

# DERMATOLOGIE PEDIATRICĂ

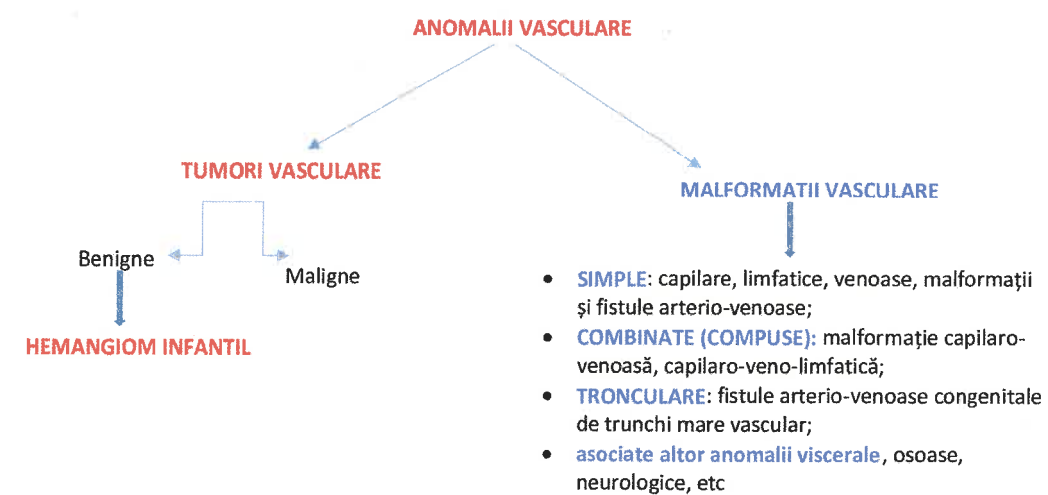
*volumul 3*



*Editor*

**Profesor dr Anca Chiriac**

## HEMANGIOM INFANTIL



Hemangiomul infantil (HI) face parte din grupul: **TUMORI VASCULARE BENIGNE!**

În acest grup sunt incluse și **hemangioamele congenitale** (care sunt mai rare și care se dezvoltă în utero); cele care regresează după naștere se numesc **RICH** (rapidly involuting congenital hemangioma), cele care persistă după naștere se numesc **NICH** (non involuting congenital hemangioma). Există și HI „abortiv” cu o evoluție prelungită, chiar dincolo de vârsta de 3 ani.

Structura HI variază în funcție de faza evolutivă:

- faza inițială (de creștere) se caracterizează prin proliferare de celule endoteliale imature, dispuse anarhic;
- progresiv apare organizarea în lobuli și capilare;
- în faza tardivă (de involuție) rămân rare capilare dispersate într-o stromă fibro-adipoa-asa.

HI are în compoziție : celule sușe multipotente (CD133+), **celule endoteliale imature** (CD31+), pericite (SMA+), celule dendritice (factor XIIa+), mastocite și celule mezenchimotoase(cu rol adipogen). **Marcajul GLUT1 ( transportator de glucoză) de pe celulele endoteliale este prezent în 100% din HI, în toate stadiile evolutive și este absent în malformațiile vasculare sau în alte tumori.**

În faza de creștere tumorală a HI sunt implicați 2 factori pro-angiogenici: FGF2/bFGF (basic fibroblast growth factor) și VEGF (vascular endothelial growth factor). Factorii anti-angiogenici (la nivel maxim în faza de involuție) sunt : TGFβ ( transforming growth factor β) și IFN β.

Cauza exactă a apariției HI nu este cunoscută, hipoxia ante sau perinatală rămâne principala ipoteză patogenică. Cascada patogenică presupusă în HI ar: hipoxia activează HIF (Hypoxia-Inducible Factor) care reprezintă un semnal către VEGF, conducând la diferențierea celulei sușe CD133+ multipotente în celulă endotelială imatură CD31+. Astfel HI se dezvoltă rapid prin proliferarea celulelor endoteliale CD31+ sub influența factorilor proangiogenici bFGF și VEGF. Proliferarea endotelială variază în funcție de susceptibilitatea individuală, prezența altor cauze de hipoxie, zona cutanată afectată și alți factori necunoscuți.

