

Hemangioma Perianal Ulcerado: Caso Clínico

MARTA JOÃO SILVA¹; MARIA DO CARMO TEIXEIRA¹; ANA PAULA CUNHA²; CARMEM LISBOA².

¹ Departamento de Pediatria.

² Departamento de Dermatologia e Venereologia.
Hospital de São João e Faculdade de Medicina do Porto

Resumo

Os hemangiomas são os tumores de partes moles mais frequentes em Pediatria e, apesar da sua natureza benigna, podem causar compromisso funcional ou desfiguração permanente. A ulceração é a sua complicação mais comum, podendo ser extremamente dolorosa e acarretar o risco de infecção, hemorragia e cicatriz. A melhor abordagem terapêutica destas lesões permanece controversa.

Os autores relatam o caso de uma lactente do sexo feminino com 2 meses de idade, que apresentava úlceras profundas envolvendo as regiões glúteas e perianal, sem atingimento da mucosa anorrectal, com cerca de 25 dias de evolução. Na altura do nascimento, era apenas visível uma mácula vermelha escura nessa região, com cerca de 1 cm de maior diâmetro. Foi instituída terapêutica sistémica com corticóides, pensos hidrocolóides, algaliação e rigorosas medidas de higiene local, com boa resposta clínica, verificando-se redução gradual do tamanho das úlceras cutâneas, com formação de tecido de granulação. Ao fim de pouco mais de dois meses de tratamento ocorreu cicatrização completa das lesões, com reaparecimento do hemangioma.

Palavras-chave: Hemangioma; Complicações; Perianal; Ulceração; Terapêutica.

Summary

Ulcerated Perianal Hemangioma: Case Report

Hemangiomas are the most common soft-tissue tumours of infancy and, despite their benign nature, they can cause functional compromise or permanent disfigurement. Ulceration, which is the most frequent complication, can be very painful with potential risk of infection, hemorrhage and scarring. The best approach for treatment remains controversial.

The authors report the case of a two months old female, with deep ulcers involving the gluteal areas and perianal region, starting 25 days before admission. Anorectal mucosa was not affected. At birth, there was only a dark red patch on the gluteal area with about 1 cm diameter. The patient was treated with systemic corticotherapy, hydrocolloid dressings, algation and frequent diaper changes, with good response. The skin ulcers slowly decreased in size, with gradual formation of granulation tissue and were almost healed on the second month of treatment. With the healing of the cutaneous lesions the hemangioma reappeared.

Key-Words: Hemangioma; Complications; Perianal; Ulceration; Treatment.

Introdução

Em 1982 Mulliken e Glowacki⁽¹⁾ propuseram um sistema de classificação para as malformações vasculares baseado nas suas características clínicas, histopatológicas e história natural. Diferenciaram os hemangiomas, tumores vasculares que sofrem duas fases sequenciais: uma de crescimento inicial, marcada por proliferação endotelial e hiperplasticidade, à qual se segue a de involução, das malformações vasculares, definidas como anomalias estruturais de artérias, veias, capilares e vasos linfáticos. Em 1997 foi revista esta classificação, tendo sido acrescentada a categoria de tumores vasculares da infância, de modo a incluir o hemangiopericitoma, granuloma piogénico, angioma tufo e hemangioendotelioma caposiforme⁽²⁾.

Os hemangiomas são os tumores benignos mais frequentes da infância, estando presentes em cerca de 1 a 2% dos recém-nascidos. Raramente estão completamente formados ao nascimento, 50% dos casos apresentam uma lesão precursora e, os restantes, tornam-se evidentes apenas entre a 2ª e a 4ª semana de vida,^(2,3,4) sendo a sua incidência no 1º ano de vida de 10 a 12%^(5,6). O sexo feminino é 2 a 5 vezes mais afectado. Parece ocorrer cerca de

Correspondência: Marta João Silva

Departamento de Pediatria - Hospital de São João
Alameda Prof. Hernâni Monteiro
4200 Porto
e-mail: martaajoasilva@iol.pt

10 vezes mais frequentemente em crianças cuja mãe efectuou biópsia das vilosidades coriônicas e em 30% dos prematuros com menos de 1000g de peso ao nascimento^(3,6,7). Normalmente são hemangiomas esporádicos, havendo relatos recentes da existência de casos familiares, com um padrão de hereditariedade autossômica dominante (locus 5q)⁽⁷⁾. Existem vários subtipos de hemangiomas: os **superficiais** (50 a 60% dos casos), os que apresentam um componente **superficial e profundo** (25 a 35% das lesões) contendo uma parte dérmica avermelhada e uma massa subcutânea subjacente azulada, e os **profundos** (15% dos casos), que são normalmente pequenos tumores azulados de tecidos moles, sem componente superficial^(5,6,7). Apesar das diferenças na apresentação clínica, todos apresentam as mesmas características fundamentais: após um período de crescimento rápido estas lesões envolvem durante vários anos, sendo a atitude expectante a mais frequentemente indicada. A ulceração cutânea é a complicação mais frequente destas lesões e obriga a instituir tratamento eficaz^(3,5,7).

