

# Hemangioma congénito rápidamente involutivo (RICH) que simula una fisura labial mínima

B. Berenguer, B. González Meli, C. Marín Molina, E. de Tomás Palacios

Sección de Cirugía Plástica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

## RESUMEN

Los hemangiomas son tumores frecuentes que se manifiestan de forma muy variable. Los *hemangiomas congénitos rápidamente involutivos (RICH)* son un raro subtipo de hemangioma, descrito recientemente, que, a diferencia del típico hemangioma infantil, están totalmente desarrollados al nacer y experimentan una regresión acelerada, a veces incluso en días. Las diferencias en el aspecto inicial y en su evolución pueden provocar confusiones con otros tumores de la infancia o incluso con malformaciones congénitas. Presentamos un caso de RICH en el labio superior, que tras la rápida involución produjo una secuela morfológica que simulaba una fisura labial mínima. Las autoras revisan las características específicas de este raro tumor y describen los detalles de la corrección quirúrgica de esta paciente.

**PALABRAS CLAVE:** Hemangioma; RICH; Fisura labial; Labio leporino; Malformaciones vasculares.

## RAPIDLY INVOLUTING CONGENITAL HEMANGIOMA (RICH) THAT SIMULATES A MINIMAL CLEFT LIP

### ABSTRACT

Hemangiomas are frequent tumors that manifest in variable forms. *Rapidly Involuting Congenital Hemangiomas (RICH)* are a rare subtype, only recently described, which, in contrast to the typical infantile hemangioma, undergo accelerated involution, sometimes within days. Their different initial appearance and posterior evolution may cause confusion with other tumors of infancy or even with congenital malformations. We present a case of RICH in the upper lip that after rapid involution produced a morphologic sequel that resembled a microform cleft lip. The authors review the specific characteristics of this rare tumor and describe the technical detail of surgical correction in this patient.

**KEY WORDS:** Hemangioma; RICH; Cleft lip; Vascular malformations.

**Correspondencia:** Dra. Beatriz Berenguer. S. Cirugía Plástica Infantil. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. C/ O'Donnell, 48. 28007 Madrid  
E-mail: beaberenguer@gmail.com

Recibido: Marzo 2010

Aceptado: Agosto 2010

## INTRODUCCIÓN

Las anomalías vasculares suponen hasta el 65% de todas las lesiones<sup>(1)</sup> de partes blandas en los niños, siendo los hemangiomas los más frecuentes de todos. El típico hemangioma Infantil (HI) no está presente al nacer, aparece en el periodo neonatal temprano, crece rápidamente durante los primeros meses de la infancia y comienza después una lenta y progresiva involución. En claro contraste, los Hemangiomas Congénitos (HC), descritos recientemente, son mucho más raros y ya están totalmente desarrollados en el momento del nacimiento. Existen 2 tipos de hemangiomas congénitos: hemangioma congénito rápidamente involutivo (RICH)<sup>(2)</sup> y hemangioma congénito no involutivo (NICH)<sup>(3)</sup>. Una de las diferencias más llamativas de los RICH con los típicos hemangiomas infantiles es su rápida involución, que a menudo se completa antes del año de vida<sup>(4-6)</sup>. Presentamos un caso de RICH en el labio superior, que tras su rápida involución dejó secuelas morfológicas menores en el labio y la nariz, que se acentuaban con la mímica facial y que recordaban a una *fisura labial mínima*<sup>(7-8)</sup>. Revisamos las características específicas de este raro tumor y los detalles de la reparación quirúrgica.

## CASO CLÍNICO

Niña de 8 meses, remitida por su pediatra para valoración de una lesión labial. La niña es producto de un parto vaginal a término y no refiere antecedentes personales ni familiares de interés. La madre explica que nació con un bulto rojo azulado en el labio, que regresó espontáneamente en 2 meses. Le comentaron que posiblemente se tratara de una lesión traumática en relación con el mecanismo del parto. La fotografía de la recién nacida, aportada por la madre, muestra una lesión de 1x2 cm<sup>2</sup>, sobreelevada, de coloración violácea, con ulceración de la parte central (Fig. 1A). El aspecto inicial y la rápida involución nos llevó al diagnóstico *a posteriori* de RICH. La exploración de la lesión residual mostró una deformidad caracterizada por 3 componentes:

1. Una cicatriz atrófica que provocaba aplanamiento del hemifiltro izquierdo con un surco que se extendía desde el tercio inferior del labio blanco hasta la narina.
2. Una deformidad nasal ipsilateral con aplanamiento y lateralización del ala nasal y depresión del suelo de la narina.
3. Y por último, un abultamiento dinámico del músculo orbicular de la boca a cada lado de la cicatriz. (Figs 1B y 2A)

Todas estas alteraciones recordaban a una *forma frustada* de hendidura labial conocida como *hendidura labial mínima*.