Involuția HI se face prin apoptoză și diferențierea celulelor endoteliale influențată de creșterea ICAM-1 sau scăderea VEGF. Prezența celulelor sușe mezenchimotoase cu potențial adipogen explică țesutul adipos care poate persista după regresia HI.

HI este frecvent diagnosticat la copii, 5% la sugarii cu vârsta sub 1 an, 25% la prematurii; formele severe sunt mai des raportate la sexul feminin. De asemenea, au fost identificați și alți factori favorizanți: rasa albă, antecedente familiale de HI, vârsta mare a mamei, hipoxie ante sau perinatală( sarcină multiplă, prematuritate, anomalii placentare, HTA și/ sau pre-eclampsie maternă).

## FORME CLINICE

**1. HI SUPERFICIAL:** placă intens eritematoasă, cu margini bine delimitate, cu suprafață mamelonată (neregulată), dispusă pe o zonă cu tegument normal.



Fig. nr. 1a - 1d: Hemangiom superficial.

**2. HI PROFUND (DERMIC):** tumefacție vizibilă și palpabilă sub o zonă de piele normală sau albăstruie.



Fig. nr. 2: Hemangiom profund.

**3. HI MIXT (TUBEROS):** asociază o componentă superficială și una profundă (care depășește componenta superficială la suprafață printr-un halou albastrui).



Fig. nr. 3: Hemangiom mxt-superficial + profund.

**4. HI TELANGIECTAZIC (ABORTIV):** placă telangiectazică acoperită, evolutiv, de papule eritematoase eritematoase.

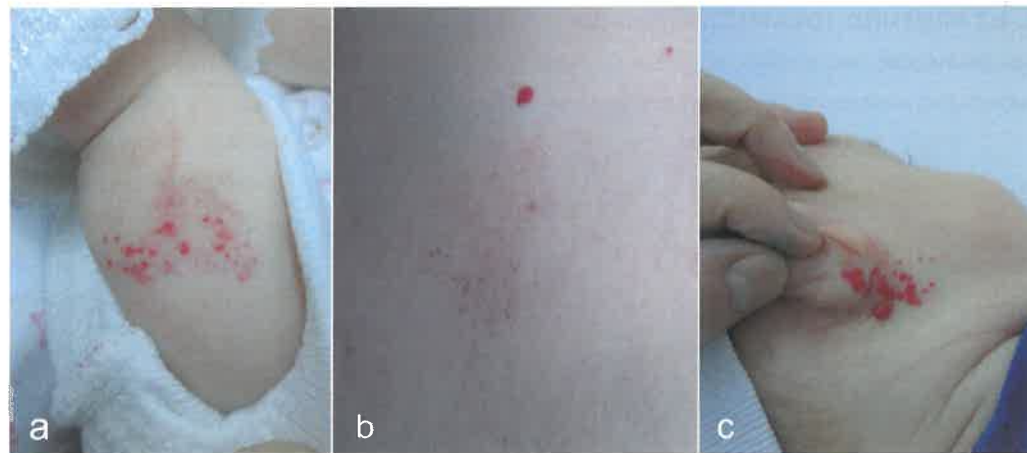


Fig. nr. 4a - 4c: Hemangiom telangiectazic.

Cel mai des HI este unic, localizat, de tip focal sau segmentar. HI are o consistență fermă și elastică, nu este pulsatil, nu este dureros (excepție în caz de ulcerare).

HI poate avea dimensiuni variabile, de la „un vârf de ac” la dimensiuni de mm-cm sau afectarea difuză a unui membru sau hemitoracelui. Cel mai frecvent HI are dimensiuni de 1-3 cm; formele gigante sunt rare, sunt precedate de o leziune precursoră de tip anemic și au aspect mixt (cu extindere în profunzime).

HI se poate localiza oriunde pe corp, cel mai frecvent apare la nivelul extremității cefalice, gâtului. La nivelul feței distribuția HI poate fi focală sau segmentară (S1-S4: S1 = fronto-palpebro-temporal; S2 = maxilar; S3 = mandibular; S4 = centro-facial (triunghi inversat la nivelul regiunii frontale, cu punctul inferior situat la glabelă, nas sau buza superioară)).



