

# Manejo de hemangioma ulcerado segmentario: combinación de tratamiento sistémico y tópico en dos casos pediátricos

## Management of ulcers on a segmental hemangioma: A combination of systemic and topical therapies in two pediatric cases

Luciana L Tirelli<sup>a</sup> , Paula C. Luna<sup>a</sup> , Alejandra A. Panizzardi<sup>a</sup> , Margarita Larralde<sup>a</sup> 

### RESUMEN

Los hemangiomas infantiles (HI) son los tumores benignos más frecuentes de la infancia; la variante segmentaria es rara y se asocia con un mal pronóstico. Una de sus principales complicaciones es la ulceración durante la fase de crecimiento del tumor, a pesar de no presentar características macroscópicas compatibles con una lesión agresiva. El manejo en estos casos es dificultoso e impone la necesidad de asociar múltiples estrategias, algunas orientadas específicamente a impedir la proliferación del hemangioma y otras orientadas a la curación de la herida, el manejo del dolor y la prevención de la infección agregada. Presentamos dos casos a fin de comunicar nuestra experiencia respecto del manejo de dicha patología y su evolución final.

**Palabras clave:** úlcera, hemangioma, niño, propranolol, heridas/terapia.

### ABSTRACT

Infantile hemangiomas (IHs) are the most common benign tumors of childhood, and segmental ones are rare and associated with a poor prognosis. While these tumors look harmless, one of their main related complications is ulceration during tumor growth. The management in these cases is extremely challenging, requiring a combination of multiple approaches, some specifically aimed at preventing the proliferation of the hemangioma and others aimed at wound care, pain management, and prevention of further infection. Here we discuss two cases to narrate our experience on the management of this condition and its outcome.

**Key words:** ulcer, hemangioma, child, propranolol, wound/therapy.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2022.e226>

**Cómo citar:** Tirelli LL, Luna PC, Panizzardi AA, Larralde M. Manejo de hemangioma ulcerado segmentario: combinación de tratamiento sistémico y tópico en dos casos pediátricos. *Arch Argent Pediatr* 2022;120(5):e226-e230.

a. Servicio de Dermatología, Hospital Alemán, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

### Correspondencia:

Luciana L. Tirelli: lucianatirelli@yahoo.com.ar

**Financiamiento:** Ninguno.

**Conflicto de intereses:** Ninguno que declarar.

Recibido: 7-8-2021

Aceptado: 10-1-2022

### INTRODUCCIÓN

Los hemangiomas infantiles sindrómicos son tumores vasculares benignos raros. Dado que estos tumores presentan una fase de desarrollo rápida, a menudo se suelen ulcerar. El manejo de esta complicación es dificultoso y multidisciplinario. Por un lado, existen tratamientos sistémicos como los betabloqueantes (propranolol) y, con frecuencia, en combinación con esteroides. Por el otro, se encuentran los tratamientos tópicos.<sup>1,2</sup> El tratamiento de los hemangiomas infantiles es complejo; hay una amplia variedad de opciones a utilizar, y, a la hora de escoger una línea terapéutica, se debe tener en cuenta la extensión del tumor y un entorno dispuesto a realizar las curaciones. Se comunican dos casos con compromiso extenso y evolución favorable con tratamiento tópico y sistémico simultáneo.

### CASOS CLÍNICOS

#### Caso 1

Recién nacida de sexo femenino de 38 semanas de gestación, con peso adecuado para la edad gestacional, que nació con genitales externos dismórficos y ano imperforado, por lo cual se realizó una cirugía de reconstitución anal de urgencia. Dos semanas después, se presenta con úlceras en la región lumbosacra, el labio mayor izquierdo y la pierna izquierda, sector donde presentaba un hemangioma segmentario. Al ser evaluada por el servicio de Dermatología se reinterpretó como un síndrome PELVIS (acrónimo utilizado para referirse a la variedad de hemangioma infantil perineal, malformación de genitales externos, lipomielenocele, anomalías vesicorrenales, ano imperforado y fibromas planos cutáneos). Se realizó una ecografía de la región lumbosacra, en la cual se observó un cono medular en posición baja (altura L3). Por este motivo, se realizó una resonancia magnética (RM) en la cual se

