

Hemangiomas periorbitários: necessidade de conduta ativa - Relato de dois casos *

Periorbital hemangiomas: the need for active management - Report of two cases

Priscilla Maria Rodrigues Pereira¹
Lívia Lima de Lima³
Sandra Adolfinia Reyes Romero¹

Carlos Alberto Chirano Rodrigues²
Adriana Valkira de Oliveira Mariano¹

Resumo: Hemangioma é o tumor mais comum da infância, frequentemente situado na cabeça e pescoço. A órbita é frequentemente acometida e indica intervenção precoce e agressiva para evitar sérias complicações visuais. Reportam-se dois casos, nos quais há impedimento da visão no primeiro e, no segundo, um hemangioma profundo acomete áreas adjacentes, confirmado por exame radiológico. Demonstra-se sucesso terapêutico após corticoterapia sistêmica agressiva, evitando sequelas visuais permanentes, além do resultado estético satisfatório. O tratamento de escolha é o corticosteroide oral, devendo ser conduta individualizada e com bom seguimento clínico dos possíveis efeitos adversos.

Palavras-chave: Corticosteróides; Glucocorticóides; Hemangioma; Hemangioma capilar; Hemangioma cavernoso; Terapêutica

Abstract: Hemangioma is the most common tumor of childhood and is commonly located on the head or neck. The orbit is often affected and early and aggressive intervention is required to prevent serious visual complications. This paper reports on two cases. In the first case, the patient's vision was impaired, while in the second case a deep hemangioma affecting adjacent areas was confirmed radiologically. Treatment with aggressive systemic corticotherapy was successful, thus avoiding permanent damage to the patients' vision. Furthermore, esthetic outcome was satisfactory. The treatment of choice is oral corticosteroids and management should be individualized and should include careful follow-up to monitor possible adverse effects.

Keywords: Adrenal cortex hormones; Glucocorticoids; Hemangioma; Hemangioma, capillary; Hemangioma, cavernous; therapeutics

INTRODUÇÃO

Hemangiomas são os tumores mais frequentes na infância, acometendo mais o sexo feminino do que o masculino, numa proporção de 2:1 até 5:1.¹ Incide em 10-12% das crianças, sendo maior do que 20% na prematuridade, principalmente quando o peso é inferior a 1000 gramas.²⁻⁵ As localizações mais frequentes são cabeça e pescoço, sendo a órbita sítio dos hemangiomas superficiais em 4% das biópsias em crianças.^{1,3-5}

RELATO DO CASO

Caso 1: Sexo feminino, 4 meses, cuja mãe procurou ambulatório de Dermatologia pelo hemangioma volumoso congênito na face, que impedia a abertura ocular direita da criança desde o nascimento. Queixou-se da abertura permanente da boca e consequente incontinência salivar com protusão frequente da língua (Figura 1). Ao exame,

apresentava tumoração vascular volumosa, superficial, de baixo fluxo, vermelho-claro, limites bem definidos, com áreas centrais esbranquiçadas de regressão, causando oclusão ocular completa à direita, ocupando amplamente a hemiface direita, com deformidade do lábio. Diagnosticado hemangioma periorbitário superficial volumoso, ratificado pela tomografia, que excluiu envolvimento intracraniano. Foi introduzida metilprednisolona na dose 1 mg/kg/dia, com redução gradual durante 6 meses, resultando no clareamento gradativo até a completa remissão clínica, restando telangiectasias residuais na superfície. Realizado registro fotográfico mensal para acompanhamento da resposta clínica. O tratamento foi multidisciplinar com avaliações periódicas com pediatra e oftalmologista. Familiares foram orientados quanto à imunossupressão temporária e, quaisquer

Recebido em 10.12.2009.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 17.05.2010.

* Trabalho realizado na Fundação Alfredo da Mata (FUAM) – Manaus (AM), Brasil.

Conflito de interesse: Nenhum / *Conflict of interest: None*

Suporte financeiro: Nenhum / *Financial funding: None*

¹ Médica-residente de Dermatologia do Hospital Universitário Getúlio Vargas - Universidade Federal do Amazonas (HUGV – UFAM) – Manaus (AM), Brasil.

