

HEMANGIOENDOTELIOMA BENIGNO PRESENTACION DE UN CASO CLINICO

Dr. Ruperto Méndez-Fernández*
Dra. Oralia Medina-Rocha**

RESUMEN:

Se presenta el caso de una niña que a los 8 días de edad se le notó una lesión roja elevada de 1 cm. de diámetro en el párpado superior izquierdo. La lesión creció muy rápidamente hasta abarcar el lado izquierdo de la frente, parte de la región temporal y todo el párpado superior de ese lado. Se inició tratamiento con crioterapia en dos ocasiones sin resultado satisfactorio. Posteriormente se hizo inyección local de esteroides de depósito bajo la lesión y después de 3 aplicaciones la remisión del cuadro fu muy rápida y notable. Este procedimiento de inyección local no lo encontramos. Se describe este raro tumor y sus particularidades; se hace revisión bibliográfica y se hace énfasis en el tratamiento.

INTRODUCCION

El hemangioendotelioma es un tumor casi siempre benigno. Por lo general los niños nacen sin lesiones y dentro de la primera o segunda semana de vida aparece una mancha roja pequeña que crece muy rápidamente por espacio de 6 semanas. Después detiene su crecimiento y a la edad de 12 a 18 meses inicia una remisión espontánea y casi total; pocos casos han sido reportados entre los 5

ó 7 años de edad. Cuando la lesión se presenta en los párpados impide la apertura del ojo y puede producir ambliopía. Por esta razón y por el desagradable aspecto del tumor, el médico se ve obligado a acelerar el curso natural regresivo del tumor.

* Jefe del Servicio de Oftalmología del C.H. "20 de Noviembre" I.S.S.S.T.E.

** Residente del 3er. año de Oftalmología del C.H. "20 de Noviembre" I.S.S.S.T.E.

El propósito de esta publicación es presentar el caso de un hemangioendotelioma benigno facial izquierdo, que fue tratado inicialmente por crioterapia y que posteriormente tratamos con esteroides subdérmicos de depósito con una respuesta dramática de remisión en un lapso de 4 meses.

DESCRIPCION DEL CASO:

1-III-82: Lactante menor, del sexo femenino, de 2 meses de edad producto del V embarazo de 40 semanas de gestación, resuelto por parto eutócico. An-

tecedentes maternos y heredofamiliares sin importancia. A los 8 días de nacida los familiares observan en el párpado superior izquierdo un mancha color rojo brillante de 1 cm. de diámetro que en el transcurso de 4 semanas creció extendiéndose a todo el párpado superior y región frontal izquierda.

A la exploración física se observó lesión en piel color rojo oscuro que abarcaba todo el párpado superior izquierdo, produciendo ptosis completa y se extendía en forma lobulada a la región frontal hasta el inicio del cuero cabelludo (Foto 1), de consistencia espon-



Foto 1.—Hemangioendotelioma en su estadio inicial.

josa. La lesión también invadía la conjuntiva tarsal superior sin afectar el globo ocular ni la órbita.

Los exámenes de laboratorio reportaron BH, QS, EGO, electrolitos, pruebas de coagulación y recuento plaquetario normales. Las radiografías simples de cráneo y TAC fueron normales.

17-III-82 (edad 2 1/2 meses) Anestesia general, se aplicó crioterapia a las lesiones en piel (60 puntos de 20 seg. de duración).

28-IV-82: (edad 4 meses). Se revisa la paciente no encontrándose ningún cambio evidente en la lesión Se aplica

una segunda sesión de crioterapia en otras áreas de la lesión.

26-V-82: (edad 5 1/2 meses). La lesión permanece prácticamente igual. Se decide aplicación de esteroides de depósito (2 c.c. acetato de metilprednisolona* 80 mg. + 1 c.c. de lidocaína **2% con epinefrina subdérmicos).

21-VII-82: (edad 7 meses). La lesión ha disminuido de tamaño. El color ha cambiado de rojo oscuro a gris, el párpado sube levemente permitiendo una apertura palpebral de 3 mm. Se efectúa segunda aplicación de esteroides de depósito.