observó una imagen compatible con lipoma intradural a nivel de L3-L4, que se interpretó como un lipomielomeningocele. La ecografía renovesical no mostró alteraciones. A los 18 días de vida, se inició tratamiento con propranolol en dosis de 2 mg/kg/día en 2 tomas, con buena tolerancia, pero con aumento progresivo de la úlcera, por lo que, a las 2 semanas se adicionó metilprednisona en dosis de 1 mg/kg/día, 1 vez al día. Durante los primeros días de internación, se realizaron curaciones con solución fisiológica y vaselina estéril; al mes de vida se agregaron curaciones con ungüento a base de aceite de hígado de bacalao, vaselina, cera de abejas,

aceite de girasol y aceite de almendras y una crema dérmica a base de ácidos grasos de origen vegetal y vitaminas A, D y E (Curefini®) en la región glútea. Asimismo, para el manejo del dolor se utilizó morfina durante la internación. La paciente presentó también úlceras perimaleolares y en *hallux* (Figura 1), que se trataron de forma local con Curefini® y con apósitos adhesivos de silicona (Mepitel®). Las enfermeras de la sala de neonatología instruyeron a los padres para hacer las curaciones; una vez aprendida la técnica, se les otorgó el alta sanatorial con pautas de alarma. La úlcera glútea resolvió completamente a los 3 meses de vida, con persistencia de la úlcera

FIGURA 1. Paciente del caso clínico 1. A: imagen al nacimiento con área eritematosa bien delimitada en región perineal. B y C: hemangioma segmentario ulcerado a las 2 semanas de vida que compromete la región lumbosacra, glútea, vulvar y raíz de muslos. D: control de la ulceración a los 2 meses de edad. Obsérvese la profundización de la lesión aún en tratamiento sistémico (propranolol y corticoesteroides) y tópico

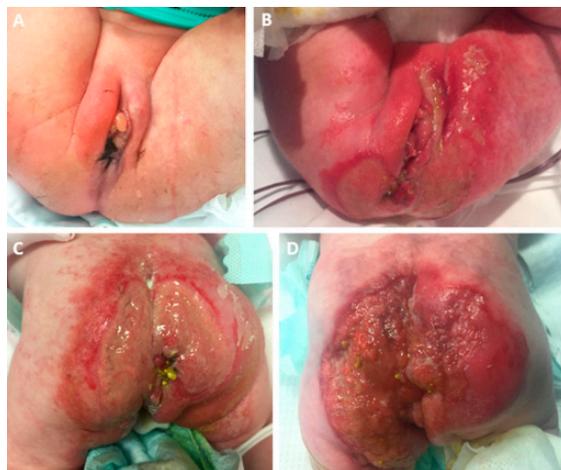


FIGURA 2. Paciente del caso clínico 1. A: control a los 4 meses de edad. Si bien presenta un incremento en la superficie de la ulceración, que compromete hasta la región maleolar izquierda, la misma se volvió superficial. B: control evolutivo a los 6 meses de edad



maleolar hasta los 5. A los 4 meses de vida, se comenzó con descenso lento de corticoides hasta que se suspendieron a los 6 meses (*Figura 2*). Actualmente la paciente tiene 3 años y presenta resolución completa del cuadro sin alteraciones funcionales asociadas (*Figura 3*).

## Caso 2

Recién nacida de sexo femenino, sin antecedentes perinatólogicos, que al momento del nacimiento presentó una mácula rosada que se extendía por la vulva y el glúteo, muslo y pierna izquierdos. Se interpretó dicha lesión como

un hemangioma segmentario. A las 2 semanas de vida, se observó una ulceración en el glúteo homolateral. Por tal motivo, se inicia tratamiento con propranolol por vía oral, en dosis de 2 mg/kg/día en 2 tomas y curaciones con Curefini®. En la actualidad, la paciente tiene 3 meses de vida y presenta una excelente evolución con resolución completa de la úlcera, continúa con tratamiento sistémico (*Figura 4*). Se descartó compromiso extracutáneo con los estudios de extensión.

