

CARTA CIENTÍFICO-CLÍNICA

Hemorragia masiva a partir de un hemangioma congénito. Una urgencia dermatológica

Massive Bleeding from a Congenital Hemangioma: A Dermatologic Emergency

Sr. Director:

Las anomalías vasculares pediátricas se clasifican en malformaciones vasculares (MV) y tumores vasculares (TV)¹. El TV más frecuente es el hemangioma infantil (HI), mientras que los hemangiomas congénitos (HC) son mucho más raros¹. La hemorragia es una complicación muy rara de estos últimos.

En un recién nacido a término, con peso adecuado, fruto de un embarazo controlado y con ecografías prenatales normales, se identificaron tres lesiones vasculares localizadas en la extremidad superior derecha (cara externa de muñeca, dorso de antebrazo y codo), redondeadas, sobreelevadas, violáceas, con unos bordes regulares bien definidos y rodeadas de un halo pálido.

En un primer estudio ecográfico se describen como unas tumoraciones sólidas, hipocogénicas e hipervascularizadas, en las que se identifican unos vasos visibles, zonas de ectasia venosa y shunts arteriovenosos en su interior. Estas características, junto a la presentación clínica ya descrita, orientaron inicialmente el diagnóstico hacia una anomalía vascular de tipo HC^{2,3}.

El segundo día de vida la lesión del codo comenzó a ulcerarse (fig. 1) e inició espontáneamente una hemorragia que cedió con medidas de compresión local. Pasados 4 días presentó un nuevo sangrado pulsátil y abundante que desencadenó un shock hemorrágico, precisando de manera emergente reposición de volumen y soporte inotrópico.

Posteriormente, debido al riesgo de recidiva del sangrado, se procedió a la exéresis quirúrgica de la lesión y cierre directo de la incisión. En controles posteriores la sutura mostró una dehiscencia en su parte distal, que cicatrizó por segunda intención.

Pasados 3 meses, a pesar de una involución notable de las lesiones restantes (fig. 2), se extirparon quirúrgicamente debido a la presencia de ulceración, el antecedente de shock hemorrágico y el difícil acceso de la familia al medio hospitalario.



Figura 1 Ulceración central de la anomalía situada sobre el codo.



Figura 2 Involución espontánea de la lesión situada sobre cara externa de antebrazo.

Los HC, como ocurre en el caso presentado, se forman de manera completa intraútero, diferenciándose así de los HI, que no están presentes al nacimiento. Esta característica justifica su diagnóstico diferencial frente a otros tumores vasculares congénitos, como el angioma en penacho o el hemangioendotelioma kaposiforme¹.

El diagnóstico definitivo se apoya en las características clínicas de la lesión, aunque pueden precisarse pruebas complementarias, como la ultrasonografía, la resonancia magnética o los estudios anatomopatológicos^{1,3}.

Tabla 1 Características principales de los RICH asociados a hemorragia masiva publicados entre 1995 y 2018

Sexo	Localización	Tamaño	Úlcera	Edad del primer sangrado	Necesidad de soporte	Tratamiento inicial	Terapia final de control
Mujer ⁷	Nuca	6 × 6 cm	Sí	5.º día	Transfusión, anemización, no shock	Compresión local no efectiva	Esclerosis local, por hemorragia incoercible
Varón ⁸	Rodilla izquierda	¿?	Sí	36.º día	Transfusión, shock hemorrágico	Compresión local no completamente efectiva, corticoterapia sistémica	Exéresis por riesgo de resangrado
Mujer ⁵	Frontal	6 × 7 cm	No, erosión	10 semanas	No	Compresión local no efectiva	Ácido tranexámico local
Varón ⁵	Rodilla derecha	14 × 10 cm	No, erosión	3 semanas	No	Compresión local no efectiva	Ácido tranexámico local
Mujer ⁶	Rodilla derecha	5 × 5 cm	Sí	2 semanas	Transfusión	Compresión local no efectiva, embolización selectiva	Exéresis quirúrgica por hemorragias repetitivas
Varón ⁶	Pierna izquierda	3 × 2,5 cm	Sí	10 días	Transfusión	Compresión local efectiva	Exéresis quirúrgica por hemorragias repetitivas
Mujer ⁴	Temporal derecho	3,5 cm longitud	Sí	4 semanas	Transfusión, shock hemorrágico	Compresión local efectiva	No precisó

La sospecha diagnóstica inicial estando las lesiones presentes al nacimiento y teniendo en cuenta las características ecográficas fue la de un HC. La forma redondeada y sobreelevada de las anomalías, rodeadas por un anillo pálido, su superficie lisa telangiectásica y su coloración apoyan este diagnóstico, tal y como recoge la literatura³.

Tras la exéresis, los estudios anatomopatológicos revelaron negatividad para GLUT-1 y la presencia de grandes lóbulos celulares, con pequeños capilares en su interior, sobre una membrana basal engrosada, así como áreas fibróticas y múltiples calcificaciones, todo ello compatible con un hemangioma congénito rápidamente involutivo (RICH)³.

