

HEMANGIOMA TARGETOIDE GIGANTE CUTÁNEO EN UCI: REPORTE DE CASO.



CUTANEOUS GIANT TARGETOID HEMANGIOMA IN UCI. A CASE REPORT.

Freddy I. Bajaña, Douglas J. Álvarez, Jenniffer K. Molina, Mayra A. Bermeo

Dr. Freddy I. Bajaña Reyes ¹.

Dr. Douglas J. Álvarez Sagubay ².

Dra. Jenniffer K. Molina Peñaherrera³.

Dra. Mayra A. Bermeo Naranjo ⁴.

¹ Servicio de cirugía pulmonar, Hospital de Especialidades “Teodoro Maldonado Carbo (HETMC)”.

² Unidad de Cuidados Intensivos, HTMC.

³ Médico Postgradista de Terapia Intensiva, HETMC.

⁴ Médico Residente, HETMC.

Revista Científica Ciencia y Avance
ISSN-e: 2806-5999
HETMC, Ecuador

Periodicidad: Semestral
vol. 2, 2023

Los autores mantienen los derechos sobre los artículos y por tanto son libres de compartir, copiar, distribuir, ejecutar y comunicar públicamente la obra sus sitios web personal eso en depósito institucionales, después de su publicación en esta revista, siempre y cuando proporcione información bibliográfica que acredite su publicación en esta revista.



Esta obra está bajo una Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-SinDerivar 4.0 Internacional.

Cómo citar: Freddy I. Bajaña, Douglas J. Álvarez, Jenniffer K. Molina, Mayra A. Bermeo (2023). Hemangioma targetoide gigante cutáneo en uci: reporte de caso.

Resumen

Los hemangiomas constituyen los tumores vasculares cutáneos más frecuentes en la infancia, sin embargo, se han evidenciado algunos de presentación menos frecuente en la etapa adulta. Existen pocos datos en la literatura sobre la frecuencia de estos hemangiomas, su presentación clínica y sus características histopatológicas. Ponemos a consideración un paciente de 28 años de edad, que desde el nacimiento presentó lesión en forma de mancha plana única, eritematosa, de bordes definidos, rojo brillante, en la región torácica posterior izquierda, que se tornó más evidente en la adolescencia y de crecimiento exponencial en los últimos 6 años, con ulceraciones y sangrado en múltiples ocasiones. Ingresó a urgencias con estigmas de sangrados, signos de infección y dolor que imposibilita ciertos movimientos, fue tratada con terapia del dolor, antibioticoterapia de amplio espectro y transfusión de concentrados eritrocitarios. Fue intervenida quirúrgicamente para la resección total de un hemangioma gigante de aproximadamente 30cm con un 70% de vascularización de vasos bronquiales inferiores y algunos desde tronco toracocervical homolateral. Diagnóstico histopatológico: Hemangioma Targetoide Hemosiderótico.

Palabras claves: hemangioma, hemangioma targetoide hemosiderótico.

Abstract

Hemangiomas are the most frequent cutaneous vascular tumors in childhood, however, some with less frequent presentation in the adult stage have been evidenced. There are few data in the literature on the frequency of these hemangiomas, their clinical presentation and histopathological characteristics. A 28-year-old patient, who from birth presented a lesion in the form of a single flat spot, erythematous, with defined edges, bright red in the left posterior thoracic region that became more evident in adolescence, and of exponential growth in the latter 6 years, with ulcerations and bleeding on multiple occasions. She was admitted to the emergency department with stigmas of bleeding, signs of infection and with pain that made certain movements impossible. She was treated with pain therapy, broad-spectrum antibiotic therapy and transfusion of erythrocyte concentrates. He underwent surgery for total resection of a giant hemangioma of approximately 30cm with 70% vascularization of the lower bronchial vessels and some from the ipsilateral thyrocervical trunk. Histopathological diagnosis: targetoid hemosiderin hemangioma.

Keywords: hemangioma, targetoid hemosiderin hemangioma.