## DISCUSIÓN

El hemangioma infantil (HI) es el tumor

FIGURA 3. Paciente del caso clínico 1. Resolución completa de la lesión. Actualmente la niña tiene tres años y no presenta alteraciones funcionales del miembro afectado. A: lecho cicatrizal de vulva y muslo izquierdo, sin alteración anatómica. B: obsérvese la extensión del compromiso hasta miembro inferior distal; actualmente cicatrizado. C: cicatrización de la región lumbosacra y glútea



FIGURA 4. Paciente del caso clínico 2. La niña nació con lo que impresionaba un nevo rosado (lesión precursora de HI) que comprometía vulva, glúteos, cadera y miembro inferior izquierdo; se interpretó como un hemangioma segmentario. A: 2 semanas después evolucionó con una ulceración a nivel del glúteo izquierdo. B: evolución a los 3 meses de vida. C: a los 6 meses de edad, la paciente evolucionó de manera favorable con el tratamiento combinado



HI: hemangioma infantil.

benigno más frecuente de la infancia. Su fisiopatogenia se desconoce con exactitud, pero se postula cierta aberrancia en la migración y diferenciación de células madre mesenquimáticas durante la embriogénesis. Desde el punto de vista histopatológico, se compone de células endoteliales proliferantes. Aparece en las dos primeras semanas de vida, alcanza el pico máximo de desarrollo dentro del primer año para involucionar de manera paulatina durante la primera infancia. Suelen localizarse en cabeza y cuello, son raros en otras localizaciones.<sup>1-3</sup> Aproximadamente el 10 % de los hemangiomas se localizan en la región perineal.<sup>4</sup> En ocasiones, su compromiso es segmentario, se acompaña de anomalías internas y constituye distintos síndromes. En estos casos, se los nombra por medio de acrónimos, como es el caso del síndrome PELVIS. Este término fue propuesto por Girard en 2006, hace alusión a la coexistencia de hemangioma segmentario que afecta a la región inferior del cuerpo, compromiso de genitales y vía urinaria junto con anomalías espinales y ano imperforado, entre otros hallazgos.<sup>5</sup> No hace falta que se encuentren presentes todas las anomalías que componen al síndrome para considerarlo como tal (ver el caso clínico 1).

Tal como sucedió con las pacientes presentadas, la complicación más frecuente en este tipo de hemangiomas segmentarios es la ulceración,<sup>6</sup> sobre todo en los casos donde el compromiso es perineal, debido al constante roce y contacto con fluidos.<sup>4</sup> A fin de evitar la ulceración, o intentar lograr el menor daño tisular posible, es indicación el inicio temprano del tratamiento con propranolol. En los últimos años, este betabloqueante se ha transformado en el tratamiento de elección para los HI. La dosis varía entre 1-3 mg/kg/día y, por lo general, se la divide en 2-3 tomas. Es necesario evaluar el estatus basal del paciente, desde el punto de vista cardiológico y respiratorio, antes de iniciar el tratamiento.<sup>7</sup> Entre los efectos adversos más frecuentes se encuentran trastornos del sueño, frialdad de zonas acrales, diarrea e hiperreactividad bronquial; la incidencia de bradicardia, hipotensión e hipoglucemia es menor.<sup>2,7</sup> El tratamiento de los hemangiomas ulcerados se basa en el tratamiento del hemangioma propiamente dicho y luego, se deberá complementar con tratamientos locales, láser o quirúrgicos, de ser necesario.

En una revisión sistemática del manejo de los hemangiomas ulcerados se revisaron las historias clínicas de 1230 pacientes donde se reportó

el uso de propranolol, corticoides sistémicos, antibióticos (tópicos y sistémicos), timolol, láser de colorante pulsado y cirugía. Se concluye que, entre estos tratamientos, el más útil para el tratamiento de las úlceras es el propranolol. No es raro de observar, al inicio del tratamiento, que las lesiones ulceradas aumenten de diámetro de manera transitoria para luego iniciar su mejoría. Se desaconsejan los antibióticos en ausencia de infección evidente, para minimizar el desarrollo de resistencia bacteriana.<sup>8</sup>

Por otro lado, en forma paralela y complementaria al tratamiento sistémico, debe instaurarse el manejo correcto de las heridas. Si bien la ulceración es la complicación más frecuente de los HI, su manejo no está estandarizado, requieren de un abordaje personalizado y depende del nivel de experiencia y la disponibilidad de opciones terapéuticas para cada profesional.