27-IX-82: (edad 9 1/2 meses). Presenta remisión dramática de la lesión, consistencia fibrosa, coloración grisácea oscura, apertura palpebral de 5 mm. Ortoposición ocular y movilidad normal. Los globos oculares y fondo de ojo son normales (Foto 2). Se aplica nueva dosis de esteroides de depósito.

DISCUSION:

El hemangioendotelioma benigno es llamado también: hemangioma capilar, hemangioma en fresa, nevo en fresa, hemangioma anglioblástico y hemangioma hipertrófico. Las hormonas sexuales pueden estar implicadas en la patogénesis de los hemangioendoteliomas, pues estas lesiones ocurren más frecuentemente en niñas que en niños¹. Tiene predilección por afectar cabeza y cuello. Las lesiones en párpados y órbita son frecuentes y en éstos el cuadrante superior nasal es el sitio de predilección. También puede ocurrir en cualquier otro cuadrante. Su aspecto exterior es el de una fresa cortada por la mitad, con gran compresibilidad². Es un tumor compuesto de lóbulos sólidos de capilares, separados por tabiques fibrosos; histológicamente los capilares se encuentran revestidos por proliferaciones de endotelio embrio-



Foto 2.—Hemangioendotelioma en su estadio de regresión.

nario. Inicialmente las lesiones no se encuentran encapsuladas haciéndolo en etapas posteriores.

Uno de los más interesantes aspectos de las lesiones cutáneas es que están asociadas con una circulación arterial particular. Los hemangiomas que ocurren en párpados y órbitas están alimentados por una rama de la arteria carótida interna (frontal supraorbitaria o vasos palpebrales). Los hemangiomas del párpado inferior pueden estar alimentados por la arteria carótida externa a través de alguna de sus ramas (angular, infraorbitaria u orbitocigomática).

El hemangioendotelioma de los párpados y órbita comúnmente no se asocia a malformaciones retinianas o intraoculares y la atrofia óptica es poco común. Ocasionalmente puede acompañarse de trombocitopenia, cortocircuitos A-V y malformaciones vasculares de la médula espinal.

El 76% de los hemangioendoteliomas benignos evolucionan entre los 12 y 18 meses de vida; histológicamente los tabiques fibrosos reemplazan a los tejidos vasculares, se desarrolla cápsula y sangran menos. Cuando el tumor en el párpado produce ptosis causa diversos grados de ambliopía y es cuando el médico interviene para acelerar la regresión de la lesión y prevenir el deterioro visual.

A través del tiempo numerosos tratamientos han sido utilizados, muchos de ellos han tenido mérito y otros han sido potencialmente dañinos. La excisión quirúrgica es limitada a pequeñas lesiones localizadas, con resultados satisfactorios. La cirugía cosmética para procesos cicatriciales puede mejorar el aspecto físico, pero siempre se deberá efectuar en fases tardías de regresión pues se han reportado recurrencias en fases tempranas.

Para las grandes lesiones que ocurren en los párpados, con o sin extensión orbitaria, la ligadura de los vasos nutricios de los sistemas carótido interno

y externo puede producir una involución rápida; este método ha sido poco a poco descartado por la gran dificultad en la técnica quirúrgica.

La radioterapia superficial a dosis de 100-200 rads a intervalos de 1 mes en el periodo de 4 a 6 meses, puede ser útil en estados iniciales cuando el tumor es más hipercelular y menos fibrótico. En la actualidad este tratamiento ya no se utiliza por las serias complicaciones que puede dar: limitación local del crecimiento óseo, opacificación del cristalino, anormalidades de piel, tiroides y gónadas; y muy raro pero factible la transformación de un hemangioendotelioma benigno en maligno.

La aplicación de crioterapia (dióxido de carbono sólido) puede ser usado para tratar pequeños hemangioendoteliomas. Una simple aplicación durante 15-20 seg. produce regresión de la lesión en 4-6 semanas; como complicación puede ocurrir atrofia de la piel.

Las inyecciones de soluciones esclerosantes (morruato de sodio), son usadas como tratamiento para lesiones pequeñas. La inyección produce dolor intenso y la cicatrización posterior es muy importante llevando en la mayoría de los casos a lesión deformante.

La aplicación de agentes alquilantes (mostaza nitrogenada) intra-arteriales se ha reportado producen regresión de la lesión con resultados cosméticos satisfactorios.