Introducción

Los hemangiomas constituyen los tumores vasculares cutáneos más frecuentes en la infancia, sin embargo, se han evidenciado algunos de presentación menos frecuente en la etapa adulta. Existen pocos datos en la literatura sobre la frecuencia de estos hemangiomas, su presentación clínica y sus características histopatológicas.⁵

El hemangioma hemosiderótico targetoide (HHT) fue descrito por primera vez por Santa Cruz en 1988, donde se reportaron una serie de 8 casos. Desde su aparición se han reporta más de 150 casos.²

El HHT es una neoplasia vascular benigna adquirida, que generalmente afecta a jóvenes o personas de mediana edad, presente en ambos sexos pero a predominio femenino y de localización preferente en tronco y miembros inferiores.¹¹ Desde el punto de vista clínico se caracteriza por una apariencia en “diana”, con una pápula central violácea rodeada de un área pálida y un anillo equimótico o marrón pardusco que sólo aparece en el 20 % de los casos, se expande y luego desaparece persistiendo la pápula central.¹⁸

En el tratamiento de los hemangiomas, existen dos actitudes claramente diferentes, la actitud expectante y la actitud terapéutica médica o quirúrgica. La actitud expectante podría indicarse en hemangiomas pequeños, lejos de zonas con posible daño funcional, y con un lento crecimiento, aunque debe considerarse que después de llegar a su máxima involución, alrededor de un 25% de los hemangiomas presentan una deformidad significativa. Deben ser sometidos a tratamiento aquellos hemangiomas que obstruyan el eje visual, la vía aérea, el canal auditivo, (con alteración de funciones como la visión, respiración, deglución, y funciones intestinal o urinaria), aquellos con crecimiento rápido que produzcan o puedan producir una destrucción tisular o desfiguración importante, lesiones ulceradas, y lesiones con gran extensión cutánea o con afectación visceral que puedan desembocar en insuficiencia cardíaca congestiva, o alteraciones hematológicas.⁹

CASO CLÍNICO

Paciente femenino de 28 años de edad, reside en Guayaquil, Ecuador. Dentro de los antecedentes patológicos personales refiere hemangioma congénito en la región torácica posterior izquierda. No presenta hábitos tóxicos. El motivo de consulta médica fue por presentar cuadro clínico de 15 días de evolución, caracterizado por sangrado intermitente de hemangioma en moderada cantidad de aproximadamente 14onz (medido por familiar) y dolor intenso que imposibilita movimientos de extremidades superiores. Familiar refiere que hemangioma creció desde hace aproximadamente 6 años, anteriormente plano, pero actualmente de aproximadamente 30cm, con erosión central y estigmas de sangrado, derivada a este nosocomio para tratamiento especializado.

A la exploración física destaca lesión de aspecto tumoral en tórax posterior localizado a nivel de omoplato de 30 cm aproximadamente, cuya piel que lo recubre se encuentra hiperpigmentada con lesiones vasculares alrededor y eritema en la periferia. Se decide ingreso hospitalario.

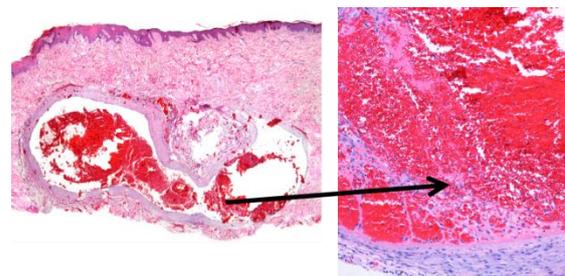


Figura1. Lesión en piel de aspecto tumoral hiperpigmentada en la región posterior del tórax.

