

Hemangioma da pálpebra em recém-nascido pré-termo

Cecília Martins¹, Teresa Caldeira¹, Eduarda Ferreira², Rosário Varandas³, Rui Pinto¹

RESUMO

Os hemangiomas são os tumores benignos mais frequentes na infância e em especial nos recém-nascidos de pré-termo. Habitualmente aparecem nas primeiras semanas de vida e a fase proliferativa pode ser rápida. Geralmente regredem espontaneamente, mas dependendo da localização e do volume pode ser necessário o tratamento farmacológico e/ou cirúrgico.

Os autores apresentam o caso clínico de um recém-nascido de pré-termo (28 semanas gestacionais) a quem ao oitavo dia de vida aparece um hemangioma plano da pálpebra superior direita. Ao longo do internamento assistiu-se a um rápido crescimento do mesmo com ptose total do olho. O risco de ambliopia levou à necessidade de intervenção terapêutica com corticoterapia sistémica e intra-lesional, tendo sido a resposta clínica favorável. Actualmente, aos 7 meses, a lactente apresenta um exame oftalmológico normal.

O tratamento atempado foi essencial para a redução do hemangioma e do risco de ambliopia.

Palavras-chave: Hemangioma da pálpebra, Recém-nascido, Ambliopia, Corticoterapia

Nascer e Crescer 2007; 16(1): 32-35

INTRODUÇÃO

Os hemangiomas são os tumores benignos mais frequentes da infância^(1,2,3). Consistem em neoplasias vasculares

resultantes da rápida proliferação de células do endotélio vascular^(2,3). Estima-se que a sua incidência seja de 1 a 3% dos recém-nascidos (RN), podendo atingir 20 – 30% dos RN de pré-termo. O sexo feminino é o mais afectado, numa proporção de 3:1 a 5:1^(1,2). Apesar dos hemangiomas puderem estar presentes ao nascimento em cerca de 30% dos casos, o mais habitual é que surjam nas primeiras semanas de vida. A localização mais frequente é a cabeça e pescoço, e em cerca de 80% dos casos trata-se de uma lesão única^(2,4-6).

O diagnóstico é habitualmente clínico, podendo no entanto, ser necessário recorrer a exames complementares de diagnóstico [ecografia com *Doppler*, ressonância magnética nuclear (RMN), biópsia ou marcadores imuno-histoquímicos] para confirmar o diagnóstico, excluir outras malformações vasculares, avaliar a extensão local do hemangioma ou investigar a existência de outras anomalias associadas^(7,8).

A evolução dos hemangiomas consiste numa primeira fase proliferativa de crescimento rápido, que pode durar três a dez meses, e uma segunda fase involutiva, em que se verifica, na maior parte dos casos, a regressão total da lesão^(2,4). Durante a fase proliferativa, cerca de 20% dos casos podem complicar salientando-se a compressão ou obstrução de estruturas ou orifícios naturais (olhos, nariz, vias aéreas). Em cerca de 1% dos casos, as complicações põem mesmo em risco a vida do doente⁽²⁾. Na grande maioria dos casos, a regressão espontânea do hemangioma é completa pelo que a atitude expectante é a norma.

A localização do hemangioma na pálpebra deve merecer particular atenção porque na fase proliferativa condiciona

normalmente ptose, oclusão do eixo visual, com conseqüente ambliopia⁽⁹⁾. A conduta nestes casos deverá ser interventiva no sentido de evitar lesões irreversíveis. A corticoterapia intra-lesional, associada ou não à sistémica, constitui a terapêutica de primeira linha⁽¹⁰⁻¹²⁾.

CASO CLÍNICO

Os autores apresentam o caso clínico de um RN do sexo feminino, raça caucasiana, fruto de uma gestação gemelar. A gravidez foi vigiada, sendo as serologias normais e ecografias fetais sem alterações. O trabalho de parto ocorreu às 28 semanas, tendo nascido por cesariana no Hospital Pedro Hispano. O peso ao nascer era de 1020 gramas. Teve como intercorrências no período neonatal, doença de membrana hialina, necessidade de ventilação mecânica invasiva até ao quarto dia de vida; sépsis precoce a *Escherichia coli* e sépsis tardia a *Staphylococcus coagulase negativo*. Ao oitavo dia de vida notou-se o aparecimento de hemangioma plano da pálpebra superior direita.

