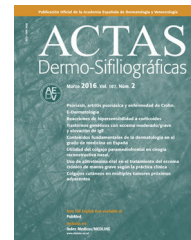




# ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at  
www.actasdermo.org



## CARTAS CIENTÍFICO-CLÍNICAS

### Hemangioma infantil de crecimiento mínimo o detenido segmentario en un síndrome LUMBAR



### Segmental Infantile Hemangioma With Minimal or Arrested Growth in LUMBAR Syndrome

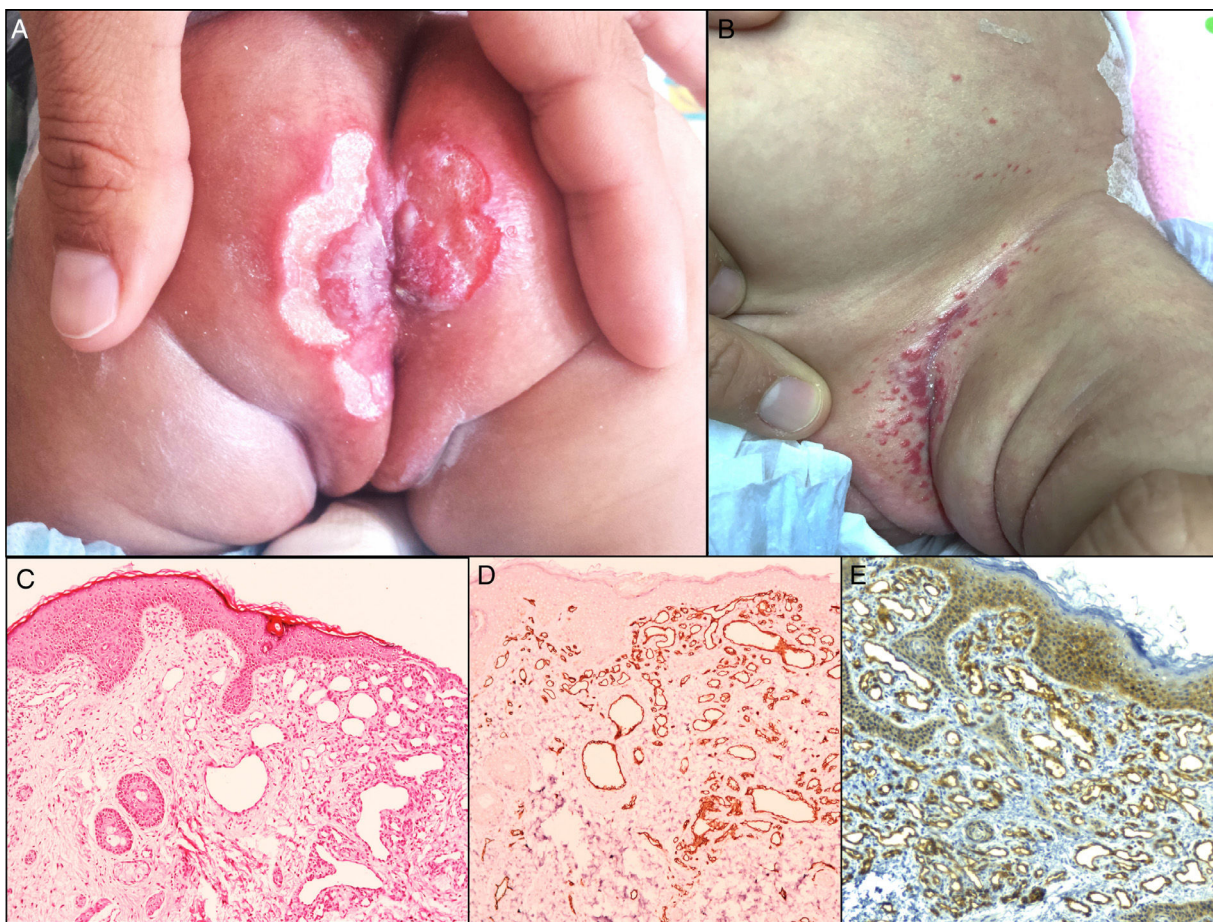
Sra. Directora:

Los hemangiomas infantiles (HI) son los tumores benignos más frecuentes de la infancia, presentando distintas formas clínicas y distribuciones características. Recientemente está llamando la atención un grupo de HI que presentan un crecimiento mínimo o detenido (CMD) de distribución segmentaria, que localizados en el hemicuerpo inferior se asocian al síndrome LUMBAR. Describimos un nuevo caso de HI-CMD segmentario ulcerado asociado al síndrome LUMBAR.