Durante su ingreso hospitalario los análisis complementarios de laboratorio clínico muestran niveles bajos de hemoglobina (Hb: 9.4 g/dl), un leucograma con un conteo total de 12.40 X1000/UL leucocitos (VR: 5-1000/UL) y un diferencial: neutrófilos 67.1%, linfocitos 23.6%, monocitos 7.3%, eosinófilos 1.4%. Los reactantes de fase aguda, PCR elevada. La química sanguínea sin valores llamativos con una glucosa de 90.3mg/dl, electrolitos sodio 135mEq/l, potasio 3.8mEq/l, calcio 1.23mmol/l. Dentro de la función hepática los valores de transaminasas fueron normales con ALT: 30u/l y AST:28u/l, e igualmente la función renal conservada con una creatinina 0.53mg/dl y urea 13mg/dl.

Además, se observa hemangioma torácico abscedado sin aislamiento microbiológico, pero con antecedente de manipulación hospitalaria extensa por larga evolución del proceso, por lo cual se inicia antibioticoterapia de alto espectro con carbapenémicos posterior a realizar cultivos de la secreción.

Se realizó biopsia de piel, fragmento de piel morena de 1.2x0.5cm, al corte blando grisáceo con áreas de hemorragia y fibrosis. No se observa lesión definida. Los cortes histológicos están constituidos por proliferación de luces vasculares dilatadas con extravasación de glóbulos rojos, que expanden la dermis papilar aplanándola, que corresponde a hemangioma targetoide.



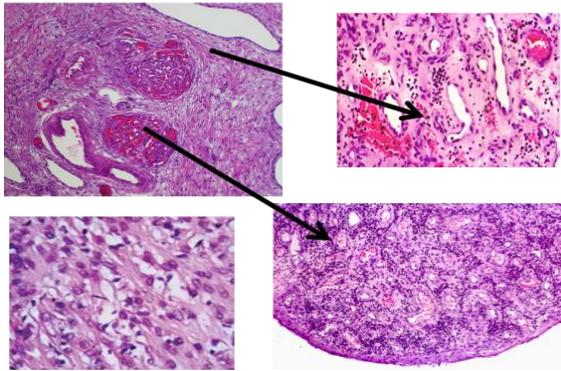


Figura 2: Corte histológico de biopsia de tejido de hemangioma, donde se evidencia un patrón bifásico con presencia de vasos de pared delgada en la parte superior de la dermis reticular revestidos por células endoteliales, algunas con aspecto de tachuela.

En la angiotomografía se observa masa voluminosa vascularizada dependiente en un 70% de vasos bronquiales inferiores y algunos desde tronco tirocervical homolateral



Figura 3: Angiotomografía donde se evidencia hemangioma vascularizado.

Con los resultados disponibles en UCI se solicita valoración por radiología intervencionista, realizándose angiografía digital más sustracción desde ramas que se originan en región de arteria subclavia, ramos vertebrales y bronquiales desde aorta torácica. Se realizó procedimiento, observándose vaso de gran calibre con severa tortuosidad y múltiples ramos igualmente gruesos y largos hacia la masa con drenaje venoso distal. También se observan algunos ramos vertebrales sobre todo gruesos, especialmente los del tercio proximal de aorta torácica que igualmente forma múltiples vasos aumentados de calibre y múltiples, de aspecto plexiforme. Dando como conclusión, angioma muy vascularizado por múltiples ramos gruesos y tortuosos que no cumplen criterio para tratar con líquidos embolizantes. En base a lo planteado se procede a solicitar exéresis de masa con ligadura de los mismos en cirugía conjunta con el equipo de cirugía vascular, cirugía pulmonar y traumatología, donde se realizó en primer acto quirúrgico: procedimiento de fractura, luxación y osteosíntesis con placa anatómica de clavícula izquierda, evidenciando hemangioma en grandes vasos a nivel de región de cuello y hombro izquierdo por debajo de clavícula izquierda. Ingresando luego el equipo de cirugía vascular para realizar ligadura de arterias subclavias con bypass carotideo axilar bilateral con el propósito de desvascularizar tumor, con posterior resección del mismo por parte del servicio de cirugía pulmonar. Durante acto quirúrgico se transfunden 3 concentrados de glóbulos rojos, un plasma fresco y crioprecipitados. Pasa a área de postoperatorio donde es valorada por terapia intensiva, que visualiza paciente consciente, coherente, sin sedación, pálida,