Aos 29 dias de vida é transferida para o Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia para ganho ponderal em hospital da área de residência. Na admissão pesava 1265 gramas e apresentava hemangioma plano da pálpebra superior, região supraciliar e fronto-temporal direitos (Fig. 1).

Durante o internamento assistiu-se ao rápido crescimento do hemangioma, com oclusão parcial do olho direito (Fig. 2). Foram consideradas as hipóteses diagnósticas de hemangioma simples da pálpebra, hemangiomatose e síndrome de Kasabach-Merrit. O hemograma não mostrou alterações, a ecografia transfontanelar e abdominal foram normais. A RMN cerebral não mostrou alterações,

¹ Serviço de Pediatria do CHVNGaia (duas primeiras autoras, internas complementares e último autor, assistente hospitalar)

² Serviço de Dermatologia do CHVNGaia (assistente hospitalar)

³ Serviço de Oftalmologia do CHVNGaia (assistente hospitalar)

excluindo Síndrome Sturge-Weber, tendo a lesão essencialmente “expressão cutânea e subcutânea fronto-orbitária direita, associada a irregularidade do osso frontal subjacente sem atingimento pós-septal da órbita” (Figs 3 e 4). O diagnóstico de hemangioma simples da pálpebra foi confirmado.

Iniciou ao 59º dia de vida, numa altura que a ptose era total, corticoterapia oral (prednisolona 3mg/kg/dia) e seis dias depois foi efectuada a primeira infiltração com corticóide intra-lesional (hexacetonido de triancinolona - 10mg). A

resposta foi favorável em especial após a infiltração intra-lesional, tendo tido alta clínica ao 71º dia orientada para as consultas de Neonatologia, Oftalmologia e Dermatologia.

Manteve prednisolona oral, em doses decrescentes, por um total de três meses. Foi efectuada, aos quatro meses e meio de vida, uma segunda infiltração de 10 mg de hexacetonido de triancinolona porque, apesar de ter havido regressão do tumor, mantinha ptose palpebral com algum atingimento do eixo visual. Após a segunda infiltração, dada a regressão do

hemangioma permitindo a abertura ocular, iniciou períodos de oclusão do olho contra-lateral.

Actualmente, com sete meses de idade cronológica (cinco meses de idade corrigida), apresenta crescimento estaturponderal e desenvolvimento psico-motor adequados. Não apresenta sinais de ambliopia: tem abertura ocular simétrica, fixa e segue objectos, ausência de estrabismo ou nistagmo, sem astigmatismo corneano e fundoscopia normal. Parou a oclusão ocular e mantém vigilância oftalmológica trimestral.



Figura 1 - Aspecto do hemangioma na admissão, aos 29 dias de vida (Fotografia autorizada pelos pais)



Figura 2 - Aspecto do hemangioma aos 2 meses de vida (Idade real) (Fotografia autorizada pelos pais)