Caso Clínico

Descreve-se o caso de uma lactente de 2 meses de idade, do sexo feminino, caucasiana, natural e residente no Porto, segunda filha de pais não consanguíneos. A gravidez foi vigiada sem intercorrências, ocorrendo parto eutócico hospitalar às 38 semanas com biometria do recém-nascido adequada à idade gestacional (percentil 50). Observou-se icterícia fisiológica neonatal, com necessidade de fototerapia entre o terceiro e o quinto dias de vida (bilirrubina total máxima de 13,7 mg/dl ao 3º dia). Foi efectuado aleitamento materno exclusivo. Não havia antecedentes familiares de relevo, integrando-se em classe II de Graffar.

Às sete semanas de vida recorreu ao Hospital de São João por dermatite perianal com 25 dias de evolução, que se agravou progressivamente, com o aparecimento de exulcerações cerca de 10 dias depois, resistentes à amoxicilina oral, a pensos hidrocolóides, corticóides e antifúngicos tópicos. Para além das dores locais não havia outra sintomatologia associada.

Ao exame objectivo encontrava-se com bom estado geral e nutricional, com parâmetros vitais dentro da normalidade, auscultação cardiopulmonar sem alterações e abdómen mole e depressível sem organomegalias ou massas palpáveis. Apresentava úlceras profundas, envolvendo as regiões glútea direita e perianal, com cerca de 6 x 5 cm, e região glútea esquerda com 3,5 x 2,5 cm, sem envolvimento da mucosa anorrectal (Fig 1). O estudo analítico inicial (hemograma, bioquímica alargada, estudo da coagulação e proteína C reactiva) foi normal. A mãe, repetidamente questionada, referiu a existência ao nascimento de uma mácula vermelha escura na região perianal de peque-

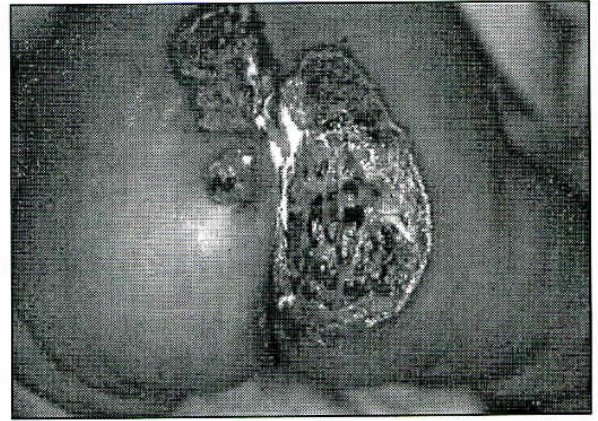


Fig. 1 - Lesão inicial, exuberante ulceração na região nadegueira com necrose central.

nas dimensões (cerca de 1cm de maior diâmetro), não mencionada no Boletim Individual de Saúde. Embora não existisse evidência clínica de hemangioma a hipótese de diagnóstico mais provável era de hemangioma ulcerado, apesar da exuberância e gravidade da ulceração. Foi efectuada biópsia cutânea que não foi conclusiva. No entanto, face à grande probabilidade diagnóstica e a urgência de tratamento optou-se pelo internamento hospitalar e instituiu-se corticoterapia sistémica em doses elevadas (prednisolona, 4 mg/Kg/dia, EV), antibioterapia anti-estafilocócica (flucloxacilina, 60 mg/Kg/dia, ev, qid), analgesia, algaliação, e rigorosas medidas de higiene local, mudanças frequentes das fraldas e lavagem da região perianal com permanganato de potássio diluído a 1: 20 000 após cada dejectação, seguida da aplicação de pensos hidrocolóides.



Fig. 2 - Décimo nono dia de tratamento, diminuição da zona ulcerada evidenciando bordos angiomatosos.

