interconsultas innecesarias y manejos inadecuados, además de dar a los padres un pronóstico aproximado, un plan terapéutico y procurar los mejores resultados para el paciente, con el menor compromiso de su calidad de vida^{2,4,8}.

Conclusión

Se presenta el caso de una paciente con un hemangioma congénito rápidamente involutivo, con un cuadro clínico característico. Es un caso interesante pues el diagnóstico y la conducta terapéutica se hicieron con base en la aproximación clínica, dada la ausencia de ayudas diagnósticas, lo que resalta el valor del criterio del médico dermatólogo y la interpretación del cuadro clínico como principales herramientas diagnósticas. Además, se confirma que el manejo expectante es el más adecuado debido a la evolución natural de la enfermedad.

Referencias

1. Chang LC, Haggstrom AN, Drolet BA, Baselga E, Chamlin SL, *et al.* Growth characteristics of infantile hemangiomas: Implications for management. *Pediatrics*. 2008;122:360.
2. López R, López JC, Belendez C, Herrero A, Mateos ME, Ramírez G. Tumores vasculares en la infancia. *An Pediatr*. 2010;72:143.e1-15.
3. Villapalos JL, Kangesu L. Understanding vascular anomalies: A common language for doctors. *Surgery*. 2009;27:356-63.
4. Mulliken JB, Enjolras O. Congenital hemangiomas and infantile hemangioma: Missing links. *J Am Acad Dermatol*. 2004;50:875-82.
5. Requena L, Sanguez O. Cutaneous vascular proliferations. Part II. Hyperplasias and benign neoplasms. *J Am Acad Dermatol*. 1997;37:887-920.
6. Boon LM, Enjolras O, Mulliken JB. Congenital hemangioma: Evidence of accelerated involution. *J Pediatr*. 1996;128:329-35.
7. Fadell MF, Jones BV, Adams DM. Prenatal diagnosis and postnatal follow-up of rapidly involuting congenital hemangioma (RICH). *Pediatr Radiol*. 2011;41:1057-60.
8. Lowe L, Marchant TC, Rivard DC, Scherbel AJ. Vascular malformations: Classification and terminology the radiologist needs to know. *Sem Roentgenol*. 2012;47:106-17.
9. Redondo P. Clasificación de las anomalías vasculares (tumores y malformaciones). Características clínicas e historia natural. *An Sist Sanit Navar*. 2004;27:9-25.
10. Mueller BU, Mulliken JB. The infant with a vascular tumor. *Semin Perinatol*. 1999;23:332-40.
11. Pascual-Castroviejo I, López-Gutiérrez JC, Pascual-Pascuala SI, Raftaa S, Alarcón-Palacio J. Hemangiomas y malformaciones vasculares cutáneas patología asociada. Un nuevo síndrome neurocutáneo. *An Pediatr*. 2003;58:339-49.
12. Redondo P, Fernández M. Protocolo de actuación ante hemangiomas y/o malformaciones vasculares. *An Sist Sanit Navar*. 2004;27:133-4.
13. Jinnin M, Ishihara T, Boye E, Olsen BR. Recent progress in studies of infantile hemangioma. *J Dermatol*. 2010;37:283-98.
14. Elia D, Garel C, Enjolras O, Vermouneix L, Soupre V, Oury JF, *et al.* Prenatal imaging findings in rapidly involuting congenital hemangioma of the skull. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2008;31:572-5.
15. Grisey A, Roth P, Martin A, Czorny A, Riehl-Duvinage C, Maillet R, *et al.* Diagnostic prénatal et prise en charge d'un cas d'hémangiome congénital du cuir chevelu. *Revue de la littérature. J Gynecol Obstet Biol Reprod*. 2006;35:405-10.