² Médico-dermatologista-clínico-cirúrgico da Fundação Alfredo da Matta (FUAM); Preceptor da Residência de Dermatologia da Fundação Alfredo da Matta (FUAM) – Manaus (AM), Brasil.

³ Médica-residente de Dermatologia da Fundação Alfredo da Matta (FUAM) – Manaus (AM), Brasil.



FIGURA 1: Pré-tratamento (caso 1) Hemangioma misto volumoso com deformação de hemiface direita, causando deformidade labial com abertura permanente da boca e obstrução completa do eixo visual ipsilateral

dúvidas, procurassem assistência dermatológica no serviço. As vacinas de vírus vivos e vivos atenuados foram suspensas durante a terapia. Houve ganho ponderal e fácies cushingoide, restabelecidos após suspensão da terapia (Figura 2). A oftalmologia não evidenciou alterações, com reflexos e capacidade visuais íntegros. Criança saudável, em seguimento ambulatorial trimestral, apresentando níveis de crescimento e desenvolvimento psicomotor compatíveis com a idade (Figura 3).

Caso 2: Criança, sexo feminino, um ano, cuja mãe referia aumento do volume infrapalpebral direito, violáceo, desde um mês de vida da filha. Ao exame, presença de aumento do volume da pálpebra inferior direita, violáceo, compressível, bem



FIGURA 2: Evolução do Tratamento (caso 1) À esquerda, remissão clínica importante com maior clareamento da lesão aos 2 meses de tratamento; e à direita, a fácies cushingoide aos 4 meses da corticoterapia



FIGURA 3: Pós-tratamento (caso 1) Criança com telangiectasias residuais na face, após 6 meses de tratamento

delimitado, medindo 2,5 cm de diâmetro (Figura 4). Sem outras lesões cutâneas. A tomografia computadorizada de órbita evidenciou lesão expansiva com densidade de partes moles, aspecto multilobulado e com áreas serpiginosas, envolvendo a musculatura reto-lateral e inferior ipsilateral, com deslocamento medial do nervo óptico, ocasionando discreta proptose. Além disso, havia alargamento da cavidade óssea orbitária direita (Figura 4). A estrutura orbitária contralateral apresentava-se sem anormalidades e o envolvimento extracraniano foi excluído. Diagnosticado hemangioma orbitário profundo, sendo encaminhada para a Pediatria e Oftalmologia. A criança não apresentava alterações oftalmológicas. Foi introduzida prednisolona na dose 3 mg/kg/dia, com redução gradual durante 5 meses, resultando na remissão clínica e imaginológica (Figura 5). Familiares foram orientados quanto à imunossupressão temporária e à suspensão das vacinas de vírus vivos e vivos atenuados durante a terapia. A tomografia pós-tratamento demonstrou resolução completa da tumoração vascular, sem sinais de acometimento do globo ocular, com musculatura extrínseca sem anormalidades. Nervo óptico de espessura e trajeto normais, com simetria de globos oculares (Figura 5). Criança saudável, em seguimento clínico regular, sem evidência de lesão cutânea vascular.

DISCUSSÃO

A incidência dos hemangiomas nos recém-nascidos, em geral, varia de 1 - 2,6%, sendo maior que 10% nos brancos.^{3,6} Diferente da literatura consultada, não se verificou o predomínio dos caucasianos, uma vez que as duas pacientes eram pardas, inclusive a primeira com herança familiar indígena. Cerca da



FIGURA 4: Clínica e Imagem pré-tratamento (caso 2) Hemangioma profundo infrapalpebral direito, com exame de imagem evidenciando proptose do globo ocular ipsilateral

metade dos hemangiomas estão presentes ao nascimento, embora seja raro estar completamente desenvolvido. O restante surge no primeiro mês, como a paciente do segundo relato, cuja mãe notou, no primeiro mês, apenas um tom violáceo no local.