Los HC tienen habitualmente un curso benigno, sin necesidad de tratamientos específicos. Su involución es especialmente rápida en el caso de los RICH, tal y como ilustra el caso descrito. En cambio, los hemangiomas congénitos no involutivos (NICH) involucionan tan solo de manera excepcional^{1,3}.

Los TV en general pueden presentar complicaciones, algunas relativamente frecuentes, como la ulceración, y otras excepcionales, como las hemorragias masivas⁴, estas últimas mayoritariamente relacionadas principalmente con los HC. Esto podría deberse a que los HC tienen unos vasos de mayor calibre y de localización más superficial⁴⁻⁶.

La hemorragia asociada a un hemangioma supone un reto en cuanto a su manejo y tratamiento, pudiendo llegar a suponer un riesgo vital para el paciente. Los factores de riesgo asociados a esta complicación no han sido por el

momento catalogados⁶, probablemente debido a su baja incidencia.

La **tabla 1** resume los casos de RICH revisados, asociados a hemorragia masiva, publicados entre 1995 y 2018.

El 57% se localizan en la extremidad inferior (principalmente el área rotuliana), y el resto, sobre el polo cefálico. El tamaño varió entre 2,5 y 14 cm, y la ulceración apareció en el 70% de las lesiones. Las hemorragias se presentaron entre la primera y la décima semana de vida, y en tan solo una ocasión se optó por una actitud expectante tras la hemorragia.

El caso presentado resulta peculiar en cuanto a su localización, ya que las lesiones aparecen en una extremidad superior, localización no descrita previamente. Destaca así mismo la presencia de 3 hemangiomas, tratándose de lesiones únicas en el resto de casos publicados. El tamaño y el tiempo de presentación de la hemorragia sí son acordes a los rangos descritos y, como en la mayoría de los casos, la compresión local no fue suficiente para controlar la hemorragia, precisando la exéresis como terapia final.

En resumen, aunque los RICH son infrecuentes y desencadenan hemorragias masivas de manera excepcional, conviene al menos conocer esta posibilidad por sus posibles consecuencias amenazantes para la vida. Se debe así mismo tener en cuenta la escasa respuesta de las hemorragias a medidas locales y la necesidad de soporte avanzado, transfusiones y tratamientos complejos en algunos de los casos.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Baselga Torres E, Alarcón Pérez CE. Anomalías vasculares. *Pediatr Integral*. 2021;25:128.e1–22.
2. Waelti SL, Rypens F, Dampousse A, Powell J, Soulez G, Messerli M, et al. Ultrasound findings in rapidly involuting congenital hemangioma (RICH) — beware of venous ectasia and venous lakes. *Pediatr Radiol*. 2018;48:586–93, <http://dx.doi.org/10.1007/s00247-017-4042-3>.
3. Brás S, Mendes-Bastos P, Amaro C. Rapidly involuting congenital hemangioma. *An Bras Dermatol*. 2017;92:861–3, <http://dx.doi.org/10.1590/abd1806-4841.20175608>.
4. Al Malki A, al Bluwi S, Malloizel-Delaunay J, Mazereeuw-Hautier J. Massive hemorrhage: A rare complication of rapidly involuting congenital hemangioma. *Pediatr Dermatol*. 2018;35:e159–60, <http://dx.doi.org/10.1111/pde.13474>.
5. Powell J, Blouin M, David M, Dubois J. Bleeding in congenital hemangiomas: Crusting as a clinical predictive sign and usefulness of tranexamic acid. *Pediatr. Dermatol*. 2012;29:182–5, <http://dx.doi.org/10.1111/j.1525-1470.2011.01517>.
6. Vildy S, Macher J, Abasq-Thomas C, le Rouzic-Dartoy C, Brunelle F, Hamel-Teillac D, et al. Life-threatening hemorrhaging in neonatal ulcerated congenital hemangioma: Two case reports. *JAMA Dermatol*. 2015;151:422–5, <http://dx.doi.org/10.1001/jamadermatol.2014.3666>.
7. Boussebart T, Nasimi A, Drouineau J, Berthier M, Levard G, Oriot D. Life-threatening haemorrhage from an ulcerated haemangioma: Treatment by transcutaneous in-situ sclerosis. *Eur J Pediatr*. 1995;154:939, <http://dx.doi.org/10.1007/BF01957513>.
8. Agesta N, Boralevi F, Sarlangue J, Vergnes P, Grenier N, Léauté-Labèze C. Life-threatening haemorrhage as a complication of a congenital haemangioma. *Acta Pediatr*. 2003;92:1216–8, <http://dx.doi.org/10.1111/j.1651-2227.2003.tb02489>.

M. Salvá-Arteaga^{a,*}, C. García-Muro^a, C. Toledo-Gotor^b y M.B. Fernández-Vallejo^a

^a Servicio de Pediatría, Hospital San Pedro, Logroño, España

^b Centro de Salud Puerta de Arnedo, Arnedo, La Rioja, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: msalva@riojasalud.es
(M. Salvá-Arteaga).