Na observação cuidadosa da lactente encontraram-se dois hemangiomas superficiais punctiformes nas regiões

frontoparietal e nasal direitas, com cerca de 2 e 1 mm, respectivamente.



Fig. 3 - Trígésimo dia de tratamento, lesão em reepitelização, com bordos angiomasos cada vez mais nítidos.

Os exames auxiliares de diagnóstico efectuados no sentido de confirmar o diagnóstico e a existência de lesões associadas não revelaram outras anomalias de relevo. A ressonância magnética da região lombossagrada evidenciou alterações de sinal nos tecidos moles nadeagueiros, sem sinais de invasão, sugestivas de hemangioma. A ecografia abdominal evidenciou apenas ectasia piélica direita de 6 mm de diâmetro antero-posterior. O exame microbiológico do exsudado da lesão isolou uma *Serratia*

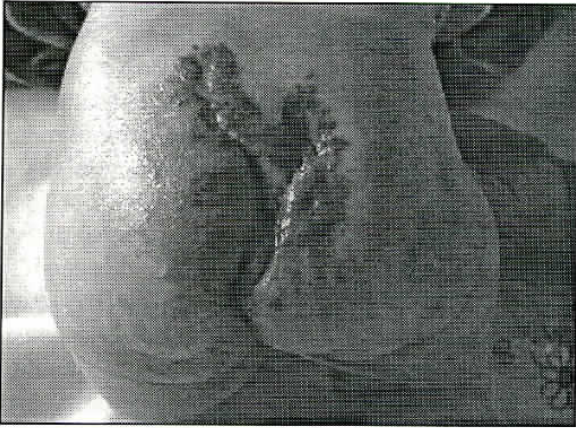


Fig. 4 - Quadragésimo oitavo dia de tratamento, reepitelização quase total (data da alta hospitalar).

marcescens e o estudo imunológico, imunofenotipagem, investigação serológica para a sífilis, HIV e vírus das hepatites B e C, bem como a ecografia trans-fontanelar foram normais ou negativos. A corticoterapia sistémica foi gradualmente reduzida num período de dezoito dias, não se tendo observado quaisquer alterações nos vários controlos analíticos efectuados. Verificou-se uma redução progressiva do tamanho das úlceras (Fig 2), com formação gradual

de tecido de granulação e cicatrização completa ao fim de dois meses de tratamento, a qual foi acompanhada de reaparecimento do hemangioma (Fig 3 e 4). A doente continua a ser seguida em consultas periódicas de Pediatria

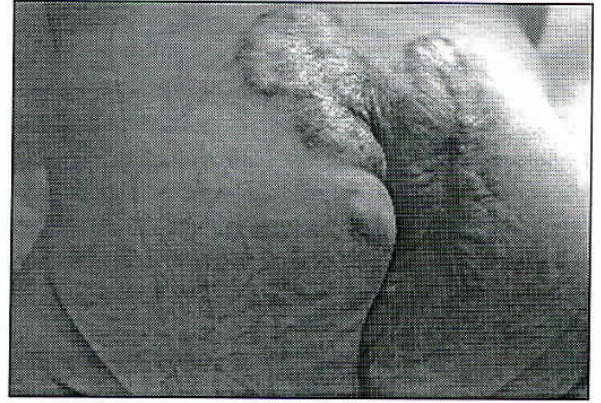


Fig. 5 - Lesão em involução (8 meses de idade), massa azulada subcutânea revelando existência de hemangioma profundo.

Geral, Cirurgia Pediátrica e Dermatologia. Com 8 meses de idade apresentava hemangioma perianal profundo em involução (Fig 5), mantinha dilatação piélica direita de 6 mm sem referência a quaisquer infecções do tracto urinário, crescimento estatura-ponderal harmonioso no percentil 50 e desenvolvimento psicomotor adequado à idade.

Discussão

O diagnóstico de hemangioma da infância é geralmente baseado na anamnese e exame físico, restringindo-se os meios auxiliares de diagnóstico aos casos de dúvida, perda de função de um órgão, ou risco para a vida^(6,7,8). A apresentação inicial típica dos hemangiomas é a existência de uma lesão precursora ou seu aparecimento nos primeiros 2 meses de vida, que muitas vezes pode passar despercebida e ser só referida após insistência^(3,6,7), como aconteceu no nosso caso. Na avaliação retrospectiva, a história da presença ao nascimento de uma mácula vermelha escura, que sofreu crescimento progressivo e ulceração, associada à existência de outros hemangiomas cutâneos (habitualmente presentes em 15 a 30% dos casos^(3,6,7)), sugere que se trata de um caso típico de hemangioma ulcerado. No entanto, no caso descrito, houve necessidade de excluir doença de Crohn e Histiocitose pela gravidade das lesões, uma vez que se tratavam de úlceras profundas extensas, nas quais inicialmente não se observavam bordos angiomasos, o que tornou indispensável um estudo mais alargado, nomeadamente a biópsia cutânea, que geralmente não é necessária para o diagnóstico de hemangioma e implica risco de hemorragia⁽⁶⁾.