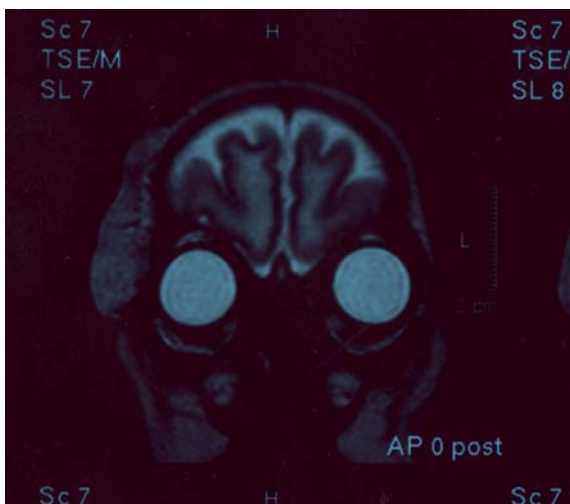


Figura 3 - RMN cerebral, corte coronal, evidenciando extensão da lesão

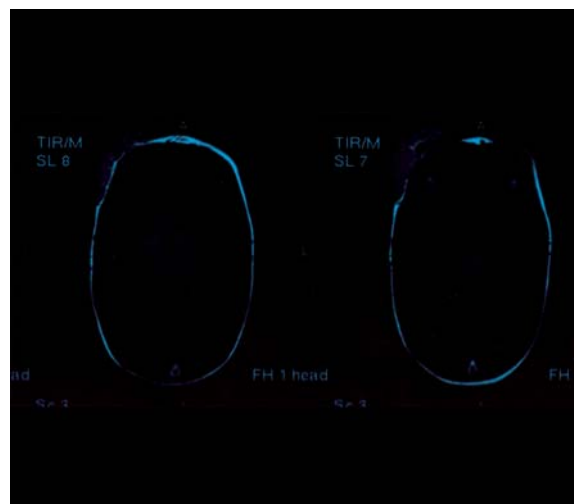


Figura 4 - RMN cerebral, corte transversal, evidenciando o atingimento do osso frontal

DISCUSSÃO

Geralmente os hemangiomas da infância surgem alguns dias a semanas após o nascimento, sob a forma de mancha eritematosa e/ou violácea, convertendo-se em pápula vermelha viva, cupuliforme, de superfície lisa ou mamilonada⁽²⁾. Ainda que na maioria dos casos se tratem de lesões únicas, podem associar-se a hemangiomas viscerais ou intra-cranianos, o que no nosso caso foi excluído pela realização de ecografia transfontanelar, abdominal e RMN cerebral. A associação a coagulopatia de consumo com trombocitopenia e anemia microangiopática (síndrome de Kasabach-Merritt) não se verificou neste caso.

Quando localizado na pálpebra, o hemangioma pode apresentar uma extensão variável para a órbita e tecidos adjacentes, podendo, como neste caso, haver mesmo destruição óssea adjacente⁽¹³⁾.

Ainda que a localização na pálpebra e região frontal possam ser coincidentes com o caso descrito, a síndrome de Sturge-Weber trata-se de uma malformação vascular congénita, plana tipo vinho-do-porto e frequentemente associada a convulsões pela presença de angiomas nas leptomeninges, que neste caso a RMN não confirmou.

Quando a dúvida se mantém, o diagnóstico pode ser confirmado por biópsia e o recurso a marcadores imuno-histoquímicos, como o antigénio *erythrocyte-type glucose transporter protein* (GLUT1) [normalmente expresso no endotélio da microvasculatura do cérebro, retina, placenta e endoneuro (mas não da pele), considerado um marcador específico de hemangioma da infância]^(7,8).

A atitude expectante é a norma pela habitual evolução benigna dos hemangiomas, com regressão total em 30% dos casos aos três anos de idade e em 70% aos sete anos de idade⁽²⁾. Há no entanto situações que exigem intervenção, pelo risco de originar sequelas irreversíveis: são os casos em que há oclusão do eixo visual em idades muito precoces, proptose progressiva com compressão do nervo óptico ou exposição corneana. É necessário, nestes ca-

sos, efectuar tratamento para reduzir o tamanho da lesão^(13,14).

No caso apresentado, a oclusão total do eixo visual antes dos três meses de idade (período crítico para o desenvolvimento da visão) obrigou a efectuar tratamento precoce pois teríamos uma ambliopia de privação irreversível. Entre as terapêuticas possíveis (excisão cirúrgica, radioterapia, laser, injeção de agentes esclerosantes, interferão alfa 2b e corticoterapia sistémica e local), optou-se por injeção local de hexacetonido de triancinolona e corticoterapia sistémica com prednisolona, as mais indicadas na literatura^(10,11).

A injeção de hexacetonido de triancinolona deve ser efectuada lentamente para reduzir o risco de embolização da artéria central da retina, complicação muito rara, mas grave, deste tratamento. Localmente pode ocorrer necrose palpebral e atrofia da gordura orbitária.

