

Hemangioma de crecimiento mínimo o detenido con lipoatrofia: presentación de un caso clínico

Christine Pochls-Risco¹, Camila Arriagada-Eggen², Paula Hasbún¹, Daniel Muñoz³

RESUMEN

Los hemangiomas de la infancia (HI) son tumores vasculares que presentan un patrón evolutivo característico. Existe un subgrupo de HI que presenta un tipo de crecimiento distinto denominados hemangiomas de la infancia con crecimiento mínimo o detenido (HI-CMD). En estos, el componente proliferativo no supera el 25% de la superficie total; además, afecta a niños de al menos dos meses de edad en la consulta inicial o a niños menores de dicha edad en los que se realiza un seguimiento mayor a 2 meses. Los HI-CMD con lipoatrofia son una variante poco frecuente de HI de la cual existen escasos reportes en la literatura.

El objetivo de nuestro trabajo es presentar un caso de HI-CMD con lipoatrofia en una lactante. Los HI-CMD presentan un desafío diagnóstico ya que deben ser reconocidos precozmente y diferenciados de otras lesiones vasculares.

Palabras claves: hemangioma; lipoatrofia; hemangioma de crecimiento mínimo o detenido; neoplasia de tejido vascular

SUMMARY

Infantile hemangiomas (IH) are vascular tumors that present a characteristic evolutive pattern. There is a subgroup of hemangiomas that presents a different type of growth called infantile hemangiomas with minimal or arrested growth (IH-MAG). In these, the proliferative component does not exceed 25% of the total surface; it also affects children of at least two months of age in the initial consultation or children under that age in which a follow-up of more than 2 months is carried out. IH-MAG with lipoatrophy is a rare variant of IH of which there are few reports in the literature.

The aim of our report is to present a case of IH-MAG with lipoatrophy in an infant. IH-MAGs present a diagnostic challenge since they must be recognized early, and differentiated from other vascular lesions.

Key words: hemangioma; lipoatrophy; hemangioma with minimal or arrested growth; neoplasm of vascular tissue

Los hemangiomas de la infancia (HI) son tumores vasculares de células endoteliales hiperplásicas que presentan un patrón evolutivo característico, con una fase inicial, crecimiento rápido, e involución.¹ Existe un subgrupo de HI que no presenta este tipo de crecimiento denominados hemangiomas de la infancia con crecimiento mínimo o detenido (HI-CMD). Los HI-CMD, se diferencian de los HI clásicos por presentar un comportamiento biológico distinto cumpliendo los siguientes criterios: 1) presentan un componente proliferativo, definido como una área roja brillante papulosa en placa o nodular, que no supera el 25% de su superficie total y 2) afectan a niños

mayores de 2 meses de vida en la consulta inicial, o bien a menores de dicha edad con seguimiento mayor a dos meses, durante los cuales las lesiones conservan la característica previamente citada.² En la literatura existen múltiples nomenclaturas correspondientes a HI-CMD: Hemangioma macular con apariencia de mácula en vino de oporto,³ hemangioma reticular,⁴ hemangiomas telangiectásicos en placa,⁵ hemangiomas abortivos y hemangiomas con crecimiento mínimo.⁶ A diferencia de otros tumores vasculares, comparten con los HI clásicos la expresión del receptor GLUT-1 (+); con mayor frecuencia se localizan en el hemicuerpo inferior.^{1,2}

¹Servicio Teledermatología, Centro de Especialidades San Lázaro, Puente Alto, Santiago, Chile

²Servicio Dermatología, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile

³Servicio Dermatología, Hospital Dr. Sótero del Río, Santiago, Chile.

Trabajo no recibió financiamiento. Los autores declaran no tener conflictos de interés. Recibido el 7 de noviembre de 2018, aceptado el 19 de enero de 2019.

Correspondencia: Christine Pochls-Risco. Correo electrónico: capochls@uc.cl, Dirección: Servicio Teledermatología, Centro de Especialidades San Lázaro, Sargento Menadier 1092, Puente Alto, Santiago, Chile.