A medição do factor de crescimento fibroblástico básico pode vir a ser útil na diferenciação entre hemangiomas e malformações vasculares e, eventualmente, no seguimento da resposta à terapêutica, mas ainda não é possível a sua realização por rotina^(3,6,7).

A ressonância magnética é o método ideal para a avaliação lesões vasculares^(3,7). O estudo da coluna lombossagrada está indicado em todos os doentes com hemangiomas perineais da linha média^(3,5,7). Este exame é essencial para diferenciar hemangiomas de malformações venosas ou arteriovenosas, e permite confirmar com rigor a extensão da lesão, sobretudo de grandes dimensões, e rastrear a existência de malformações da coluna vertebral (especialmente, disrafismo espinal)^(3,4,5). Nestes doentes está também indicada a pesquisa de anomalias anorrectais e urogenitais, pela sua maior prevalência em associação a este tipo de tumores vasculares^(3,4). No caso descrito encontrou-se uma discreta ectasia piélica de 6 mm de diâmetro antero-posterior.

A ecografia com Doppler, um exame barato e de simples execução, é útil nos casos em que é necessário diferenciar tumores sólidos de malformações vasculares^(3,6,8). No entanto, nas situações em que toda a lesão está ulcerada não evidencia utilidade diagnóstica.

Cerca de 80% dos hemangiomas são solitários. No entanto, a existência de hemangiomas viscerais, que são mais frequentemente hepáticos, associa-se a um aumento significativo da morbidade e mortalidade (40 a 80%), pelo que a sua investigação metódica está indicada nos hemangiomas de grandes dimensões^(3,4,5), na hemangiomatose neonatal múltipla (quer na benigna – sem hemangiomas viscerais – quer na disseminada – com hemangiomas viscerais) e, ainda, em casos de hemangiomas múltiplos superficiais ou profundos⁽⁹⁾.

O Síndrome de Kasabach-Merritt é frequentemente mencionado como uma complicação dos hemangiomas. Porém, na análise da literatura, constata-se que este não ocorre com os verdadeiros hemangiomas da infância, estando associado a alguns tumores vasculares, como o hemangioendotelioma caposiforme e o angioma tufado, o que faz com que alguns autores não achem necessário investigar a existência de trombocitopenia nos casos típicos de hemangiomas da infância^(3,6,10). Contudo, esta atitude não é consensual havendo quem defenda a contagem sistemática de plaquetas nos hemangiomas rapidamente progressivos de grandes dimensões⁽⁶⁾.

A localização tem grande importância relativamente às possíveis complicações. Os hemangiomas da região perineal estão em especial risco de ulceração e infecção podendo causar dor severa com as dejeções e micções⁽³⁾. A superinfecção pode causar celulite, osteomielite ou sepsis, estando indicada nas grandes úlceras a antibioterapia sistémica⁽⁹⁾. Nos hemangiomas profundos perineais com

risco de infecção secundária deve efectuar-se medicação anti-estafilocócica durante 14 a 21 dias, evitar a oclusão, deixando a lesão ao ar livre o maior período possível e proteger a área lesada com pasta de zinco⁽⁹⁾.