taquicárdica y con mejoría de tensión arterial luego de la reposición de volumen y del inicio de los vasopresores, mostrando mejoría del ritmo diurético y de la temperatura corporal. Se procede a revisar la espalda y se constató apósitos húmedos, se indica llamar a cirugía general para descartar sangrado activo. Se revisa la herida y muestra una gran área con ausencia de tejido celular y tegumento y solo dos pequeños vasos sangrantes a forma de babeo que se les hace hemostasia. Se procede a indicar sedación y analgesia para continuar manejo y reposición de fluidos en la unidad de cuidados intensivos (UCI). El equipo de cirugía general de emergencia valora paciente y coloca sistema de presión negativa.

Figura a.



Figura b.



Figura 4:

a. Resección quirúrgica de hemangioma. b. hemangioma extraído

En analítica postoperatoria vemos cifras de hemoglobina baja (Hb: 8.1 g/dl), una leucograma con un conteo total de 23.64 leucocitos y un diferencial: neutrófilos 88.8%. La química sanguínea sin valores llamativos con una glucosa de 95mg/dl, electrolitos sodio 145mEq/l, potasio 3.83mEq/l. Función renal con una creatinina 1.30mg/dl y urea 23mg/dl. Albumina 2.6g/dl. Por lo que se procede en las primeras horas de postoperatorio ampliar plan de hidratación con cristaloides, administración de hemoderivados y cobertura amplia de

antibioticoterapia (Meropenem 2g IV cada 8 horas + vancomicina 1g IV cada 12 horas).

Con el tratamiento empleado, basado en un antibiótico de amplia cobertura, administración de hemoderivados según requerimientos, hidratación amplia y uso de albumina para ayudar al proceso de cicatrización, se evidencia una notable mejoría en la paciente tras haber transcurrido 8 días hospitalizada en UCI, la analítica de laboratorio reportó hemoglobina 10.4g/dl, leucocitos 13.3 con neutrófilos 74.2%. Función renal conservada con urea de 34.9mg/dl y creatinina de 0.34mg/dl. Albumina 4.0g/dl.

Con adecuados parámetros clínicos y hemodinámicos, pasa a hospitalización a cargo de cirugía pulmonar para completar antibioticoterapia y continuar con curaciones de la herida quirúrgica.



Figura 5: Sitio de exéresis de hemangioma.

En el área de hospitalización, la paciente fue intervenida en múltiples ocasiones para curaciones en quirófano con el objetivo de desbridamiento de tejido desvitalizado,

dejando una herida de aproximadamente 28cm de diámetro. Dos meses después de la resección del hemangioma, es sometida por parte del equipo de cirugía plástica a colocación de sistema dinámico de cierre de heridas con el fin de realizar un cierre progresivo, la cual desde su tiempo quirúrgico, el diámetro se redujo de 28cm a 18cm, manteniendo el sistema VAC, con el plan de reajuste de los elastómeros cada 24 horas. El tiempo que tomó para el cierre de la herida fue de 3 meses, donde se reajustó cambio de elastómero roto y se llevó a quirófano a la paciente en múltiples ocasiones. Finalmente, la paciente fue dada de alta posterior a una larga estancia hospitalaria.



Figura 6: Imagen actualizada de herida posterior a la resección de hemangioma.

Discusión del caso

El Hemangioma Hemosiderótico Targetoide (HHT), es un tumor vascular benigno de la dermis superficial, el cual representa un subtipo raro de hemangioma. 7,12.

La prevalencia es desconocida; en los Estados Unidos (USA) representa el 0,1% de lesiones solitarias pigmentadas, presentadas por el Servicio de Dermatología del Colegio Médico Albany, que identificó 33 casos de 90.000 (0,1%) en

un período de 3 años. La incidencia global es desconocida.9, 16.

