

Hemangioma segmentario de la barba

Marina Ruf[✉], Anama Di Prinzio[✉], María F. Martínez, María V. Angles[✉] y Luis D. Mazzuocolo[✉]

Servicio de Dermatología. Hospital Italiano de Buenos Aires. Buenos Aires, Argentina

RESUMEN

Los hemangiomas infantiles son el resultado de la proliferación de células del endotelio vascular y representan los tumores benignos más frecuentes en la infancia, con una incidencia estimada del 4-10% en bebés caucásicos.

Se clasifican según el número, la profundidad y la distribución. Dentro de esta última clasificación se encuentran aquellos denominados segmentarios, que se caracterizan por su distribución extensa en áreas de prolongaciones mesodérmicas embrionarias. Se comunica el caso de una paciente evaluada al mes y medio de vida, con un hemangioma extenso del área mandibular y cuello anterior (hemangioma segmentario de la barba). Se describe la importancia de los estudios complementarios para evaluar el compromiso de órganos subyacentes, para detectar síndromes asociados y definir el tratamiento sobre la base de estos resultados.

Palabras clave: hemangiomas infantiles, hemangioma segmentario de la barba, ulceración, propranolol, PHACES.

INTRODUCCIÓN

Los hemangiomas infantiles (HI) representan el tumor benigno vascular más común en la infancia, con una incidencia de 4 a 10% en el primer año de vida. Son más frecuentes en la población caucásica y en pacientes de sexo femenino. Se han descrito como factores de riesgo la edad materna avanzada, la prematuridad, el bajo peso al nacer y factores relacionados con insuficiencia placentaria, entre otros^{1,2}.

Los HI pueden ser clasificados por el número en únicos o múltiples; por la profundidad, en superficiales, profundos o combinados, y por la distribución, en focales, segmentarios o multifocales³. Aunque pueden aparecer en cualquier parte del tegumento, tienen predilección por la cabeza y el cuello^{3,2}. Los hemangiomas segmentarios son aquellos que ocupan una zona amplia y se disponen en áreas de prolongaciones mesodérmicas embrionarias, tienen peor pronóstico y son más propensos a sufrir complicaciones (la más frecuente es la ulceración), por lo

que requieren una terapéutica más intensiva y prolongada, con un peor resultado general⁴. Por otro lado, tienen mayor probabilidad de asociarse con anomalías extracutáneas. Tal es el caso de los hemangiomas segmentarios de la barba que son hemangiomas extensos del área mandibular y cuello anterior, que presentan más riesgo de hemangioma concomitante de las vías respiratorias y de síndrome PHACES⁵.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino que fue evaluada por primera vez al mes y 28 días, nacida a término de un embarazo sin complicaciones, con peso adecuado para la edad gestacional. No presentó lesiones en la piel al momento del nacimiento. A la semana de vida, comenzó a desarrollar una lesión tumoral violácea localizada en el labio inferior, de rápido crecimiento, con ulceración posterior a la quinta semana de vida (Fig. 1 A, B, C). Concomitantemente aparecieron

Autor para correspondencia: madiel.crespo@hospitalitaliano.org.ar, Crespo MJ.

Recibido: 13/02/23 Aceptado: 1/06/23 En línea: 30/06/2023

DOI: <http://doi.org/10.51987/revhospitalbares.v43i2.253>

Cómo citar: Ruf M, Di Prinzio A, Martínez MF, Angles MV y Mazzuocolo LD. Hemangioma segmentario de la barba. Rev. Hosp. Ital. B.Aires. 2023;43(2):98-101.



Figura 1 A. Primera semana de vida. Mácula rojo-violácea que compromete el borde bermellón del labio inferior, sobrepasándolo ligeramente. **B.** Cuarta semana de vida. Tumor violáceo con centro pálido, indicativo de ulceración inminente. Puede observarse extensión de la lesión en la punta de la lengua. **C.** Sexta semana de vida. Tumor violáceo ulcerado.