Zaren y Edgerton¹⁰ en 1976 reportaron 7 casos de grandes hemangioendoteliomas cutáneos que remitieron con la administración de esteroides sistémicos. Posteriormente se han publicado^{11,12} regresiones satisfactorias de hemangioendoteliomas con esteroides sistémicos por un periodo de tiempo de 8-12 meses, con reducción gradual del medicamento. El mecanismo de acción de los corticosteroides sobre la involución del hemangioendotelioma no es claro. Se cree que producen vasconstricción y ligación farmacológica de los vasos arteria-

les; no interviene el efecto anti-inflamatorio de los esteroides pues se ha comprobado clínica e histológicamente que el grado de inflamación de las lesiones es mínimo¹⁰.

Son muchas las complicaciones que pueden presentarse con la administración sistémica de esteroides a dosis inadecuadas tales como: retardo del crecimiento óseo, osteoporosis, mala distribución de la grasa, desarrollo de infecciones¹¹, ulceración gastrointestinal, hemorragias, etc.

El caso crónico que presentamos es el de una paciente cuya familia radica fuera de la Cd. de México (Nayarit) y por lo tanto su seguimiento adecuado en caso de tratamiento con esteroides sistémicos hubiera sido difícil. Por este motivo se decidió la aplicación de esteroides de depósito subdérmicos. Esta vía de administración de los esteroides aún no está reportada en la literatura para este tipo de lesiones. Con esta variedad se logró una remisión dramática de la lesión en un período de tiempo de 4 meses sin dejar cicatriz deformante importante.

Nombres Comerciales:

* Acetato de metilprednisolona. Depo-Medrol. UPJHON.

** Xilocaína. Lidocaína. ASTRA

SUMMARY:

A one week old female child presented with a one centimeter red elevated mass in the left upper lid. The lesion grew rapidly and invaded all of the left side of the forehead, part of the temporal area and all of the left upper lid. Treatment was begun with criotherapy in two occasions but without a successful result. Later, deposit steroids were injected under the lesion and after three sessions the mass regressed promptly. The procedure of local steroid injection has not been described previously.

This rare tumor and its characteristics are described. Literature is revised and emphasis placed on its treatment.

REFERENCIAS

- 1.—Margileth, A.; Museless, M.: Cutaneous hemangiomas in children: Diagnosis and conservative management. *JAMA* 192: 523, 1965.
- 2.—Bowers, R. E.; Graham, E. A.; Tomlinson, K. M.: The natural history of the strawberry nevus. *Arch. Dermatol.* 82: 667, 1960.
- 3.—Walsh, T.; Thompkins, V.: Some observations on the strawberry nevus of infancy. *Cancer* 9: 896, 1956.
- 4.—Walsh, T. S. Jr.: Giant strawberry nevi of the orbital arteries: Treatment by ligation. *Surgery* 65: 659, 1969.
- 5.—Constantinidés, G.; Beal, F.; Capier, M.: Orbitoretinal angiomatosis. *Bull. Soc. Ophthalmol. Fr.* 71: 471, 1971.
- 6.—Doppman, J.; Wirth, F.; DiChiro, G.; Om-maya, A.: Value of cutaneous angiomas in the arteriographic localization of spinal-cord arteriovenous malformations. *N. Engl J Med* 281: 1440, 1969.
- 7.—Kiehn, C. L.; Desprez, I. D.; Kaufman, B.: Cavernous hemangiomas of the head and neck. *Plast. Reconstr. Surg.* 33: 338, 1964.
- 8.—Martin, L. W.: Angiomas in Infants and children. *Am. J. Surg.* 107: 511, 1964.
- 9.—Rush, B. F.: Treatment of a giant cutaneous hemangioma by intra-arterial injection of nitrogen mustard. *Ann. Surg.* 164: 921, 1966.
- 10.—Zaren, H. A.; Edgerton, M. T.: Induced resolution of cavernous hemangiomas following prednisolone therapy. *Plast. Reconstr. Surg.* 39: 76, 1967.
- 11.—Fost, N. C.; Esterly, N. B.: Successful treatment of juvenile hemangiomas with prednisone. *J.*