A fase de crescimento progressivo do tumor vai dos 6-12 meses; daí a importância de terapia ativa precoce naqueles que requerem tratamento, pois é a fase de maior resposta terapêutica.³ Geralmente, o crescimento cessa aos 18 meses, seguida de período lento involutivo até os 10 anos. O primeiro sinal de involução é a descoloração acinzentada central, melhor vista nos hemangiomas superficiais como o caso 1, onde o clareamento foi gradativo. Alterações cutâneas residuais persistem em mais de 40% das crianças, como cicatrizes, atrofia, pele redundante e descolorida e telangiectasias.⁵ Isso ocorre principalmente nos tumores volumosos na face, com desfiguração estética³, tal como no primeiro caso, no qual restaram telangiectasias. Isto satisfaz a família, inicialmente mais preocupada com a estética e a salivagem constante da criança, uma vez que a mãe foi erroneamente orientada em posto de saúde a aguardar até os 2 anos completos para procurar terapia.

O hemangioma profundo tem sido descrito

como o tumor orbitário mais comum.⁷ O seu diagnóstico é geralmente feito com tomografia ou ressonância, a qual mostra massa hipointensa em T1 e hiperintensa em T2, avaliando extensão local e profundidade.⁶ Clinicamente, ele surge como massa subcutânea, azulada ou violácea, circunscrita e de crescimento lento.⁷ Em geral, ocorre proptose lentamente progressiva e indolor ou alteração visual.⁷ Na criança do segundo relato, a clínica, apesar de discreta para muitos, é compatível com o presente nos estudos consultados, embora a criança não apresentasse alteração visual a despeito da proptose.

Mais da metade dos hemangiomas ocorre na cabeça e pescoço⁵, e sua distribuição parece obedecer às linhas de fusão embriológicas e os metâmeros faciais.^{3,4,8} Os sítios para potenciais complicações à saúde ou para risco de vida são as regiões: cervicofacial, periorbital, anogenital, pavilhão auricular, subglote, lombossacral e na parótida.^{3,4} Hemangiomas nestes locais devem ter abordagem imediata ao diagnóstico. Quando o tumor afeta pálpebra superior, aumenta o risco de complicações visuais, principalmente ambliopia (perda visual uni ou bilateral sem causa aparente por oclusão da visão



FIGURA 5:Clínica e Imagem pós-tratamento (caso 2) - Remissão clínica e imagiológica da lesão vascular, com retorno das estruturas do globo ocular à normalidade, verificadas no exame complementar

por grandes lesões) e astigmatismo, devido à compressão direta do globo ocular ou pela sua expansão retrobulbar.^{3,4} Outros riscos potenciais incluem: proptose com dano córneo, estrabismo, anisometropia, miopia e até cegueira.^{3,6} Intervenção imediata é crucial, pois o dano visual já pode ser evidenciado após curto período de 2 semanas.^{3,4,6,9,10} Para nossa surpresa, a criança que apresentava oclusão da visão aos 4 meses não apresentou sequelas visuais. Exame oftalmológico precoce é mandatório, antes, durante e 6 meses após o término da terapia.⁹ Infelizmente, nos dois relatos, esta interdisciplinaridade na rede pública de saúde foi difícil e demorada, pois alguns oftalmologistas recusaram-se ao seguimento por se tratar de crianças, com consequente dificuldade de acalmá-las para exame, principalmente a recém-nata.

Costicosteroides sistêmicos são drogas de primeira linha.^{9,10} Na fase proliferativa, a droga induz à regressão em 30-90% dos casos.^{3,4} A aplicação intralesional deve ser evitada nos hemangiomas periorculares, por risco de necrose do nervo óptico, cegueira e oclusão da artéria central da retina.³ Alternativas seguras são as vias oral, tópica, embora esta seja considerada relativamente ineficaz na redução do astigmatismo consequente.³ Na falha da corticoterapia, o interferon alfa é uma boa opção, embora limitado pelo alto custo e maior toxicidade (displegia espástica).^{3,9} Excisão cirúrgica reserva-se à falha da terapia medicamentosa.⁹ Radioterapia pode ser eficaz, mas evita-se pela indução de malignidades e por interferir no crescimento ósseo.⁹