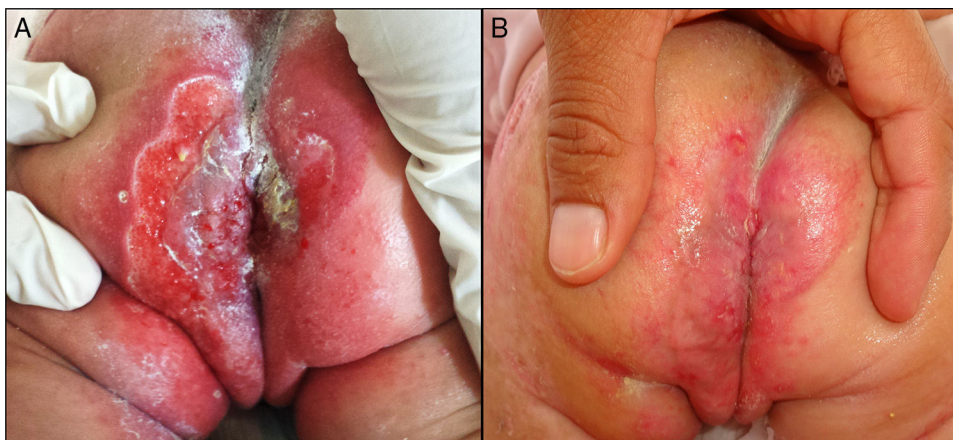
Un neonato de sexo femenino con diagnóstico de lipomielomeningocele lumbar fue valorada a los 20 días de vida por una lesión congénita en miembro inferior izquierdo y dermatitis del pañal. Al examen físico se evidenció una lesión violácea de aspecto livedoide extendiéndose a lo largo del miembro inferior (MI), junto a una acentuación de la trama venosa en el dorso del pie y disimetría de los miembros inferiores (MMII) (figs. 1A y B). A nivel perianal se observó una úlcera con borde en sacabocados (fig. 1C). Con la sospecha de una posible malformación vascular tipo cutis marmorata telangiectásica congénita, se pautó tratamiento para la dermatitis erosiva del pañal. A los 45 días de vida, se objetivó la aparición de nuevas lesiones cutáneas, caracterizadas por pápulas rojas y brillantes, a lo largo del pliegue inguinal izquierdo, y una tórpida evolución de la úlcera perianal (figs. 2A y B). El estudio histopatológico demostró una proliferación vascular con endotelios prominentes rodeados de un tejido fibroblástico con marcadores inmunohistoquímicos positivos para CD-31 y GLUT-1, hallazgos compatibles con hemangioma infantil (HI) (figs. 2C-E). Se realizó



**Figura 1** A) Lesión violácea de aspecto livedoide a lo largo del miembro inferior izquierdo, y acentuación de la trama venosa en el dorso del pie; B) Dismetría de los MMII, y C) Úlcera perianal.



**Figura 2** A) Empeoramiento de la úlcera perianal; B) Pápulas rojo brillante a lo largo del pliegue inguinal izquierdo. Histopatología: C) H&E: proliferación vascular con endotelios prominentes. Inmunohistoquímica; D) CD-31+, y E) GLUT-1+.



**Figura 3** A) Hemangioma infantil de crecimiento mínimo o detenido, segmentario ulcerado previo tratamiento, y B) Reepitelización completa tras 40 días de terapia con propranolol oral.

una exploración ecográfica de abdomen y pelvis, detectándose una displasia de cadera y ectasia piélica izquierda, sin otros hemangiomas asociados. Además, se identificó una malformación en el pie izquierdo de Bott. En conjunto, con el antecedente de lipomieleningocele lumbar, las anomalías óseas, renales y el hallazgo clínico e histopatológico de HI, se estableció el diagnóstico de HI de CMD segmentario en el contexto de un síndrome LUMBAR. Se inició tratamiento

con propranolol oral a dosis de 2 mg/kg/día, escalonando a 3 mg/kg/día y curas locales, obteniendo una respuesta clínica favorable, y reepitelización completa de la úlcera perianal tras 40 días desde su inicio (figs. 3A y B). El tratamiento con propranolol se mantuvo durante 6 meses, con buena tolerancia, y sin complicaciones.

El HI es el tumor benigno más frecuente de la infancia<sup>1</sup>. Su aspecto y comportamiento clínico característico garan-

