

Journal Pre-proof

Hemangiomas infantiles de localización vulvar: un reto terapéutico

L. Parra-Navarro Á. March-Rodriguez N. Planella-Fontanillas R. M Pujol



PII: S0001-7310(24)00793-2

DOI: <https://doi.org/doi:10.1016/j.ad.2024.08.008>

Reference: AD 4110

To appear in: *Actas dermosifiliograficas*

Received Date: 9 June 2024

Accepted Date: 27 August 2024

Please cite this article as: Parra-Navarro L, March-Rodriguez Á, Planella-Fontanillas N, M Pujol R, Hemangiomas infantiles de localización vulvar: un reto terapéutico, *Actas dermosifiliograficas* (2024), doi: <https://doi.org/10.1016/j.ad.2024.08.008>

This is a PDF file of an article that has undergone enhancements after acceptance, such as the addition of a cover page and metadata, and formatting for readability, but it is not yet the definitive version of record. This version will undergo additional copyediting, typesetting and review before it is published in its final form, but we are providing this version to give early visibility of the article. Please note that, during the production process, errors may be discovered which could affect the content, and all legal disclaimers that apply to the journal pertain.

© 2024 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U.

Sección: Cartas científico clínicas

Título:

Hemangiomas infantiles de localización vulvar: un reto terapéutico

Title:

Infantile hemangiomas of the vulvar region: a therapeutic challenge

Autores:

L. Parra-Navarro, Á. March-Rodriguez, N. Planella-Fontanillas, R. M Pujol.

Afiliación:

Servicio de Dermatología. Hospital del Mar. Barcelona, España.

Autor de correspondencia:

Laura Parra-Navarro

E-mail: laura.parra.navarro@psmar.cat

Sr. Director:

El hemangioma infantil (HI) es el tumor benigno más frecuente de la infancia, afectando a 1-10% de los menores de un año¹⁻³. Pueden presentarse en cualquier localización, siendo más frecuentes en cabeza y cuello¹. Aproximadamente el 1% se desarrollan en el área genital⁴.

Para el tratamiento de los HIs vulvares debe considerarse su historia natural, localización, afectación de estructuras funcionalmente importantes, ulceración, sintomatología y el posible desarrollo de secuelas¹⁻³. La mayoría de estos son pequeños y tienden a involucionar, por lo que puede adoptarse una actitud expectante¹⁻³. Sin embargo, entre el 5-10% requieren tratamiento activo precoz para evitar distorsión anatómica^{2,3,5,6}.

El objetivo del estudio es describir las características clínico-evolutivas y el tratamiento de los HIs vulvares proponiendo un algoritmo diagnóstico-terapéutico. Para ello, se realizó una búsqueda retrospectiva de los HIs vulvares atendidos en el servicio de Dermatología de un hospital terciario entre 2016 y 2023, incluyendo casos con iconografía y seguimiento mínimo de 6 meses.

Se incluyeron 10 pacientes cuyas características clínicas se detallan en la Tabla 1. Todas presentaron un peso al nacimiento adecuado para la edad gestacional con peso mediano de 2982g (rango 2600-4000) y el 90% nacieron a término con una mediana de 39 semanas de gestación. Solo hubo un caso de nacimiento pretérmino en la semana 36. Las gestaciones fueron normoevolutivas, salvo un embarazo no controlado con cesárea inducida por riesgo de infección neonatal por *S. agalactiae*.

Todos los HIs se localizaron en genitales externos (5 en labios mayores, 3 en labios menores y 2 en clítoris) con un diámetro mediano de 8 mm (rango 3-50mm). En la mitad de los casos, se evidenció una lesión precursora al nacimiento. La mayoría eran focales (70%) y, en menor proporción, indeterminados (20%) o segmentarios (10%) (Figura 1). Ocho lesiones eran superficiales y dos mixtas. En un HI segmentario se practicó resonancia magnética nuclear (RMN) de columna lumbosacra y pelvis que descartó malformaciones asociadas. Una de las pacientes presentó el HI en el contexto de hemangiomatosis neonatal benigna con otras 4 lesiones en pierna izquierda, tronco (2) y cara; descartando HIs viscerales mediante ecografía abdominal. Tres casos (30%) presentaron ulceración durante la evolución.

