



FORO DE RESIDENTES

Hemangiomas congénitos no involutivos (NICH) con crecimiento postnatal

Noninvoluting Congenital Hemangiomas That Exhibit Postnatal Growth

J. Boix-Vilanova*, I. Gracia-Darder y A. Martín-Santiago

Servicio de Dermatología del Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca (Islas Baleares), España

PALABRAS CLAVE

Hemangioma;
Dermatología pediátrica;
Anomalías vasculares

KEYWORDS

Hemangioma;
Pediatric dermatology;
Vascular anomaly

Los hemangiomas congénitos (HC) son unos tumores vasculares con un desarrollo intrauterino y, por lo tanto, plenamente formados al nacimiento. Difieren de los hemangiomas infantiles (HI) tanto en sus características clínicas como en las histológicas, entre las que es característicamente positivo el marcador inmunohistoquímico Glut-1 (transportador de glucosa-1) en los HI y negativo en los HC¹.

Los HC se han dividido en tres subgrupos según la evolución que presenten. Los HC rápidamente involutivos, los HC no involutivos y los HC parcialmente involutivos, conocidos como RICH, NICH y PICH, respectivamente, de sus siglas en inglés. Los RICH se caracterizan por involucionar entre

los 6 y 14 meses. Algunos lo hacen sin dejar lesión residual, otros dejan una lipoatrofia subyacente progresiva después de una involución rápida. Los NICH no involucionan. Los PICH se comportan inicialmente como los RICH pero la involución se detiene en cierto punto y queda una lesión indistinguible de un NICH. Entre las diferentes formas de HC existe un solapamiento clínico marcado. Los PICH se describieron con posterioridad a los RICH y a los NICH², por lo que es muy probable que algunos de los NICH descritos anteriormente correspondan en realidad a PICH. Cuando no se dispone de imágenes del HC durante los primeros días de vida, se dificultaría la distinción entre PICH y NICH.

Respecto a los NICH, tienen un ligero predominio en niñas y es más frecuente que aparezcan en el tronco y las extremidades. Son lesiones de aspecto vascular de las que se han descrito dos variantes clínicas: una en forma de mancha que puede tener una superficie ligeramente atrófica y que a la palpación puede presentar una leve induración o turgencia, y otra forma nodular o en placa. En ambos casos se puede percibir un leve aumento de la temperatura al palpar las lesiones y la ecografía doppler muestra un aumento del flujo^{1,2}. Recientemente han aparecido dos publicaciones que hacen referencia al posible crecimiento postnatal atípico de los NICH^{3,4}. Previamente, solo había comentarios aislados cuando se describía este tipo de hemangioma, pero Cossio et al.⁴ aportan una serie de 80 NICH de los que 9 (11,2%) presentaron un crecimiento tras un periodo de estabilidad, generalmente entre los 2 y los 10 años con una media de 5,3 años. Además, describen

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: julian.boix@gmail.com (J. Boix-Vilanova).

la aparición de telangiectasias, de pápulas rojizas que pueden sangrar, y de granulomas piogénicos sobre estos tumores⁴.

Se ha sugerido que los altos flujos persistentes en los vasos de estas lesiones podría ser la causa del crecimiento tardío y que éste podría ser mucho más frecuente de lo que se ha descrito, ya que muchos HC se intervienen antes de la adolescencia^{3,4}. Tanto en los NICH como en los RICH se han descrito mutaciones somáticas en el codón 209 (Gln209) en los genes *GNAQ* y *GNA11*, por lo que se considera que deben existir otros factores genéticos, epigenéticos o bien ambientales que sean los que determinen su evolución⁵.

En conclusión, los HC son un grupo de tumores vasculares raros que comparten una serie de características genéticas y clínicas, pero difieren en su evolución. Las causas que condicionan la misma aún se desconocen.

Bibliografía

1. Lee PW, Frieden IJ, Streicher JL, McCalmont T, Haggstrom AN. Characteristics of noninvoluting congenital hemangioma: A retrospective review. *J Am Acad Dermatol.* 2014;70:899–903.
2. Nasser E, Piram M, McCuaig CC, Kokta V, Dubois J, Powell J. Partially involuting congenital hemangiomas: a report of 8 cases and review of the literature. *J Am Acad Dermatol.* 2014;70:75–9.
3. Knöpfel N, Wälchli R, Luchsinger I, Theiler M, Weibel L, Schwieger-Briel A. Congenital hemangioma exhibiting postnatal growth. *Pediatr Dermatol.* 2019;36:548–9.
4. Cossio ML, Dubois J, McCuaig CC, Coulombe J, Hatami A, Marcoux D, et al. Non-involuting congenital hemangiomas (NICH) with postnatal atypical growth: A case series. *Pediatr Dermatol.* 2019;36:466–70.
5. Ayturk UM, Couto JA, Hann S, Mulliken JB, Williams KL, Huang AY, et al. Somatic Activating Mutations in *GNAQ* and *GNA11* Are Associated with Congenital Hemangioma. *Am J Hum Genet.* 2016;98:789–95.