Figura 2. Sexta semana de vida. Tumor rojo de tipo frutilla en región preesternal y tumor rojo de tipo placa en cara anterior del cuello.

tumores de coloración rojiza, de aspecto de frutilla, en cara anterior del cuello y región preesternal (Fig. 2). La paciente presentaba un electrocardiograma, un ecocardiograma y una ecografía cerebral y abdominal dentro de límites normales, solicitada por su pediatra de cabecera. Debido a la localización se solicitó evaluación por otorrinolaringología que, al no verificar síntomas respiratorios, descartó por el momento el compromiso de la vía aérea. Por otro lado, se solicitaron estudios complementarios para descartar el síndrome de PHACES. Se realizaron además resonancia magnética de cerebro con contraste, angiorresonancia de cerebro y de vasos del cuello y resonancia magnética nuclear de tórax que no evidenciaron alteraciones. Se decidió iniciar propranolol en dosis de 1 mg/kg/día. La primera dosis se administró en el consultorio con monitorización de la frecuencia cardíaca y la tensión arterial antes de la administración y una hora después de esta. Por la buena tolerancia, a las 24 horas, se aumentó la dosis a 2 mg/kg/día. Se evidenció mejoría de las lesiones a partir de las 48 horas, con reducción significativa y epitelización completa de la ulceración del labio después de un mes de tratamiento (Fig. 3 A y B). Se mantuvo la misma dosis a medida que la niña aumentaba de peso, hasta llegar a una dosis de propranolol de 1 mg/kg/día al año de edad. Cuatro meses después se decidió suspenderlo, continuando con

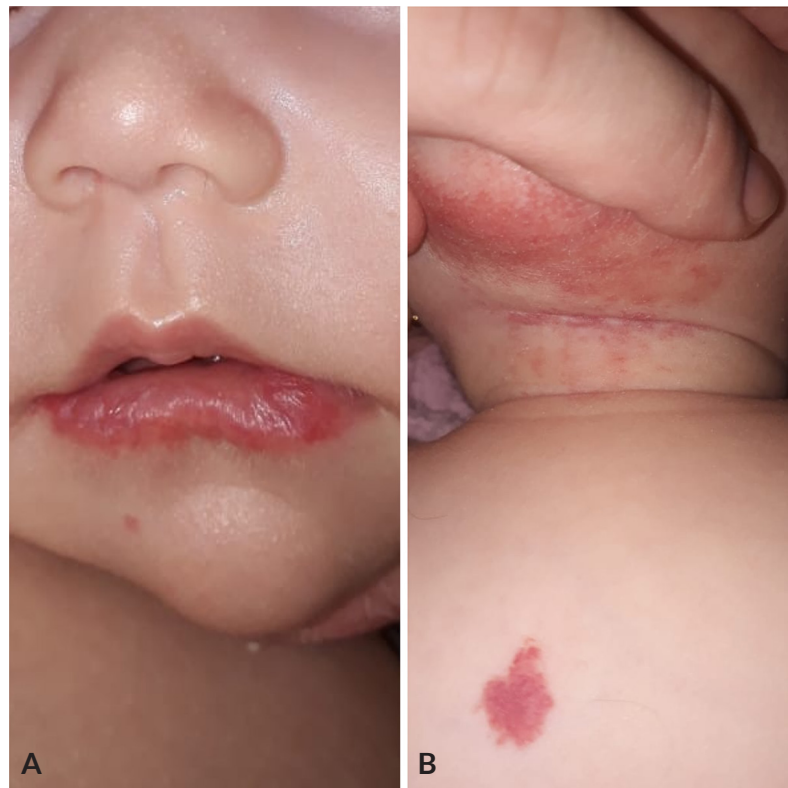


Figura 3 A. Control al mes de iniciado el propranolol. Resolución de la ulceración, aclaramiento, aplanamiento y disminución del tamaño del hemangioma. **B.** Control al mes de iniciado el propranolol. Aclaramiento y aplanamiento del hemangioma.

timolol tópico para evitar recaída. Sin embargo, a los dos meses de la suspensión, se evidenció aumento del eritema en la zona comprometida pero sin ulceración; esto se interpretó como recaída del hemangioma por efecto rebote, por lo cual se inició nuevamente propranolol a 1 mg/kg/día. A los 33 meses se suspendió la medicación; actualmente la paciente tiene 43 meses y continúa sin presentar rebrote.