HI cu localizare segmentară S1-S4.

HI se poate asocia cu hemangioame viscerale, cel mai des de căi aeriene sau hepatic; asocierea este mai frecventă în caz de hemangiomatoză multifocală sau HI segmentare faciale cu dimensiuni mari.



Fig. nr. 5a și 5b: Hemangiom telangiectazic.



HI **nu este prezent la naștere** (cu excepția H congenital), dar pot exista 2 tipuri de leziuni premonitorii:

- o pată albă de tip hamartom anemic cauzată de vasoconstricție locală;
- o zonă eritematoasă, deseori telangiectazică, cu limite imprecise (confundată cu angiomul plan).

HI se dezvoltă la câteva zile-săptămâni după naștere, prezența acestui interval fiind un factor de prognostic bun. Faza de creștere (de proliferare) poate dura 3-6 sau chiar 9 luni (o perioadă mai îndelungată dacă HI are o componentă profundă). HI segmentare S3 pot avea o perioadă de creștere de 24 luni. Faza de stabilizare spontană este urmată de regresia HI (care poate dura luni-ani). Involuția este lentă, cu apariția de zone albe centrale în HI superficial și de „ramolirea” componentei profunde.

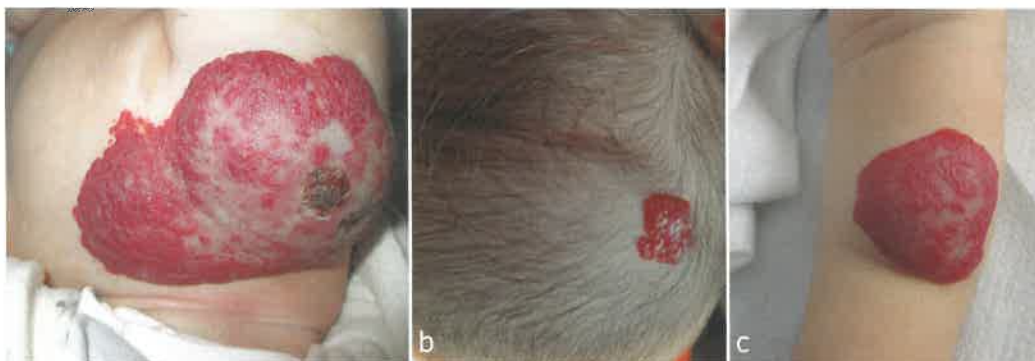


Fig. nr. 6a - 6c: HI în faza de proliferare.

Regresia este completă în aproximativ 90% din cazuri până la vârsta de 4 ani, sau se poate prelungi până la 7 ani în cazul HI voluminoase sau profunde.

În aproximativ 70% din cazuri dispariția HI poate fi urmată de sechele de tipul: cicatrici fibro-adipoase sau discrete zone cutanate pseudo-atrofice (prin distrugerea țesutului elastic) sau persistența de telangiectazii.

### SINDROAME ASOCIATE

**PHACES** este un acronim creat în 1996 și care cuprinde:

- anomalii de fosă **p**osterioară;
- **h**emangiom facial;
- anomalii **a**rteriale intra și extracraniene;
- anomalii **c**ardiace și coartație de aortă;

