

## Cas 2023.1

# Nounat amb lesions eritematoviolàcies d'aparició gradual i disseminada

Adriana Rubio-Páez, Maria Planella-Cornudella, Josep Ortega-Rodríguez, Xavier Bringué-Espuny

Servei de Pediatria i Neonatologia. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Lleida

Nounat prematur de 28 setmanes, gestació per fecundació *in vitro*, mare d'edat avançada, maduració pulmonar prenatal. Ingressa a la Unitat Neonatal perquè necessita ventilació mecànica i oxigenoteràpia (FiO<sub>2</sub> màxima 28%), en el context de membrana hialina greu, fins al seu 6è dia de vida. Al 17è dia de vida, en el context d'anèmia de la prematuritat, li cal una transfusió de concentrat d'hematies per hemoglobina de 10,5 g/dl i hematòcrit del 29,7%.

El 24è dia presenta una aparició gradual de més de vint lesions sobreelevades eritematoviolàcies de diàmetre variable amb evolució lenta i progressiva (Fig. 1 i 2).

Davant l'aparició d'aquestes lesions, s'amplia l'estudi amb ecografia abdominal i transfontanel·lar informades com a normals.

Quin és el seu diagnòstic?



Fig 1. Lesions hemangiomatoses als 25 dies de vida.



Fig 2. Lesions hemangiomatoses als 2 mesos de vida.

Correspondència: Adriana Rubio Páez  
Av. Rovira Roure, 80, 5a planta. 25198 Lleida  
arubio.ics.lleida@gencat.cat

Treball rebut: 21.01.2020  
Treball acceptat: 18.10.2022

## Discussió

Davant l'aparició de lesions hemangiomatoses neonatals cal fer el diagnòstic diferencial amb les entitats següents: anomalies vasculares, hemangiomes congènits i granulomes piogènics.

En un noutat amb hemangiomes cutanis cal descartar, mitjançant proves d'imatge, la presència de lesions hipervasculares malignes hepàtiques, així com en altres localitzacions: SNC, intestí i pulmons.

En el cas de la pacient, que presentava lesions eritematoses sobreelevades amb augment progressiu del diàmetre, les ecografies abdominal i transfontanel·lars no van evidenciar lesions hemangiomatoses. Com a antecedents destacaven, entre altres: sexe femení, mare d'edat avançada, prematuritat, baix pes al néixer (< 1.000 g), oxigenoteràpia i administració de concentrats d'hematies. Atès que les lesions eren solament cutànies, de diàmetre petit, i que no afectaven zones susceptibles d'ulceració, es va consensuar amb Dermatologia no iniciar tractament amb propranolol i fer-ne seguiment, amb una regressió gradual de les lesions i la desaparició gairebé completa als 2,5 anys d'edat.

**Diagnòstic final: Hemangiomatosi neonatal disseminada benigna.**

## Comentari

L'hemangioma és el tumor de teixit tou més comú entre els infants, resultat de la disregulació de la vasculogènesi<sup>1</sup>. Presenta una incidència d'entre el 4 i el 5%. Els hemangiomes es poden classificar en superficials (vermells brillants) o profunds (nòduls blavosos de vores imprecises). O bé, segons la distribució anatòmica, en focals, segmentaris o disseminats.

Alguns dels factors de risc descrits per a l'aparició d'aquestes lesions són: prematuritat, baix pes al néixer, gestació múltiple, preeclàmpsia, hipertensió gestacional, placenta prèvia, edat materna avançada, sexe femení, raça caucàsica, procediment invasiu gestacional o fertilització *in vitro*<sup>1</sup>.

El 30% dels casos presenta més d'una lesió hemangiomatosa i només el 3%, més de cinc.

L'hemangiomatosi disseminada (més de cinc lesions) és una excepcionalitat. Pot associar afectació extracutània i segons el nombre d'òrgans interns afectats es classifica en benigna (cap òrgan o un) o difusa (dos o més). Els òrgans interns afectats més sovint són: fetge, sistema nerviós central, intestí i pulmons<sup>2</sup>. L'afectació hepàtica és la més freqüent, i es localitza al lòbul hepàtic dret i amb involució ràpida, pot ser asimptomàtica o bé associar compromís vital quan presenta risc d'obstrucció biliar o ulceració amb sagnat<sup>3</sup>.

Les lesions apareixen després de néixer, a diferència de les malformacions vasculares. El creixement no és lineal, s'inicia amb lesions precursoras (vermelloses o

pàl·lides) amb proliferació ràpida, màxima a la 5a o 7a setmana, i pot durar fins al 5è mes de vida. Seguidament s'estabilitza, amb regressió espontània en forma de teixit fibròtic, entre 1 i 4 anys després<sup>1</sup>.

El diagnòstic és clínic. Per establir-ne la gravetat i el risc de complicacions, s'avalua l'activitat de proliferació mitjançant un sistema de puntuació (Escala d'Activitat de l'Hemangioma, HAS) que valora el color de la lesió, la consistència, la superfície, l'afectació d'altres òrgans i la profunditat de les lesions cutànies<sup>1</sup>. Per completar l'estudi d'extensió es fan proves de cribratge (ecografies abdominals i transfontanel·lars, ressonància magnètica) per detectar lesions internes, segons les manifestacions clíniques i el nombre de lesions cutànies.

La majoria dels hemangiomes cutanis no requereixen tractament. La regressió espontània és l'evolució més freqüent, i la complicació més freqüent és la ulceració.

Els criteris de tractament es basen en els aspectes següents: edat, mida, localització, risc de compromís vital, potencial impacte psicosocial i funcional, i preferències de la família. En lesions de risc baix, petites o aïllades, es considera una bona opció l'observació activa. En canvi, les que provoquin obstrucció (biliar, intestinal, via aèria) o ulceració seran tributàries de tractament immediat<sup>1</sup>.

El propranolol oral és la primera línia de tractament, ja que regula la proliferació cel·lular mitjançant la via dels factors de creixement vasculoendotelials (VEGF). Les dosis recomanades oscil·len entre els 3-5 mg/kg/dia durant almenys 6 mesos. La retirada es fa de manera esglaonada per evitar l'efecte rebot del creixement. La recurrència oscil·la entre el 10 i el 15%, amb una taxa més alta en cas d'hemangiomes segmentaris i profunds.

Com a alternatives trobem l'atenolol, que no travessa la barrera hematoencefàlica i provoca menys alteracions del son (ús poc freqüent), i el timolol, d'aplicació tòpica i que usat fora guia és útil en els hemangiomes primis, superficials i localitzats<sup>1</sup>.

Així doncs, davant noutats amb factors de risc associats i amb aparició de lesions hemangiomatoses cutànies cal fer el diagnòstic diferencial i un estudi per saber si ens trobem davant d'una hemangiomatosi neonatal o bé d'alguna altra malformació vascular (angiomes, nevus, telangièctasis...) i fer el cribratge d'afectació d'òrgans interns que puguin condicionar-ne el tractament.

## Bibliografia

1. Harter, N Mancini AJ. Diagnosis and Management of Infantile Hemangiomas in the Neonate. *Pediatric Clin North.* 2019;66(2):437-59.
2. Léauté-Labrèze C, Harper JI, Hoeger PH. Infantile hemangioma. *Lancet.* 2017;390(10089):85-94.
3. Friedland R, Amitai DB, Zvulunov A. Screening for brain involvement in infants with multifocal cutaneous infantile hemangiomas. *Dermatology.* 2017;233(6):435-40.