

## Hemangioma Caveroso Congénito – Um Caso Clínico

R. OLIVEIRA SOARES, F. MENEZES BRANDÃO, V. SOUSA COUTINHO

*Clínica Dermatológica Universtária. Hospital Santa Maria. Lisboa.*

### Resumo

O hemangioma cavernoso é uma neoplasia vascular que apesar de benigna pode causar significativo prejuízo estético e, por vezes, funcional. Os autores relatam o caso de uma criança de sexo feminino com três meses em que o hemangioma teve um crescimento rápido, invadindo a órbita esquerda e determinando o encerramento da fenda palpebral direita, em que se obteve excelente resposta clínica à terapêutica com corticóides por via sistémica, aparentemente sem prejuízo para o desenvolvimento. Lembram que estas lesões tendem à regressão parcial, pelo que se justifica, em regra, uma atitude expectante durante a fase proliferativa, antes da terapêutica definitiva. Apontam as exceções em que é imperativo intervir de imediato.

**Palavras-chave:** Hemangioma; Caveroso; Órbita; Complicações; Terapêutica;

### Summary

In spite of being a benign vascular neoplasia, congenital cavernous hemangioma may cause important aesthetic and functional impairment. The authors report a case of a three month years old female in wich the hemangioma had a fast growth, invading the left orbit and closing the right palpebral cleft, with excelent response to systemic corticotherapy, without evidence of developmental impairment. They remember that these lestions tend to partial regression, leading to an expectant attitude during the proliferative fase, before definitive treatment. They name the exceptions in wich imediate therapeutic intervention is mandatory.

**Key-Words:** Hemangioma; Cavernous; Orbit; Complications; Treatment;

### Introdução

O hemangioma cavernoso congénito é uma entidade habitualmente englobada nas neoplasias vasculares benignas. Apesar da tendência destas lesões à regressão parcial, em casos complicados a acção terapêutica pode tornar-se imperiosa, como o presente caso ilustra.

### Caso Clínico

Os autores relatam o caso de um lactente de 3 meses, sexo feminino, caucasiano, natural e residente nas Caldas da Rainha.

A mãe referia, à nascença, na pele do ângulo mandibular direito, nódulo de cor vermelho escuro/violeta com cerca de 2 cm de diâmetro. Nos três meses seguintes aumentou progressivamente de dimensões, estendendo-se a grande parte da hemiface direita.

Os antecedentes pessoais e familiares eram irrelevantes.

À observação, boa vitalidade e parâmetros vitais dentro da normalidade; auscultação cardiopulmonar sem alterações; abdómen mole e depressível. Na cabeça observavam-se pápulas de cor vermelho escuro de limites bem definidos que confluíam em placas e nódulos estendendo-se às regiões fronto-parietotemporal, supra e infraorbitária, pariauricular e mandibular direitas, atravessando a linha média nas regiões nasal e mentoniana. A fenda palpebral direita estava encerrada. Lesão de menores dimensões com semelhantes características nas regiões pré e retroauricular esquerda (figura 1).



FIG. 1 – Lesão inicial (3 meses).

Laboratorialmente havia a realçar: – Hemograma – Hb-9, GV – 3300000, GB – 11300 (62% L e 37% N). Plaquetas – 416000. V.S. – 68. Coagulação e bioquímica não mostravam alterações. A TAC, sem alterações encefálicas, mostrava extensa lesão vascular de tipo angiomatoso com ectasia de estruturas vasculares envolventes extendendo-se do ângulo mandibular direito à fossa temporal externa, região palpebral inferior a asa do nariz homolateral, com ligeira procidência para o interior da órbita esquerda de localização extracónica pós septal.

Perante um Hemangioma Caveroso com procidência orbitária e encerramento da fenda palpebral, optámos por terapêutica com betâmetasona (gotas) na dose de 6 mg/ /Kg/dia toma única e vigilância periódica.

Em um mês constatou-se melhoria discreta da lesão e abertura da fenda palpebral. Após dois meses de terapêutica iniciou-se redução lenta da dose de betametasona, atingindo-se metade da dose inicial sem seis semanas.

Seis meses após a primeira observação a lesão apenas se mostrava procidente na região supraciliar, malar e mandibular direita, com telangiectasias nas áreas anteriormente atingidas (figura 2); Deu-se concomitantemente normalização laboratorial. Suspendeu-se a corticoterapia.



FIG. 2 – Após 6 meses

O exame oftalmológico na mesma data revelou exotropia, discreta atrofia óptica, estrabismo ligeiro e hemangioma da coroideia no quadrante temporal do olho esquerdo, com mínima alteração funcional. A TAC craneoencefálica não mostrou alterações.