No que respeita ao tratamento, a corticoterapia é de primeira escolha para os hemangiomas da infância, não sendo unânime o regime a instituir^(3,9,11). Em hemangiomas de baixo risco, o tratamento com corticoterapia intra-lesional ou tópica, penso oclusivo, laser ou criocirurgia podem ser suficientes⁽⁴⁾. A corticoterapia intra-lesional terá mais indicação em hemangiomas cutâneos pequenos e bem localizados, sendo mencionada por vários autores como eficaz no tratamento de ulceração, apesar das dificuldades técnicas, de ser extremamente dolorosa e de acarretar o risco de atrofia, hemorragia, infecção e ulceração^(3,8,9). A criocirurgia é muito dolorosa e tem um elevado risco de cicatriz deformante, estando mais indicada quando o componente superficial predomina^(3,4). No caso apresentado impunha-se a paragem do crescimento do hemangioma e indução da sua involução o mais rapidamente possível. A corticoterapia sistémica é o tratamento mais adequado quando se pretende uma redução rápida das dimensões do hemangioma, tendo uma maior eficácia na fase de proliferação rápida^(3,10,11). Apesar da inexistência de ensaios clínicos controlados, são normalmente recomendados 2 a 3 mg/kg/dia. Esta dose é elevada até 5mg/Kg/dia em casos mais graves, podendo ser administrada durante semanas a meses, dependendo da idade da criança, das indicações para o tratamento e das características do crescimento do hemangioma. A corticoterapia deverá ser mantida até a lesão estabilizar ou começar a involuir. No caso de um hemangioma capilar mantém-se a terapêutica até aquele ficar menos intenso clinicamente e no caso de um hemangioma profundo até este ficar mole, compressível e com menor diâmetro. A diminuição da dose deverá ser progressiva, o esquema de redução não está estabelecido, dependendo de vários factores como a idade, indicação terapêutica, efeitos laterais e possível crescimento *rebound*^(3,9,11). No caso apresentado, a lesão é de alto risco e ainda estava em fase de crescimento rápido quando foi efectuado tratamento sistémico, pelo que se instituiu corticoterapia em elevadas doses. Optou-se pela prednisolona (4 mg/kg/dia, dose única matinal) até se objectivar a estabilização da lesão e posteriormente reduziu-se gradualmente a dose.

O tempo global de corticoterapia não está estabelecido. Com 2 a 3 mg/kg/dia de prednisolona pode obter-se uma diminuição dramática do tamanho do hemangioma em poucos dias em cerca de um terço dos doentes, noutra terça ocorre uma estabilização da lesão e no restante não ocorre qualquer resposta⁽⁶⁾. Apesar dos conhecidos efeitos laterais desta terapêutica, designadamente “face de lua cheia”, atraso de crescimento, irritabilidade, alterações gastrointestinais, hipertensão e imunossupressão, pensa-se

que podem ser administradas doses de 2 a 3 mg/kg/dia durante 1 mês, com redução até ao ano de vida, com efeitos laterais a curto prazo pouco relevantes e transitórios, e sem complicações sérias a longo prazo^(5,10,11). Um rápido decréscimo da dose de corticóides enquanto o tumor ainda está em fase proliferativa pode ter um efeito *rebound*^(3,5,6).

Os pensos e as medidas locais são, sem dúvida, de grande interesse no tratamento de hemangiomas ulcerados e a sua escolha é determinada pela natureza da lesão. Quando existe material necrótico ou exsudado abundante devem usar-se pensos hidrocolóides que cubram a lesão^(5,9).

O interferão alfa, na dose inicial de um milhão U/m² por dia, que se eleva até 3 milhões se bem tolerado, está normalmente reservado para casos de hemangiomas de alto risco resistentes à corticoterapia. O intervalo entre a sua administração e a resposta terapêutica pode ir de algumas semanas a vários meses, e os efeitos laterais são frequentes, designadamente irritabilidade, neutropenia, elevação das enzimas hepáticas e, principalmente, diplegia espástica, que está descrita em cerca de 20% dos casos^(3,7).

Vários sistemas laser têm sido utilizados no tratamento de hemangiomas, podendo ser usados para melhorar telangiectasias residuais após a sua involução e tendo também utilidade em alguns hemangiomas ulcerados, diminuindo a dor e acelerando a reepitelização^(3,4,5). O tratamento com laser está indicado em lesões superficiais, pelo facto da sua grande limitação ser a profundidade da penetração^(3,4,6). Laserterapia mais selectiva e com capacidade de penetração cutânea mais profunda tem vindo a ser desenvolvida, sendo a experiência com esta técnica ainda limitada⁽⁴⁾.

Outros tratamentos como citostáticos, embolização ou radioterapia podem ser utilizados em casos graves que não respondem a outras terapêuticas. Inibidores selectivos da angiogénese estão actualmente em estudo^(2,3,6,8).

No presente caso a corticoterapia em altas doses, com redução gradual, e as medidas locais permitiram a resolução das lesões cutâneas, sem necessidade de recorrer a outras terapêuticas.