DISCUSIÓN

Los HI se consideran tumores vasculares benignos, según la clasificación realizada por la ISSVA (Sociedad Internacional para el Estudio de las Anomalías Vasculares)³. No suelen estar presentes al momento del nacimiento y aparecen durante los primeros días o semanas de vida. En su curso natural se pueden diferenciar tres fases: una proliferativa, que alcanza su pico máximo de crecimiento a los 3 meses de vida, una fase de meseta y una de involución espontánea, que frecuentemente se inicia después del año de vida y puede extenderse hasta los 10 años^{1,2,6}.

Se denominan hemangioma de alto riesgo o complicado aquellos que ocasionen disfunción de un órgano

vital, que presenten sangrado, ulceración (con riesgo de sobreinfección) o riesgo de desfiguración permanente¹.

La importancia de evaluar el patrón del compromiso (focal, multifocal o segmentario) y la localización (por ejemplo: mandibular) radica en poder detectar aquellos hemangiomas que pueden ser parte de un síndrome subyacente⁷.

El diagnóstico de los hemangiomas es clínico y habitualmente no requiere la realización de estudios complementarios, salvo en casos puntuales que generen duda diagnóstica o en los que se sospechen asociaciones sistémicas como en nuestra paciente¹.

En los hemangiomas segmentarios de rostro se pueden observar distintos patrones: los localizados en el área frontotemporal (segmento 1), maxilar (segmento 2), mandibular (segmento 3) y frontonasal (segmento 4). Ante la presencia de un hemangioma segmentario en el área de la barba (S3), como en el caso presentado, se debe descartar el síndrome PHACES y la asociación con hemangiomas de la vía respiratoria^{2,8}. Estos últimos se deben considerar en cualquier niño que tenga un hemangioma en esa localización y desarrolle síntomas respiratorios, tales como ronquera progresiva o estridor. La laringoscopia es el estudio de elección para su detección¹. El síndrome

PHACES es poco frecuente y se denomina así por su acrónimo en inglés: P: anomalías de la fosa posterior (complejo Dandy-Walker y/o hipoplasia o disgenesia cerebelosa); H: hemangiomas segmentarios faciales; A: anomalías arteriales intracraneales o extracraneales; C: defectos cardíacos o aórticos (la coartación de aorta es la alteración más frecuente); E: anomalías oculares; S: rafe supraumbilical o agenesia esternal^{1,5}. Con el fin de descartar este síndrome, se sugiere solicitar resonancia magnética cerebral con contraste y sin él, angiorrresonancia, ecocardiograma y ecografía Doppler de los vasos del cuello, evaluación oftalmológica y ecografía abdominal para evaluar la presencia de hemangiomas hepáticos¹.

En los HI no complicados, el tratamiento de elección es la conducta expectante o las terapias tópicas (betabloqueantes tópicos, corticosteroides o imiquimod). El tratamiento sistémico está indicado en los hemangiomas de alto riesgo o complicados. Actualmente el propranolol se considera el tratamiento de primera línea. Suele iniciarse con una dosis de 1 mg/kg/día o menor, y, si hay buena tolerancia, se aumenta la dosis a 2 o 3 mg/kg/día divididos en 2 o 3 dosis^{1,7}. En casos de HI ulcerados o con síndrome de PHACES se debe considerar el inicio de propranolol en una dosis más baja (≤ 1 mg/kg/d); en el primero de los escenarios se sugiere esta posología ya que se han visto tiempos de cicatrización más prolongados con dosis superiores a 1 mg/kg/día en comparación con dosis más bajas, y en el síndrome de PHACES las dosis más bajas minimizan las fluctuaciones abruptas de la tensión arterial que pueden aumentar el riesgo de accidente cerebrovascular⁹⁻¹¹.

De acuerdo con la edad del paciente, el peso y las comorbilidades, entre otros factores, se decidirá si su primera administración será de forma ambulatoria supervisada o requiere internación. En nuestro caso, por tratarse de un hemangioma segmentario de la barba, se optó por administrar la medicación en consultorio bajo monitorización de signos vitales, con monitorización de la tensión arterial y la frecuencia cardíaca¹.