Los HI-CMD presentan un desafío diagnóstico debido a que deben ser reconocidos precozmente y diferenciados de otras lesiones vasculares con diferente evolución y pronóstico.¹ El HI-CMD con lipoatrofia es una variante poco frecuente de HI de la cual existen escasos reportes en la literatura.⁷

CASO CLÍNICO

Lactante de sexo femenino de 5 meses, sin antecedentes mórbidos perinatales, nacida de término de un embarazo fisiológico. Consultó por lesión en muslo derecho desde el nacimiento, con escaso crecimiento inicial, y posterior disminución de tamaño. Al examen físico se observó placa rojo violácea, con áreas de telangiectasias y centro atrófico; en su periferia, presentaba pápulas color rojo brillante que abarcan menos de un 25% del total de la lesión (Figura 1 y 2). Se solicitó ecografía doppler de partes blandas que informó disminución del espesor del subcutáneo de aspecto retráctil en cuyo centro había un área hipocogénica irregular tubular con escasa señal vascular al doppler color que impresionaba corresponder a estructuras vasculares. Con el diagnóstico de HI-CMD, previa evaluación por cardiología, se inició tratamiento con propranolol 2mg/kg/día. Nuestra paciente presentó una evolución favorable; con importante involución de la lipotrofia y atenuación de la placa rojo violácea, observándose sólo telangiectasias residuales al control a los 18 meses de edad (Figura 3).



Figura 1
Placa rojo violácea con áreas de telangiectasias y centro atrófico cuya extensión abarca gran superficie del muslo del paciente.



Figura 2
Pápulas color rojo brillante en periferia que abarcan menos de un 25% del total de la lesión.



Figura 3
Fotografía evolutiva a los 18 meses. Se observa atenuación del hemangioma con telangiectasias residuales y disminución de la lipoatrofia.

DISCUSIÓN

Los HI-CMD se presentan clínicamente como una placa o tumor plano de un color que varía del rosado a púrpura, con múltiples telangiectasias finas o gruesas agrupadas con pequeñas máculas anémicas formando una red reticular característica, dentro de una zona blanquecina vasocontraída.² Sin embargo, en algunas series clínicas se ha descrito ausencia de halo pálido.¹ Como aspecto variable característico se pueden encontrar venas drenantes levemente prominentes debajo de la decoloración vascular. El componente proliferativo se ubica predominantemente en la periferia de las lesiones como pequeñas pápulas rojo brillante o como tipo pápula-placa francamente más evidente en aquellos HI-CMD con aspecto reticular.^{1,2}

El HI-CMD con lipoatrofia es una variante poco frecuente de HI de la cual existen escasos reportes en la literatura.⁷ También se han descritos casos de HI-CMD asociados a hipertrofia de tejidos blandos.⁸ La lipoatrofia ha sido descrita en 3 patrones en algunos casos combinados 1) focal y principalmente con depresión cutánea central 2) lipoatrofia semicircular con depresión parecido a una banda 3) atrofia segmentaria de tejidos blandos.⁷ La ubicación más frecuente de los HI-CMD parecería ser el segmento inferior del cuerpo definido como abdomen bajo el ombligo, los muslos, área genital y extremidades inferiores,² a diferencia de HI clásicos que son más frecuentes en la cabeza y cuello.