El HH comparte características muy similares con el "linfangioma progresivo", lo que las hace muy difíciles de diferenciar, tanto en la antigüedad como actualmente. El linfangioendotelioma benigno (LEB), que previamente recibió el nombre de "linfangioma progresivo", se caracteriza por ser una rara neoplasia linfática descrita por primera vez por Wilson Jones y col. Clínicamente, se presenta como una pápula o mácula similar a un hematoma, color rojo intenso hasta marrón, que crece lentamente. No tiene preferencia por sexos, aunque se ha postulado que el estímulo hormonal podría influir en su desarrollo, ya que se ha observado en niñas prepúberes y púberes. El mismo se localiza preferentemente en las piernas, cabeza y cuello, aunque también en mamas, hombros, miembros superiores, dorso y abdomen. No se ha descrito diseminación hemática ni linfática. En la literatura se ha propuesto que este tumor benigno responde a diferentes estímulos inflamatorios como una verdadera neoplasia, debido a que puede tener el antecedente de trauma local repetido, cirugía, radioterapia, arteriografías o picaduras de insectos. 15,19

Clínicamente, el más complicado y desafiante diagnóstico diferencial es con la enfermedad de Kaposi (EK). Prácticamente todos los aspectos del HHT en estadios iniciales, son compartidos con el estadio placa de la EK. Este último es un tumor sistémico multifocal, originado en células endoteliales con diferentes estadios y cuatro variantes clínicas, teniendo múltiples diferencias con la patología en estudio; igualmente merece ser destacado en este apartado. La EK fue descrita por primera vez por Moritz Kaposi, dermatólogo austro-húngaro en 1872 y

desde entonces se han descrito diversas variantes de este tumor, con características epidemiológicas distintivas y cursos clínicos diferentes, pero con histopatología similar.³ En 1994 Chang y col descubrieron el ADN de un virus desconocido hasta el momento en las lesiones de la EK, hoy llamado virus herpes tipo 8 (HHV-8) que es un huésped de células endoteliales, linfáticas y hematopoyéticas. Está presente en todas las variantes clínicas de la EK y es postulado como factor etiológico o desencadenante del mismo por múltiples razones.^{4,13}

El hemangioma de células en tacha se caracteriza por un patrón bifásico de crecimiento, con áreas superficiales de vasos dilatados y revestidos por células endoteliales prominentes y áreas profundas de patrón pseudoinfiltrativo de aspecto angiosarcomatoso. En nuestro caso no se observó el aspecto clínico en “diana” (anillo equimótico alrededor de la lesión pálida central) debido al crecimiento exponencial que tenía el hemangioma de la paciente, aunque Calonje ha sugerido denominar a todas estas lesiones igual, sea cual sea su aspecto clínico y tengan o no depósitos de hemosiderina.^{1,17}

Esta lesión muestra una frecuencia mayor en mujeres (5 varones y 9 mujeres en la serie de Guillou y cols.)⁸, sobre todo jóvenes, y tiende a localizarse en la zona del tronco y del miembro inferior, aunque también se han observado en la mucosa oral. Clínicamente cursan como lesiones planas o exofíticas, adoptando el patrón en diana típico en menos del 20% de los casos y se suelen remitir con el diagnóstico clínico de angioma o nevus.^{4,6} La evolución de la lesión antes del diagnóstico es variable, oscilando entre meses y varios años (hasta 9). El tratamiento consiste en la resección amplia y ningún caso ha recidivado.

Conclusiones

La incidencia de hemangioma hemosiderótico targetoide es bajo a nivel mundial, siendo la biopsia quien otorga el diagnóstico definitivo. El tratamiento definitivo va dirigido a la escisión completa, la cual es curativa. Hay casos reportados de involución espontánea de la lesión, lo que permite como conducta la observación. No existe una terapia tópica u oral recomendable hasta el momento. No hay registros de recurrencia luego del tratamiento quirúrgico completo. Por lo tanto, es una lesión con excelente pronóstico y evolución benigna, especialmente de los casos ya evolucionados, siendo siempre necesario la intervención de un equipo multidisciplinario con experiencia en el abordaje de esta lesión.