O uso do corticoide em crianças com hemangiomas, durante 6 meses ou mais, frequentemente causa efeitos adversos transitórios, tais como fácies cunshingoide, principalmente nos

primeiros 1-2 meses de terapia; alterações na personalidade em um terço dos casos, como depressão, agitação e insônia; atraso no crescimento ósseo somente até os 2 anos, restituído pela maioria das crianças; dispepsia gástrica em 20% dos casos, restabelecida com sintomáticos.^{3,10} Supressão do eixo hipotalâmico-pituitário-adrenal pode ser vista após 2-4 semanas de doses suprafisiológicas de glicocorticoide, aumentando a frequência quando usadas drogas de meia-vida longa (intramuscular ou intralesional), administração dividida em 2 ou mais doses ao dia, e quando dose única fora do período matinal.² Complicações severas, tais como hipertensão, catarata, glaucoma com cegueira irreversível, necrose asséptica femural e osteoporose são raras em crianças.^{2,3} Esta última é difícil de ser mensurada, pois não existem padrões de densidade mineral óssea para crianças. Portanto, deve-se ficar atento a qualquer sintoma ósseo ou evidência de perda de cálcio.²

Imunossupressão, por redução da migração leucocitária, deve ser lembrada para contraindicar vacinas de agente vivo e vivo atenuado.³ Esta recomendação é fundamental, pois no caso 1, houve problema com discordância entre orientação da pediatra e a nossa, pois a família foi orientada a não tratar a criança pelo risco de doenças graves preveníveis com tais vacinas suspensas. Nós esclarecemos os pais sobre os riscos da falta do uso da visão direita pela filha e asseguramos acompanhamento irrestrito da saúde da mesma, o que os fez concordar com a terapia.

A despeito do curso benigno natural da maioria das lesões hemangiomatosas, as periorbitárias necessitam de intervenção precoce no intuito de preservar a visão da criança, sendo a conduta individualizada e multidisciplinar. □

REFERÊNCIAS

1. Waner M, North PE, Scherer KA, Frieden IJ, Waner A, Mihm MC Jr. The Nonrandom Distribution of Facial Hemangiomas. *Arch Dermatol.* 2003;139:869-75.
2. George ME, Sharma V, Jacobson J, Simon S, Nopper AJ. Adverse Effects of Systemic Glucocorticosteroid Therapy in Infants With Hemangiomas corticoide. *Arch Dermatol.* 2004;140:963-9.
3. Metry DW, Hebert DW. Benign cutaneous vascular tumors of infancy: when to worry, what to do. *Arch Dermatol.* 2000;136:905-14.
4. Ersoy S, Mancini AJ. Hemifacial Infantile Hemangioma with Intracranial Extension: A Rare Entity. *Pediatr Dermatol.* 2005;22:309-13.
5. Gontijo B, Silva CMR, Pereira LB. Hemangioma da infância. *An Bras Dermatol.* 2003;78:651-73.
6. 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.
7. Sullivan TJ, Aylward GW, Wright JE, Moseley IF, Garner A. Bilateral multiple cavernous haemangiomas of the orbit. *Br J Ophthalmol.* 1992;76:627-9.
8. Chiller KG, Passaro D, Frieden IJ. Hemangiomas of Infancy: Clinical Characteristics, Morphologic Subtypes, and Their Relationship to Race, Ethnicity, and Sex. *Arch Dermatol.* 2002;138:1567-76.
9. Ranchod TM, Frieden IJ, Fredrick DR. Corticosteroid treatment of periorbital haemangioma of infancy: a review of the evidence. *Br J Ophthalmol.* 2005;89:1134-8.
10. Boyd MJ, Collin JRO. Capillary haemangiomas: an approach to their management. *Br J Ophthalmol.* 1991;75:298-300.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

Priscilla Maria Rodrigues Pereira

Avenida Engenheiro Santana Junior, 1345 - Bloco A - Apto 301, Papicu

60175650 Fortaleza (CE) – Brasil

E-mail: pris17@botmail.com

Como citar este artigo/How to cite this article: Pereira PMR, Chirano CAR, Lima LL, Mariano AVO, Romero SAR. Hemangiomas periorbitários: necessidade de conduta ativa - Relato de dois casos. *An Bras Dermatol.* 2011;86(3):545-8.