En la literatura se ha propuesto que la patogenia de los hemangiomas podría ser en respuesta a un ambiente local hipóxico, llevando al reclutamiento de células progenitoras endoteliales y a vasculogénesis subsecuente.⁹ La hipoxia aparentemente también juega un rol importante en la adipogénesis. Se ha visto que la hipoxia reduce tejido adiposo inhibiendo la diferenciación del adipocito, lo que explicaría la lipoatrofia y angiogénesis por modulación de la producción y secreción de factores angiogénicos (factor de crecimiento endotelial vascular, proteína angiopoyetina-like 4 y leptina) secretada por adipocitos.⁷

El diagnóstico es esencialmente clínico. Si existen dudas diagnósticas, se requiere valorar extensión, monitorizar respuesta a tratamiento, complicaciones o anomalías asociadas se puede solicitar ecografía de partes

blandas con Doppler color o RMN con contraste. Dado que los HI-CMD son clínicamente reconocidos como variantes de bajo riesgo de HI, la biopsia cutánea usualmente no es necesaria para su confirmación diagnóstica.²

Se han descrito patrones dermatoscópicos que podrían ayudar en el diagnóstico de HI-CMD. A diferencia de los hemangiomas infantiles clásicos, en los cuales se observan lagunas bien definidas en un fondo de pigmentación rojiza-azulada, en los HI-CMD se observan áreas ovals eritematosas, con vasos telangiectásicos rojizos, gran red de vasos azulados o áreas blancas-grisáceas. Esto los diferencia también de la dermatoscopia de las malformaciones capilares, que se describe con glóbulos y puntos rojizos, vasos lineales tortuosos que pueden constituir anillos, velo gris-blancuino o halo pálido perifolicular.¹⁰

Los principales diagnósticos diferenciales son otras lesiones vasculares como: malformaciones vasculares capilares (nevus flammeus), malformaciones capilares por mutaciones del gen RASA1 (síndrome de malformaciones capilares y malformaciones arteriovenosas -MC MAV-) y hemangiomas congénitos no involutivos o parcialmente involutivos (NICH ó PICH).¹ La presencia GLUT-1 (+) permite diferenciarlo de otros tumores vasculares como hemangiomas congénitos, hemangioendotelioma kaposiforme y angioma en penacho, así como de malformaciones vasculares.¹ En particular, el HI-CMD con lipoatrofia debe ser clínicamente diferenciado de malformación capilar, hemangioma congénito de involución rápida con lipoatrofia secundaria (secuela) y cutis marmorata telangiectásica congénita focal y atrófica.⁷

No existe consenso respecto al tratamiento de los HI-CMD. Este tipo de hemangioma tienen tendencia a la atenuación con el tiempo por lo que no sería necesarios tratarlos a menos que hubiese una complicación o un riesgo de secuela estética, por lo tanto, tendría las mismas indicaciones de tratamiento que para HI clásico.^{2,11} En este caso se decidió, en conjunto con los padres, iniciar propranolol dado el gran tamaño de la lesión para evitar secuela estética.

En los casos descritos de HI-CMD con lipoatrofia, el seguimiento desde 8 meses a 9 años mostró notable resolución en todos los casos.⁷ Al control a los dos

años persiste leve lipoatrofia de área involucrada sin diferencias significativas en la medición de longitud de miembros.⁷ Nuestro caso destaca por la evidente lipoatrofia en la consulta inicial, la que presentó una importante involución al control a los 18 meses (Figura 3). La presencia de un HI-CMD no es predictiva del patrón evolutivo de hemangiomas clásicos que pudieran estar presentes en el mismo individuo.²

Respecto a las complicaciones asociadas, existen reportes de pacientes con HI-CMD segmentarios faciales que han sido asociados a síndrome de PHACE y segmentarios de extremidades inferiores y zona perineal que han sido asociadas con anomalías urogenitales y anorrectales, síndrome LUMBAR y complicaciones severas como úlceras profundas y sobrecarga cardíaca con riesgo vital.^{2,4,12} No existe consenso claro para definir el tamaño de un HI-CMD que requiera rápido estudio complementario,⁷ pero se recomienda seguir indicaciones similares a las descritas para los HI clásicos.¹²