tiza un diagnóstico de certeza, sin necesidad de pruebas complementarias<sup>1,2</sup>. Sin embargo, existe una minoría de HI que manifiestan un comportamiento particular, generando retraso en el diagnóstico clínico<sup>3</sup>. El HI-CMD, también conocido como hemangioma abortivo o reticular, está presente desde el nacimiento, y clínicamente se caracteriza por una red de aspecto violáceo, telangiectásico o patrón livedoide que puede simular la mancha precursora de los HI o inclusive malformaciones vasculares<sup>3,4</sup>. Sin embargo, no presentan la fase proliferativa como los HI clásicos<sup>3</sup>. Los HI-CMD no desarrollan el componente proliferativo o lo hacen en menos de un 25% de la superficie del hemangioma, distribuyéndose en la periferia del mismo<sup>3-6</sup>. Los HI de distribución segmentaria recubren un territorio cutáneo específico, siendo los más conocidos los faciales relacionados estrechamente con el síndrome PHACES (anomalías de la fosa posterior, anomalías arteriales, cardiovasculares, oculares y/o defectos del rafe medio)<sup>7,8</sup>. Asimismo, los HI segmentarios en el hemicuerpo inferior están vinculados al síndrome LUMBAR, que consiste en anomalías urogenitales, ulceración, mielopatía, deformidades óseas, anomalías anorrectales, arteriales y/o malformaciones renales, considerándose análogo al síndrome PHACES<sup>8</sup>. Recientemente, se han descrito 2 casos de HI-CMD segmentarios en el síndrome PHACES<sup>8</sup>.

Histopatológicamente, se observa a nivel de la dermis superficial, proliferación de vasos con endotelios prominentes, luces dilatadas, que se tiñen positivo para CD-31 (marcador de células endoteliales) y GLUT-1 (proteína transportadora de glucosa tipo eritrocitaria), marcador específico de los HI<sup>5</sup>.

La complicación más frecuente de los HI es la ulceración en un 15-25%<sup>1,2</sup>, pero en los HI-CMD localizados en la zona perianal, este riesgo es de hasta un 80%, debido a la fricción constante, presencia de flora microbiana y exposición a los irritantes de la orina y heces<sup>3,6,7</sup>. Esta ulceración puede enmascarar el HI simulando otras enfermedades en la zona del pañal<sup>7</sup>, como ocurrió en nuestro caso. En los 2 casos de HI-CMD segmentario, descritos en el síndrome PHACES, se observa esta ulceración<sup>8</sup>.

En el tratamiento es básico el cuidado de las úlceras, previniendo la sobreinfección y el control del dolor. La terapia oral con el betabloqueante propranolol en los HI segmentarios como en el síndrome PHACES, se consideraba controvertida por su asociación con anomalías arteriales. Sin embargo, la posibilidad de vasoconstricción grave y la consecuente hipoperfusión brusca, han demostrado evitarse, con un inicio escalonado del propranolol, extrapolando su uso en el síndrome LUMBAR<sup>6,9</sup>.

Aportamos un nuevo caso de síndrome LUMBAR asociado a un HI-CMD segmentario ulcerado satisfactoriamente tratado con propranolol. Resaltamos las características clínicas e incidimos en su reconocimiento precoz por su posible asociación sindrómica.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Agradecimientos

Agradecemos al Dr. Sandro Casavilca-Zambrano del Servicio de Anatomía Patológica del Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas, Lima, Perú, por el apoyo en el estudio histopatológico.

## Bibliografía

1. Kilcline C, Frieden IJ. Infantile hemangiomas: How common are they? A systematic review of the medical literature. *Pediatr Dermatol.* 2008;25:168-73.
2. Lee KC, Bercovitch L. Update on infantile hemangiomas. *Semin Perinatol.* 2013;37:49-58.
3. Suh KY, Frieden IJ. Infantile hemangiomas with minimal or arrested growth: A retrospective case series. *Arch Dermatol.* 2010;146:971-6.
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. 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.
6. Iacobas I, Burrows PE, Frieden IJ, Liang MG, Mulliken JB, Mancini AJ, et al. LUMBAR: Association between cutaneous infantile hemangiomas of the lower body and regional congenital anomalies. *J Pediatr.* 2010;157:e1-7.
7. Lanoel A, Tosi V, Bocian M, Lubieniecki F, Poblete SB, García HO, et al. Perianal ulcers on a segmental hemangioma with minimal or arrested growth [Article in English, Spanish]. *Actas Dermosifiliogr.* 2012;103:820-3.
8. Shreberk-Hassidim R, Golender J, Simanovsky N, Molho-Pessach V. Abortive haemangioma in PHACE(S) syndrome. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2016;30:505-7.
9. Gnarrá M, Solman L, Harper J, Batul Syed S. Propranolol and prednisolone combination for the treatment of segmental haemangioma in PHACES syndrome. *Br J Dermatol.* 2015;173:242-6.

X. Calderón-Castrat<sup>a,\*</sup>, J. Peceros-Escalante<sup>b</sup>,  
F. Velásquez<sup>b</sup>, R.M. Lipa-Chancolla<sup>c</sup> y R. Ballona<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Dermatología, Hospital Universitario de Salamanca, Salamanca, España

<sup>b</sup> Servicio de Dermatología, Instituto Nacional de Salud del Niño, Breña, Lima, Perú

<sup>c</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Instituto Nacional de Salud del Niño, San Borja, Lima, Perú

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [xime.777@hotmail.com](mailto:xime.777@hotmail.com)

(X. Calderón-Castrat).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2016.10.003>

0001-7310/

© 2016 AEDV.

Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.