El propranolol es un tratamiento eficaz en la mayoría de los casos; sin embargo, la recaída luego de su suspensión tiene una frecuencia estimada entre el 19 y el 25%. Los factores predictivos para que esto ocurra son la interrupción de la terapia antes de los 9 meses de vida, la afectación profunda, el sexo femenino, la localización en la región de la cabeza y el cuello y el patrón segmentario¹¹. Nuestra paciente cumplía tres de los factores predictivos, lo que explicaría el rebrote posterior a la primera suspensión del tratamiento.

Otras alternativas terapéuticas son los corticosteroides sistémicos, la vincristina y el interferón alfa. En situaciones puntuales, el láser de luz pulsada, la escisión quirúrgica y la embolización podrían ser de utilidad^{1,11}.

CONCLUSIONES

Se presentó el caso de una paciente con hemangioma segmentario de la barba, que ilustra la importancia de realizar estudios para la detección de compromiso extracutáneo ante la presencia de hemangiomas segmentarios en localizaciones especiales. En esta oportunidad sirvió para descartar síndrome de PHACES y compromiso de la vía aérea, que pueden estar presentes en hemangiomas con distribución en el área mandibular.

Además, cabe destacar que la paciente tuvo asociado al rápido crecimiento del hemangioma el desarrollo de una ulceración en labio inferior, complicación que es más frecuente en hemangiomas segmentarios, sobre todo aquellos ubicados en dicha zona. Por lo tanto, el tratamiento oportuno ayudó a la cicatrización, mejorando la sintomatología y probablemente evitó peores secuelas estéticas.

Conflicto de intereses: los autores declaran no tener conflicto de intereses.

REFERENCIAS

1. Grees S, coord. Consenso sobre hemangiomas Infantiles 2016. [Internet]. Buenos Aires: sociedad Argentina de Dermatología; 2016 [citado 2022 dic 19]. Disponible en <https://sad.org.ar/wp-content/uploads/2019/09/HEMANGIOMAS-INFANTILES-FINAL-correcto-fede-erratas-30112017.pdf>.
2. Haggstrom AN, Garzon MG. Hemangiomas infantiles. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L, eds. Dermatología. 4ª ed. Barcelona: Elsevier España; 2019. p. 1786-1804.
3. Dasgupta R, Fishman SJ. ISSVA classification. Semin Pediatr Surg. 2014;23(4):158-161. <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2014.06.016>.
4. Qiu T, Yang K, Dai S, et al. Clinical features of segmental infantile hemangioma: a prospective study. Ther Clin Risk Manag. 2021;17:119-125. <https://doi.org/10.2147/TCRM.S291059>.
5. Valdebran M, Wine Lee L. Hemangioma-related syndromes. Curr Opin Pediatr. 2020;32(4):498-505. <https://doi.org/10.1097/MOP.0000000000000925>.
7. Chang LC, Haggstrom AN, Drolet BA, et al. Growth characteristics of infantile hemangiomas: implications for management. Pediatrics. 2008;122(2):360-367. <https://doi.org/10.1542/peds.2007-2767>.
8. Adams DM, Ricci KW. Infantile Hemangiomas in the head and neck region. Otolaryngol Clin North Am. 2018;51(1):77-87. <https://doi.org/10.1016/j.otc.2017.09.009>.
9. Haggstrom AN, Lammer EJ, Schneider RA, et al. Patterns of infantile hemangiomas: new clues to hemangioma pathogenesis and embryonic facial development. Pediatrics. 2006;117(3):698-703. <https://doi.org/10.1542/peds.2005-1092>.
10. Fernández Faith E, Shah S, Witman PM, et al. Clinical features, prognostic factors, and treatment interventions for ulceration in patients with infantile hemangioma. JAMA Dermatol. 2021;157(5):566-572. <https://doi.org/10.1001/jamadermatol.2021.0469>.
11. Drolet BA, Frommelt PC, Chamlin SL, et al. Initiation and use of propranolol for infantile hemangioma: report of a consensus conference. Pediatrics. 2013;131(1):128-140. <https://doi.org/10.1542/peds.2012-1691>.
12. Sebaratnam DF, Rodríguez Bandera AL, Wong LF, et al. Infantile hemangioma. Part 2: Management. J Am Acad Dermatol. 2021;85(6):1395-1404. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2021.08.020>.