Las ulceraciones, tanto profundas como superficiales, son en general más frecuentes en los HI-CMD que en los HI clásicos, ocurriendo hasta en un 30% de los HI-CMD; siendo ulceraciones profundas en aproximadamente 20% de los pacientes. Las ulceraciones se ubican indistintamente en ambos componentes del HI-CMD, tanto en la región proliferativa como en la no proliferativa. Las ulceraciones en aquellos HI-CMD con patrón reticular localizados en extremidades superiores o inferiores han sido descritas hasta en un 67% de los casos.¹³

CONCLUSIONES

El HI-CMD es un subtipo de HI con un comportamiento biológico distinto y mayor riesgo de ulceración. El componente vascular y la lipoatrofia tienden a atenuarse con el tiempo por lo que las indicaciones de tratamiento serían las mismas que para el HI clásico. Se presenta este caso para considerar esta entidad al enfrentarse al diagnóstico diferencial de lesiones vasculares de la infancia.

REFERENCIAS

1. Scacchi MF, Luna P, Boggio P, Abad E, Paggoto B, Larralde M. Hemangiomas de la infancia con crecimiento mínimo o detenido. *Dermatol. Argent.* 2012; 18(4): 281- 285
2. Suh K.Y., Frieden IJ. Infantile hemangiomas with minimal or arrested growth: a retrospective case series, *Arch. Dermatol.* 2010; 146: 971-976
3. Martínez-Pérez D, Fein NA, Boon LM, Mulliken JB. Not all hemangiomas look like strawberries: Uncommon presentations of the most common tumor of infancy. *Pediatr Dermatol.* 1995;12:1-6
4. Mulliken JB, Marler JJ, Burrows PE, Kozakewich HP. Reticular infantile hemangioma of the limb can be associated with ventral-caudal anomalies, refractory ulceration, and cardiac overload. *Pediatr Dermatol.* 2007;24:356-62
5. Chiller KG, Passaro D, Frieden IJ. Hemangiomas of infancy: Clinical characteristics, morphologic subtypes, and their relationship to race, ethnicity, and sex. *Arch Dermatol.* 2002;138:1567-76
6. Corella F, García-Navarro X, Ribe A, Alomar A, Baselga E. Abortive or minimal-growth hemangiomas: Immunohistochemical evidence that they represent true infantile hemangiomas. *J Am Acad Dermatol.* 2008;58:685-90
7. Bessis D, Bigorre M, Labreze C. Reticular infantile hemangiomas with minimal or arrested growth associated with lipoatrophy; *J Am Acad Dermatol.* 2015;72:828-33
8. Planas-Ciudad S, Roé Crespo E, Sánchez-Carpintero I, Frieden IJ, Martín-Santiago A, Redondo Bellón P, et al. Infantile hemangiomas with minimal or arrested growth associated with soft tissue hypertrophy: a case series of 10 patients. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2017;31:1924-1929
9. Chang EI, Chang EI, Thangarajah H, Hamou C, Gurtner G. Hypoxia, hormones, and endothelial progenitor cells in hemangioma, *Lymphat Res Biol.* 2007;5(4):237-43
10. Toledo-Alberola F, Betloch-Mas I, Cuesta-Montero L, Ballester-Nortes I, Bañuls-Roca J, Calonje E, et al. Abortive hemangiomas. Description of clinical and pathological findings with special emphasis on dermoscopy. *Eur J Dermatol.* 2010 Jul-Aug;20(4):497-500
11. Zegpi MS, Alvaréz S, Cataldo K, Dossi MT. Hemangioma de la infancia con crecimiento mínimo o detenido: reporte de 4 casos. *Piel (Barc).* 2014;29(2):82-84
12. Valdivielso-Ramos M, Torrelo A, Martín-Santiago A, Campos M, Conde E, de la Cueva P, et al. Infantile hemangioma with minimal or arrested growth as the skin manifestation of PHACE syndrome. *Pediatr Dermatol* 2018;35:622-627
13. Martín JM, Sánchez S, González V, Cordero P, Ramon D. Infantile hemangiomas with minimal or arrested growth: A retrospective case series. *Pediatr Dermatol* 2018 Oct 15