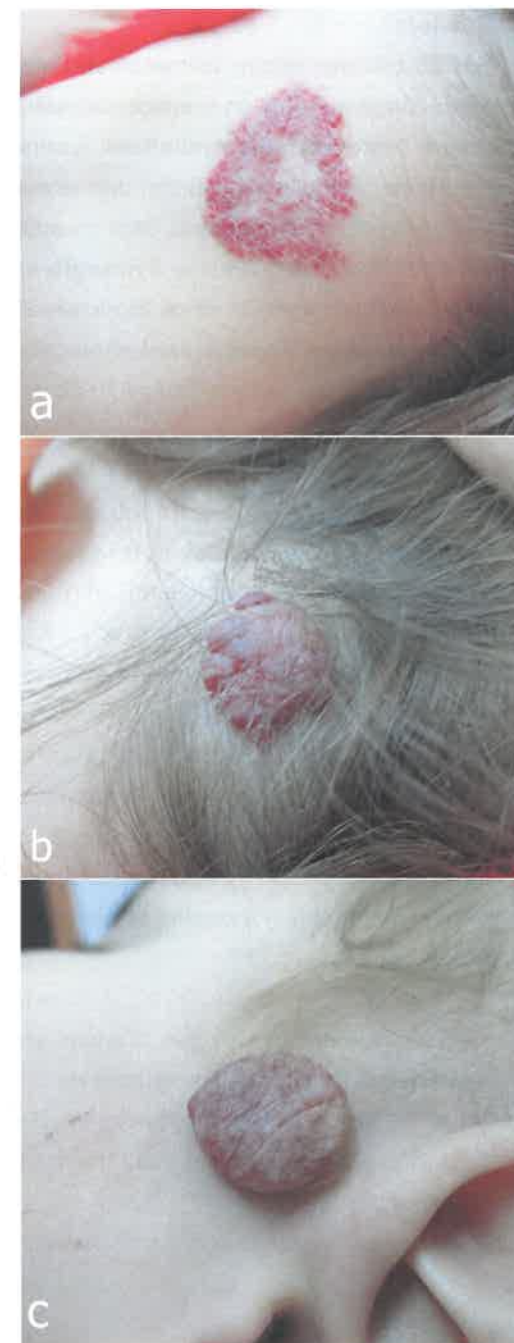
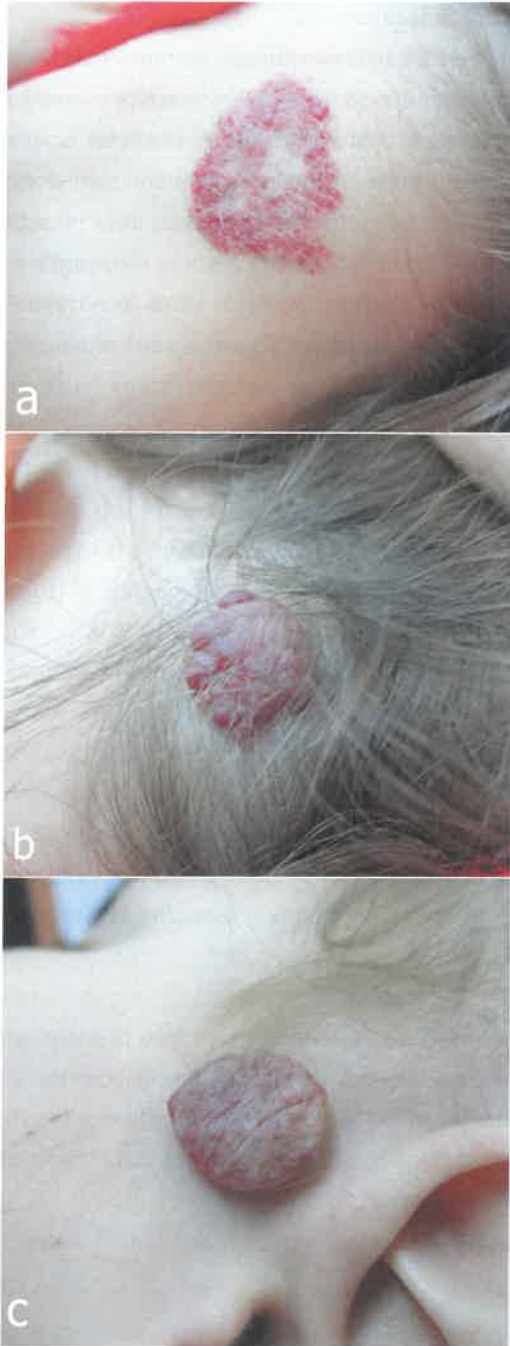


Fig. nr. 7a - 7c: HI în faza de ramolire.



*Fig. nr. 7a - 7c: : HI în faza de ramolire.*

Anomaliile neurologice sunt observate mai des în cazul HI cu localizare S1, S4; anomaliile cardiace sunt asociate cu HI cu localizare S3.