Referencias bibliográficas

1. Armartio Hita JC, Fernández Vozmediano JM. Angiosarcomas cutáneos. *Med Cutan Iber Lat Am* 2008; 36 (3):146-155.
2. Blei F, Walter J, Orlow SJ, Marchuk DA. Familial segregation of hemangiomas and vascular malformations as an autosomal dominant trait. *Arch Dermatol* 1998; 134:718-22
3. Calonje E, Fletcher CDM, Wilson-Jones E, Rosai J. Retiform hemangioendothelioma: a distinctive form of low grade angiosarcoma delineated in a series of 15 cases. *Am J Surg Pathol* 1994; 18: 115-125.
4. Fernández MJ, Cortés L. Hemangioma en diana: presentación de dos casos. <http://conganat.uninet.edu/IVCVHAP/POSTER-E/069/>
5. Guillou L, Calonje E, Speight P, Rosai J, Fletcher CDM. Hobnail hemangioma. A pseudomalignant lesion with a reappraisal of targetoid hemosiderotic hemangioma. *Am J Surg Pathol* 1999; 23: 97-105.

6. Hering S, Sarmiento FGR, Valle LE. Actualización en el diagnóstico y tratamiento de los hemangiomas. *Rev Arg Derm* 2006; 87(1).
7. Kakizaki P, Valente NYS, Paiva DLM, Dantas FLT, Gonçalves S. Targetoid hemosiderotic hemangioma - Case report. *An Bras Dermatol* 2014; 89 (6): 956-959.
8. Lacarrubba F y col. A Red-violaceous papular lesion in a Young Girl: a comment. *Acta Derm Venereol* 2015; 95: 121-123
9. Lloret, P... (2004). Tratamiento médico de los hemangiomas. *Anales del Sistema Sanitario de Navarra*, 27(Supl. 1), 81-92. Recuperado en 15 de julio de 2020, de http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1137-66272004000200008&lng=es&tlng=es.
10. López M, Gutiérrez M, Zamora M. Hemangioma hemosiderótico targetoide. *Dermatología Venezolana*. Vol. 43, Nº 3, 2005
11. Ortega BC, Cabo H. Angiomas y angioqueratomas. En: Cabo H. *Dermatoscopia*. Segunda Edición. Ediciones Journal. CABA. Argentina 2012; 102-107.
12. Ortiz Rey JA y col. Hobnail haemangioma associated with the menstrual cycle. *European Academy of Dermatology and Venereology*. JEADV 2005; 19: 367-369.
13. Santa CruzDJ, Aronberg J. Targetoid hemosiderotic hemangioma. *J Acad Dermatol* 1988; 19:550-8.
14. Takahashi y col. An immunohistochemical analysis of hemangioma. *J Clin Invest* 1994; 93: 2357-2364.
15. Tschachler E. Sarcoma de Kaposi. En: Wolf, Goldsmith, Katz, Gilchrist, Paller, Leffell. *Fitzpatrick Dermatología en Medicina General*. Séptima Edición. Editorial Médica Panamericana. Buenos Aires. Argentina. 2010; 1183-1189.
16. Vittal N, Kamoji S, Dastikop S. Benign lymphoendothelioma - A case report. *J Clin Diag Res* 2016; 10(1): WD01-WD02.
17. Vijay Krishna C, Madhusudhan Reddy G, Senthil Kumar A, Vijaya Mohan Rao A. Hobnail Hemangioma on the Trunk. *Dermatol Online J* 2013; 19 (5): 10.
18. Weedon D. Vascular tumor's. Vascular proliferations (hyperplasias and benign neoplasms). En: *Weedon's Skin Pathology*. Tercera Edición. 2010; 897-919.
19. Yang M, Chang J. Targetoid hemosiderotic hemangioma (hobnail hemangioma): typical clinical and histological presentation. *Chin Med J* 2013; 126 (17).