Todas las pacientes recibieron tratamiento, en monoterapia (N=7) o en combinación (N=3), incluyendo propanolol oral (N=4), timolol tópico (N=8), láser de colorante pulsado

(PDL) (N=3) y, en un HI pediculado, exéresis y electrocoagulación. Las que recibieron propranolol oral tenían una mediana de edad al inicio de 5 meses y fueron tratadas con dosis de 3 mg/kg/día una mediana de 7 meses. Respecto a la evolución, un 50% presentó resolución completa, un 20% regresión parcial y en un 30% la lesión se mantuvo estable con un seguimiento mediano de 12 meses.

Los HIs anogenitales son considerados de alto riesgo por su mayor tendencia a ulcerarse y asociarse a diversas anomalías congénitas⁵.

La complicación más frecuente es la ulceración que puede afectar al 53% de casos, comparado con el 11,54% en global de HIs⁵. Los predictores de ulceración incluyen la morfología segmentaria o indeterminada, HIs mixtos, localización en nalgas o perianal y diámetro $\geq 5\text{cm}$ ^{5,8}. En estos casos, se debe considerar el tratamiento precoz con propranolol oral, antes de los cinco meses de vida, con dosis terapéutica de 3 mg/kg/día durante al menos 6 meses¹⁻³.

Los HIs perineales o lumbosacros, especialmente si son grandes y segmentarios, pueden asociar anomalías congénitas (síndrome PELVIS o SACRAL o LUMBAR)^{1,2}. Se recomienda en estos casos una RMN de columna lumbosacra y pelvis para descartarlas. En menores de 6 meses, puede considerarse la ecografía de canal lumbar y abdomino-pélvica como cribado inicial². En la serie más larga de HIs anogenitales, se observó la presencia de anomalías congénitas en el 6,4% de los casos, siendo las más frecuentes las urogenitales y la mielopatía⁵. Estas asociaciones fueron más comunes en HIs del pene, sacro y perianales respecto a los vulvares⁵.

La localización del clítoris es especialmente sensible debido a su funcionalidad y riesgo de deformidad permanente. En nuestra serie afectó al 20% de pacientes representando un importante reto terapéutico. Inicialmente se trataron con timolol y PDL con escasa respuesta, por lo que en uno de los casos se inició propranolol. Se recomienda considerar tratamiento con propranolol en esta localización desde el inicio.

Como alternativa se podría emplear timolol tópico al 0,5% en gel 2 veces al día en HIs finos y superficiales no ulcerados, con adecuada eficacia y seguridad⁹. El PDL también es útil para mejorar la textura de lesiones residuales y tratar telangiectasias¹⁰.

Con todo ello proponemos el siguiente algoritmo de manejo de HIs vulvares (Figura 2).

Como conclusión, los HIs vulvares, aunque poco frecuentes, pueden presentar alta tasa de complicaciones. Deben considerarse de alto riesgo y derivarse al especialista de forma precoz. Los HIs vulvares ulcerados, segmentarios, mixtos, de diámetro ≥ 5 cm y localización en clítoris requieren tratamiento con propranolol para minimizar complicaciones.

Conflictos de interés: no

Todos los pacientes incluidos en el presente manuscrito dieron su consentimiento informado para la publicación de los detalles de su caso.

Ética de la publicación

1. ¿Su trabajo ha comportado experimentación en animales?:

No

2. ¿En su trabajo intervienen pacientes o sujetos humanos?:

No

3. ¿Su trabajo incluye un ensayo clínico?:

No

4. ¿Todos los datos mostrados en las figuras y tablas incluidas en el manuscrito se recogen en el apartado de resultados y las conclusiones?:

Sí

Journal Pre-proof

Referencias

1. Baselga E, Wittel JB, van Esso DL, Febrer MI, Carrasco A, de Lucas R, et al. Consenso español sobre el hemangioma infantil. *An Pediatr (Barc)*. 2016;**85**:256-65. <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2015.10.004>.
2. Krowchuk DP, Frieden IJ, Mancini IJ, Darrow DH, Blei F, Greene AK, et al. Clinical Practice Guideline for the Management of Infantile Hemangioma. *Pediatrics*. 2019;**143**:e20183475. <https://doi.org/10.1542/peds.2018-3475>.
3. Hoeger PH, Harper JI, Baselga E, Bonnet D, Boon LM, Degli Atti MC, et al. Treatment of infantile haemangiomas: recommendations of a European expert group. *Eur J Pediatr*. 2015;**174**:855–65. <https://doi.org/10.1007/s00431-015-2570-0>.
4. Tran C, Tamburro J, Rhee A. Propranolol for Treatment of Genital Infantile Hemangioma. *J Urol*. 2016;**195**:731-7. <https://doi.org/10.1016/j.juro.2015.09.069>.
5. Arnold JD, Yoon S, Shah N, Byrne M, Kieswetter L, Sibbald C, et al. Characteristics and complications of anogenital infantile hemangiomas: A multicenter retrospective analysis. *J Am Acad Dermatol*. 2023;**89**:1015-21. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2023.06.049>.
6. Fernandez-Faith E, Shah S, Witman PM, Harfmann K, Bradley F, Blei F, et al. Clinical features, prognostic factors, and treatment interventions for ulceration in patients with infantile hemangioma. *JAMA Dermatol*. 2021;**157**:566-72. <https://doi.org/10.1001/jamadermatol.2021.0469>.

7. Castrén E, Salminen P, Gissler M, Stefanovic V, Pitkäranta A, Klockars T. Risk factors and morbidity of infantile haemangioma: preterm birth promotes ulceration. *Acta Paediatr.* 2016;105:940-5. <https://doi.org/10.1111/apa.13460>.
8. Fernandez-Faith E, Shah SD, Braun M, Pope E, Lara-Corrales I, Witman PM, et al. Incidence and clinical factors associated with ulceration in infantile hemangiomas. *J Am Acad Dermatol.* 2023;**88**:414-20. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2022.10.047>.
9. Muñoz-Garza FZ, Ríos M, Roé-Crespo E, Bernabeu-Wittel J, Montserrat-García MT, Puig L, et al. Efficacy and Safety of Topical Timolol for the Treatment of Infantile Hemangioma in the Early Proliferative Stage: A Randomized Clinical Trial. *JAMA Dermatol.* 2021;**157**:583-7. <https://doi.org/10.1001/jamadermatol.2021.0596>.
10. Sebaratnam DF, Rodríguez-Bandera AL, Wong LF, Wargon O. Infantile hemangioma. Part 2: Management. *J Am Acad Dermatol.* 2021;**85**:1395-404. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2021.08.020>.

Pie de figuras

Figura 1. Iconografía clínica de HIs vulvares. A) HI mixto ulcerado en niña de 2 meses de edad. B) A los 3 meses de tratamiento con propranolol 3mg/kg/día y al fin del tratamiento – 9 meses (C). D) HI segmentario vulvar y perianal en niña de 7 meses. Tras 5 meses de propranolol 3mg/kg/día (E) y al fin del tratamiento – 7 meses (F). G) HI superficial focal en clítoris de niña de 6 meses. H) A los 12 meses de edad, en tratamiento con timolol 0,5% en gel y PDL. I) Tras 1 mes de propranolol con disminución del volumen y componente eritematoso – pérdida de seguimiento.

Journal Pre-proof



Figura 1

Figura 2. Algoritmo diagnóstico-terapéutico de los HIs vulvares. HIs: hemangiomas infantiles. RMN: resonancia magnética nuclear. PDL: láser de colorante pulsado.