Entre los múltiples productos utilizados se encuentran los apósitos hidrocoloides, los hidrófilos, los impregnados en plata, los de silicona y los de alginato, los hidrogeles amorfos, el gel de becaplermin, la gasa vaselinada y el gel de metronidazol.<sup>9</sup> Cabe mencionar que no existen publicaciones que demuestren la superioridad de un tratamiento por sobre otro. Incluso en un reporte de la revisión sistemática de historias clínicas de 225 hemangiomas ulcerados en un centro de Melbourne,<sup>10</sup> se observó que se habían utilizado más de seis métodos distintos que incluían gasas vaselinas, alginatos, hidrocoloides, hidrofibras, hidrogeles, espumas, con y sin impregnación en plata, concluyendo que ninguno de los métodos era superior al otro en cuanto al tiempo a la curación.

En los casos clínicos aquí presentados, desde un primer momento, se instauraron curaciones 3 veces por día con Curefini®. El objetivo era estimular el epitelio remanente a expensas de la granulación. Dicho compuesto tiene, además, un efecto estimulador de la angiogénesis, antiedematoso, antimicrobiano y antipruriginoso.<sup>11-13</sup> Si bien no se encuentra aprobado su uso en neonatos que presentan heridas abiertas, tampoco existe literatura que desestime su uso por toxicidad. En el caso de las recién nacidas presentadas, se explicó esto mismo a los padres y se consensuó actuar según la experiencia previa del servicio de Dermatología.

A pesar de que los hemangiomas son tumores de alta incidencia y la ulceración es su complicación más frecuente, no existen al

momento guías de manejo específico; por este motivo, el reporte de casos y serie de casos con distintos tipos de cuidados específicos de las heridas es fundamental para colaborar a la mejor evidencia disponible. ■

## REFERENCIAS

1. 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(12):1567-76.
2. Valdebran M, Wine Lee L. Hemangioma-related syndromes. *Curr Opin Pediatr.* 2020;32(4):498-505.
3. Haggstrom AN, Lammer EJ, Schneider RA, Marcucio R, Frieden IJ. Patterns of infantile hemangiomas: new clues to hemangioma pathogenesis and embryonic facial development. *Pediatrics.* 2006;117(3):698-703.
4. Berk DR, Bayliss SJ, Merritt DF. Management quandary. Extensive perineal infantile hemangioma with associated congenital anomalies: an example of the PELVIS syndrome. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2007;20(2):105-98.
5. Girard C, Bigorre M, Guillot B, Bessis D. PELVIS syndrome. *Arch Dermatol.* 2006;142(7):884-8.
6. Kaushik SB, Kwatra SG, Mc Lean TW, Powers A, et al. Segmental ulcerated perineal hemangioma of infancy: a complex case of PELVIS syndrome successfully treated using a multidisciplinary approach. *Pediatr Dermatol.* 2013;30(6):e257-8.
7. Drolet BA, Frommelt PC, Chamlin SL, Haggstrom A, et al. Initiation and use of propranolol for infantile hemangioma: report of a consensus conference. *Pediatrics.* 2013;131(1):128-40.
8. Wang JY, Ighani A, Ayala AP, Akita S, et al. Medical, surgical, and wound care management of ulcerated infantile hemangiomas: A Systematic Review. *J Cutan Med Surg.* 2018;22(5):495-504.
9. Luu M, Frieden IJ. Haemangioma: clinical course, complications and management. *Br J Dermatol.* 2013;169(1):20-30.
10. Lokmic Z, Grainger T, Atapattu NV, Phillips RJ, Penington AJ. Wound management of ulcerated haemangioma of infancy - an audit. *Int Wound J.* 2017;14(6):967-72.
11. Huang TH, Wang PW, Yang SC, Chou WL, Fang JY. Cosmetic and therapeutic applications of fish oil's fatty acids on the skin. *Mar Drugs.* 2018;16(8):256.
12. Guo S, Ge Y, Na Jom K. A review of phytochemistry, metabolite changes, and medicinal uses of the common sunflower seed and sprouts (*Helianthus annuus* L.). *Chem Cent J.* 2017;11(1):95.
13. Fratini F, Cilia G, Turchi B, Felicioli A. Beeswax: A minireview of its antimicrobial activity and its application in medicine. *Asian Pac J Trop Med.* 2016;9(9):839-43.