A evolução clínica, com o tratamento, foi favorável tendo permitido a recuperação do eixo visual, temporariamente perdido. A avaliação oftalmológica é actualmente normal. Continua ainda a ser muito importante a necessidade de seguimento a longo prazo⁽¹⁵⁾, de forma a acompanhar o comportamento deste hemangioma palpebral, identificar sequelas tardias e eventual necessidade de correcção cirúrgica após a primeira infância.

PALPEBRAL HEMANGIOMA IN PREMATURE NEONATE

ABSTRACT

Haemangioma is the most frequent benign tumour in infancy, especially in premature neonates. It usually appears in the first weeks of life and may proliferate quickly. Normally it diminishes spontaneously but, depending on the location and the volume, pharmacological treatment or surgery may be necessary.

The authors report a case of a premature neonate (28 gestational weeks) aged 8 days, presenting a plan haemangioma located in the superior right eyelid. During the hospital stay, we verified a rapid growth of the haemangioma with

total ptosis. The risk of amblyopia imposed therapeutic intervention associated with systemic and intra-lesional corticotherapy, with good clinic response.

At the aged of seven months, the infant has a normal ophthalmologic exam.

The precocity of the treatment was essential to the reduction of the haemangioma and the risk of amblyopia.

Key-words: Amblyopia, Corticotherapy, Neonate, Palpebral haemangioma

Nascer e Crescer 2007; 16(1): 32-35

BIBLIOGRAFIA

1. Herzog CE. Tumores vasculares benignos. In: Diorki Servicios Integrales de Edición – Elsevier España SA. Nelson – Tratado de Pediatría. 17ª ed. Madrid; 2004; 1726.
2. Sanz LP. Lesiones vasculares: angiomas. 2006. Disponível em: <http://www.aeped.es/protocolos/dermatologia/uno/angiomas.pdf>.
3. North PE, Waner M, Buckmiller L, James CA, Mihm MC Jr. Vascular tumors of infancy and childhood: beyond capillary hemangioma. *Cardiovasc Pathol* 2006; 15: 303-15.
4. Gontijo B, Silva CM, Pereira L. Hemangioma da infância. *An Bras Dermatol* 2003; 78: 651-73.
5. Fishman SJ, Mulliken JB. Vascular anomalies: a primer for pediatricians. *Pediatr Clin North Am* 1998; 45: 1455-77.
6. Werner JA, Dünne A-A, Folz BJ et al. Currents concepts in the classification, diagnosis and treatment of hemangiomas and vascular malformations of the head and neck. *Eur Arch Otorhinolaringol* 2001; 258: 141-9.
7. Bruckner AL, Frieden IJ. Hemangiomas of infancy. *J Am Acad Dermatol* 2003; 48: 477-93.
8. Enjolras, O. Classification and management of the various superficial vascular anomalies: hemangiomas and vascular malformations. *J Dermatol* 1997; 24: 701-10.
9. Dubois J, Milot J, Jaeger BI, McCuaig C, Rousseau E, Powell J. Orbit and

- eyelid hemangiomas: is there a relationship between location and ocular problems? *J Am Acad Dermatol* 2006; 55: 614-9.
10. Hiles D, Pilchard WA. Corticosteroid control of neonatal haemangiomas of orbit and ocular adnexae. *Am J Ophthalmol* 1971; 71: 1003-8.
 11. Kushner BJ. Intralesional corticosteroid injection for infantile adnexal hemangioma. *Am J Ophthalmol* 1982; 93: 496-506.
 12. Enjolras O, Riche MC, Merland JJ, Escande JP. Management of alarming hemangiomas in infancy: a review of 25 cases. *Pediatrics* 1990; 85:491-8.
 13. Lyons C, Rootman J. Vascular Disease. Pediatric Ophthalmology. In: Taylor D editors, 1997 Oxford: Blackwell Science. 2nd ed. pp. 400-409.
 14. Phan TA, Adams S, Wargon O. Segmental haemangiomas of infancy: a review of 14 cases. *Australas J Dermatol* 2006; 47: 242-7.
 15. Haggstrom NA, Drolet BA, Baselga E, Chamlin SL, Garzon MC, Horii KA, et al. Prospective study of infantile hemangiomas: clinical characteristics predicting complications and treatment. *Pediatrics* 2006; 118: 882-7.