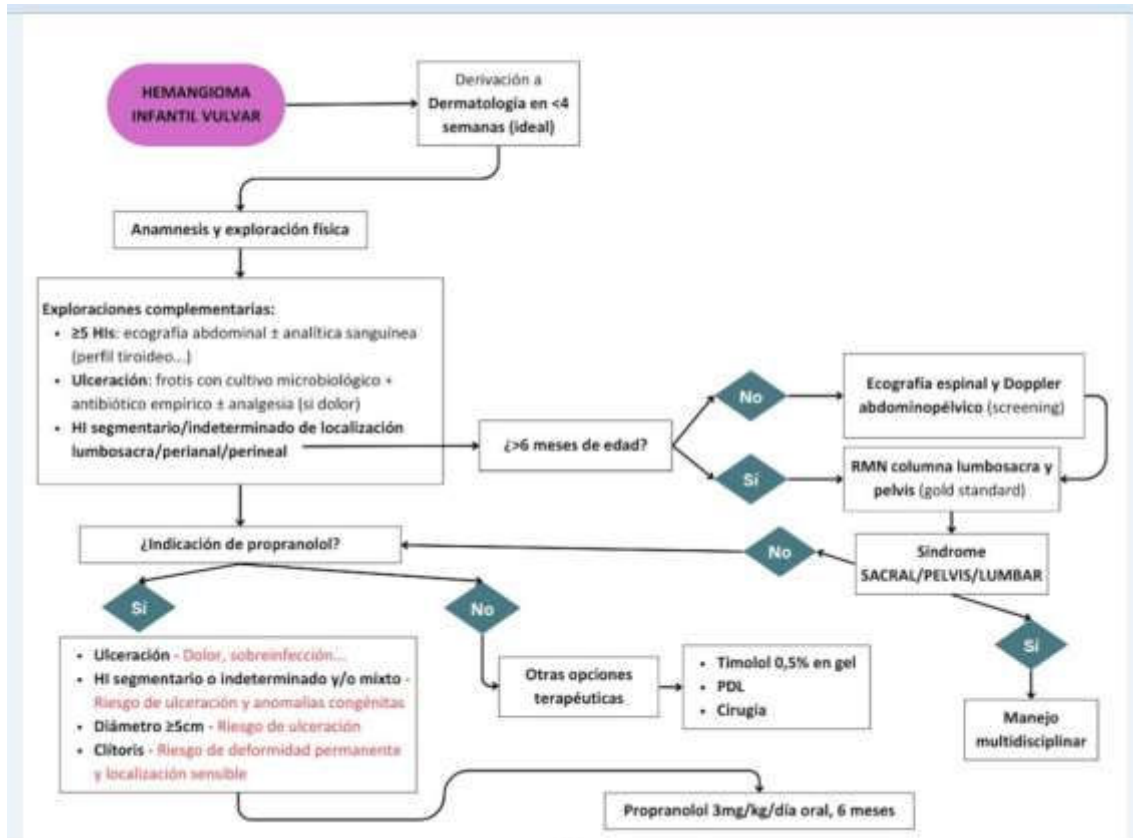


Tabla 1. Características de las pacientes, de los HIs y del tratamiento recibido.

Journal Pre-proof

Hemangiomas infantiles vulvares (n=10)	
Edad gestacional al nacimiento (semanas)	
Mediana	39
Peso al nacimiento (gramos)	2982
Mediana	
Patologías maternas (número, %)	
Diabetes gestacional	1 (10%)
Hipotiroidismo	1 (10%)
Ninguna	8 (80%)
Tipo de parto (número, %)	
Vaginal	6 (60%)
Cesárea	4 (40%)
Localización HI (número, %)	
Labio mayor	5 (50%)
Labio menor	3 (30%)
Clítoris	2 (20%)
Morfología HI (número, %)	
Focal	7 (70%)
Segmentario	1 (10%)
Indeterminado	2 (20%)
Profundidad HI (número, %)	
Superficial	8 (80%)
Profundo	0 (0%)
Mixto	2 (20%)
Diámetro mayor (mm)	
Mediana (rango)	8 (3-50)
Media	15,22
Ulceración	
Sí	3 (30%)
No	7 (70%)
Tratamiento	
Propranolol vía oral	4 (40%)
Timolol 0,5% tópico	8 (80%)
Láser PDL	3 (30%)
Cirugía	1 (10%)