Nou-născutul cu sindrom PHACES este neurologic asimptomatic, de aceea se impune supraveghere atentă pe o perioadă lungă de timp. În practica curentă se recomandă în cazul unui HI segmentar cu dimensiuni peste 5 cm<sup>2</sup> la nivelul feței, scalpului, gâtului sau părții superioare a trunchiului sau un HI cu dimensiuni sub 5 cm<sup>2</sup> dar asociat cu anomalii ventrale (aplazie cutanată, agenezie sternală, etc) trebuie supus unor investigații suplimentare:

- RMN cerebral și examen oftalmologic în caz de HI cu localizare S1 și S4;
- Ecografie cardiacă și ecografie abdominală în caz de HI cu localizare S1, S4 și S3.

**PELVIS** este acronim pentru următoarele anomalii:

- HI perineale;
- Malformații genitale externe;
- Lipomielomeningocel;
- Anomalii vezico-renale;
- Anus imperforat;
- Alte modificări cutanate (skin tag).

**SACRAL** este acronim pentru:

- Disrafism spinal;
- Anomalii ano-genitale;
- Anomalii cutanate;
- Anomalii renale și urologice;
- Angiom cu localizare lombo-sacrală.

**LUMBAR** este acronim pentru (Fig. 7c):

- HI cu localizare în partea inferioară a corpului (Lower body);
- Anomalii uro-genitale;
- Mielopatie;
- Anomalii osoase (Bony deformities);
- Anomalii Bno-rectale;
- Anomalii arteriale;
- Anomalii renale.

Un sugar cu HI localizat pe linia mediană în regiunea perineală sau lombo-sacrală, care, în plus, asociază alte anomalii (fosetă, lipom, apendice caudal) trebuie supus unui examen RMN medular și abdomino-pelvin.

## COMPLICAȚII

### I. complicații cu risc vital:

- **Insuficiență respiratorie** care poate apare în cazul unui HI localizat la nivelul căilor aeriene superioare (mai ales la nivel subglotic); HI în barbă S3 este o urgență ! Uneori HI nu se observă la nivel cutanat și doar fibroscopia evidențiază anomalia
- **Insuficiență cardiacă** poate complica HI voluminos, extensiv sau hepatic.
- **Hemangiomatoza digestivă** poate fi suspectată în cazul unui sugar cu HI segmentar și manifestări digestive de tip melenă sau/și sindrom ocluziv (necroză intestinală).
- **Manifestări neurologice în cazul unui HI cu localizare meningeală (extrem de rar);**
- **Hipotiroidie** în caz de HI voluminos sau hepatic ( HI poate secreta deiododeiodinază cu distrucție de T3).

### II. complicații cu risc funcțional:

- **HI periorbital (palpebral)** poate cauza ambliopie ( care poate fi totală dacă axul vizual a fost obstruat timp îndelungat), anizometropie, astigmatism (secundar presiunii asupra corneei dacă HI afectează pleoapa superioară), strabism (prin ambliopie sau afectarea mușchilor intraorbitari). Se recomandă control oftalmologic sistematic, mai ales în faza de creștere a HI și RMN pentru explorarea orbitară.
- **HI labiale** se ulcerează, afectează alimentația și curba staturo-ponderală, precum și dezvoltarea maxilo-dentară.
- **HI narinar** poate distruge structura narinară prin necroză.
- **HI auricular** se poate complica cu infecție de conduct auditiv și surditate temporară.
- **HI pre-mamar** poate afecta viitoarea glandă mamară sau mamelonul.

### III. complicații locale:

- **Ulcerația HI** poate apare în perioada neonatală sau în jurul vârstei de 2-3 luni. Este mai frecventă la HI cu localizare centro-facială și genitală, HI cu creștere rapidă, HI segmentar facial. HI mixt sau profund nu ulcerează. Ulcerația este foarte dureroasă, rar complicată cu hemoragie. Cicatrici post-ulcerație pot persista de-a lungul vieții.

**IV. Complicații estetice** sunt mai frecvente în HI telangiectazic, HI extensiv sau în caz de necroză.