Nos três anos seguintes deu-se uma lenta redução de dimensões da lesão, que apenas tem volume apreciável na região pré-auricular e pálpebra superior direita, sem alteração da cor da pele. Algumas áreas ainda têm telangiectasias (figura 3). Com idade de 3 anos realizou-se correcção cirúrgica do estrabismo.

Manteve um normal desenvolvimento estatura-ponderal e psicomotor. Actualmente permanece sem défice visual.



FIG. 3 – Aspecto actual (4 anos)

### Discussão

O «hemangioma cavernoso congénito» (HCC) faz parte de um grupo de entidades abrangidas pelo termo geral «nevo angiomatoso», que designa neoplasias vasculares benignas que surgem nos primeiros meses de vida, caracteristicamente com uma fase inicial proliferativa e posteriormente uma fase involutiva. Engloba lesões superficiais, como o «angioma framboesa», por exemplo, e profundas, como o HCC. Em rigor, o termo hemangioma deveria ser reservado para os casos em que existe proliferação celular, e não apenas malformação vascular venosa <sup>(1)</sup>.

Tem sido sugerido, mas nunca comprovado, que os nevos angiomatosos tem origem em ilhéus de tecido angioblástico embrionário que não se uniu de forma normal ao restante sistema vascular em desenvolvimento <sup>(2)</sup>. São mais frequentes em prematuros – 13% contra 1 a 3% na população em geral.

Do ponto de vista patológico distinguem-se três fases: proliferativa endotelial inicial – sem lúmen vascular, proliferativa endotelial tardia – com lúmen vascular, que dura meses a anos, e cavernosa, com redução do número de vasos e aumento do lúmen dos remanescentes <sup>(2)</sup>.

O hemangioma cavernoso congénito é uma lesão que tem tendência à regressão, o que determina em grande parte dos casos uma atitude expectante. Como excepção a esta atitude temos os casos complicados com ulceração, infecção, malignização, insuficiência cardíaca, síndrome de Kasabach-Merritt, e invasão de órgão com alteração funcional <sup>(3)</sup>. Após a fase involutiva, a Laserterapia é uma boa alternativa. Neste particular, muitos autores preconizam uma actuação cada vez mais precoce, obtendo em crianças de três anos a colaboração necessária <sup>(3)</sup>. A cirurgia é, em casos pontuais, necessária.

Neste caso foi necessário intervir, já que a discreta procidência orbitária esquerda e o encerramento da fenda palpebral direita poderiam determinar alterações visuais

irreversíveis, e a lesão mostrava nos últimos meses um crescimento galopante. A corticoterapia sistémica é, nestes casos, o tratamento de eleição, desde que iniciado durante a fase proliferativa, pensando-se que inibe a proliferação endotelial e aumenta a sensibilidade microvascular a vasoconstritores<sup>(3, 4)</sup>. Optou-se por uma dose alta de betametasona, mas outros corticóides, como prednisolona numa dose de 3 mg/Kg/dia em toma única, seriam também boa opção. Já os regimes com tomas em dias alternados se mostram menos eficazes<sup>(3)</sup>, daí a posologia escolhida. A corticoterapia foi mantida durante seis meses porque as tentativas prévias de redução abaixo de 3 mg/Kg se acompanhavam de novo encerramento da fenda palpebral.

Deve assinalar-se que a mãe encarou a lesão com grande normalidade, sem rejeição ou outros fenómenos que colocassem em causa um normal desenvolvimento

psíquico da criança. Apesar da prolongada corticoterapia o desenvolvimento estaturoponderal e psicomotor foi normal.

Actualmente a doente encontra-se proposta para Laser, já que se nos apresenta como a melhor alternativa em termos de resultado funcional e cosmético.

#### BIBLIOGRAFIA

1. Finn MC, Glowacki J, Mulliken JB. Congenital vascular lesions: clinical application of a new classification. *J Pediatr Surg* 1983; 18: 894-9.
2. Mulliken JB. Pathogenesis of hemangiomas: In: *Vascular Birthmarks*. Philadelphia: WB Saunders, 1988: 63-76.
3. Hohmann D, Waner M, Schwager K. Therapeutic concept in hemangioma – photocoagulation with the cooper vapor laser. *Laringorhinotologie*. 1995; 74: 238-41.
4. Gunalp I, Gunduz K. Vascular tumors of the orbit. *Doc Ophthalmol* 1995; 89: 337-45