A lactente encontra-se em vigilância, trimestralmente, com medidas locais de protecção da zona lesada para evitar reulceração. Vai manter-se uma atitude expectante, uma vez que 50% dos hemangiomas involuem pelos 5 anos e 70% pelos 7 anos^(7,8). O seguimento permite acompanhar o curso do hemangioma residual. A involução ocorre gradualmente e há boas hipóteses dum bom resultado cosmético. A diminuição dos angiomas não é influenciada pelo tamanho da lesão⁽³⁾. Quando não se verifica espontaneamente desaparecimento do angioma pode recorrer-se à cirurgia excisional correctiva. Em lesões compostas deve optar-se inicialmente pelo laser para diminuir o componente superficial e só depois à cirurgia excisional para o

componente profundo, sempre na fase involutiva⁽⁹⁾. A cirurgia tem indicação tardiamente para reparar deformidades cosméticas residuais, em lesões pediculadas, exofíticas e bem definidas ou de alto risco cujo tratamento farmacológico fracassou^(3,9).

A vigilância destas lesões inclui a observação periódica e cuidadosa da lesão e a avaliação da sua relação com o crescimento da criança. São ainda úteis a medição tridimensional, no sentido de obter o seu volume e a iconografia seriada para demonstrar as suas dimensões, configuração e alteração de cor. É também essencial a educação dos pais acerca do curso natural da involução espontânea e possíveis complicações^(5,9).

Conclusão

Os hemangiomas são tumores benignos frequentes. A maioria são lesões simples, assintomáticas, pequenas e não complicadas, tendo grandes proporções ou sendo múltiplas apenas em raras situações. Geralmente estas lesões não requerem qualquer tratamento, visto que a maioria involui espontaneamente. Dez por cento dos casos tende a ulcerar ou necrosar durante a fase proliferativa, pelo que o tratamento precoce de angiomas seleccionados pode prevenir estas complicações e acelerar a sua remissão. A ulceração cutânea é a complicação mais frequente, particularmente nos hemangiomas perineais. Estas úlceras são extremamente dolorosas e, por vezes, muito extensas sendo importante a terapêutica sistémica com corticóides, analgésicos e antibióticos, pensos hidrocolóides e medidas de higiene local. Dada a possível gravidade das úlceras nesta localização alguns autores defendem o tratamento de todos os hemangiomas perineais como profilaxia da ulceração.

A corticoterapia é o tratamento de primeira escolha para os hemangiomas da infância, com respostas que variam entre 30 e 90%, não havendo consenso quanto ao regime a instituir. A regra que os hemangiomas aparecem após algumas semanas de vida, crescem rapidamente e involuem lentamente é muito simplista. Desconhece-se o comportamento de cada lesão. O carácter heterogéneo relativamente ao tamanho, localização e crescimento destes tumores e a falta de ensaios clínicos comparando a eficácia dos vários tratamentos aumentam a sua complexidade.

Apesar de ser preferível a atitude expectante, muitos são os casos em que há necessidade de tratar de acordo com as características específicas de cada doente.

Bibliografia

1. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982; 69: 412-20.
2. Enjolras O, Mulliken JB. Vascular tumors and vascular malformations (new issues). *Adv Dermatol* 1997; 13: 375-22.

3. Enroljas O, Gelbert F. Superficial Hemangiomas: Associations and Management. *Pediatr Dermatol* 1997; 14: 173-79.
4. Metry DW, Hebert A A. Benign cutaneous vascular tumors of infancy. *Arch Dermatol* 2000; 136: 905-14.
5. Drolet B. A., Esterly N. B., and Frieden I.J.: Hemangiomas in children. *N Engl J Med* 1999; 341 (3): 173-81.
6. Frieden I J, Eichenfield L F, Esterly N B, Geronemus R, Mallory S B. Guidelines of care for hemangiomas of infancy. *J Am Acad Dermatol* 1997; 37: 631-7.
7. Gamper TJ, Raymond FM. Vascular Anomalies: Hemangiomas. *Plast Reconst Surg* 2002; 110 (2): 572-5.
8. Van Aalst JA, Bhuler A, Sadove M. Pediatric Vascular Lesions. *The J C Surg*, 2003; 14, 566-83.
9. Frieden IJ. Management of hemangiomas. *Pediatr Dermatol* 1997; 14: 757- 83.
10. Boon LM, MacDonald DM, Mulliken JB. Complications of Systemic Corticosteroid Therapy for Problematic Hemangioma. *Plast Reconst Surg*. 1999; 104: 1616-23.
11. Bennett M L, Fleischer Jr A B, Chamlin S L, Frieden I J. Oral corticosteroid use is effective for cutaneous hemangiomas: An evidence-based evaluation. *Arch Dermatol* 2001; 137 (9): 1208 -13.