### Técnica quirúrgica

La operación se realizó bajo anestesia general con el tubo traqueal fijado centralmente sobre el labio inferior para evitar distorsión. Las líneas de incisión se marcaron en forma de elipse vertical, incluyendo la pseudo-fisura, en paralelo a la columna del filtro derecha normal. La incisión labial se continuó con una incisión nasal marginal.

Se extirpó la cicatriz cutánea y la banda fibrosa que provocaba la discontinuidad del músculo orbicular. Se disecaron y reapproximaron los bordes musculares sanos con monofilamento reabsorbible de 5/0, evertiendo los bordes para ganar altura en la columna del filtro. Se utilizó un pequeño colgajo músculo-fibroso superior para aumentar el suelo de la narina (Fig. 2B).

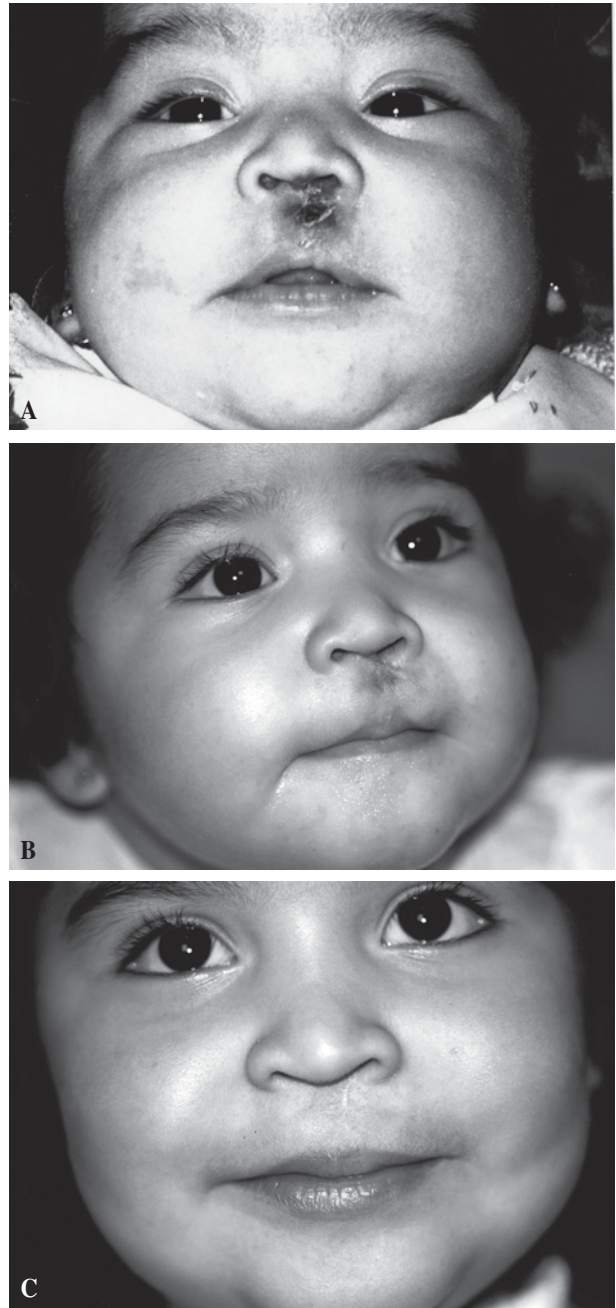
Finalmente, se disecó y reposicionó la base del cartílago alar. La piel se suturó con monofilamento reabsorbible de 6/0.

El tejido extirpado se envió para estudio histológico. Al microscopio, la lesión estaba compuesta por tejido fibroso con abundante colágeno, escasos grupos de células endoteliales en configuración lobular y algunos vasos de paredes finas, recubiertas de endotelio maduro, plano. El estudio inmunohistoquímico con GLUT-1 fue negativo. El diagnóstico era compatible con RICH.

La paciente evolucionó sin incidencias y al año de seguimiento presenta un aspecto y mímica del labio y nariz normal (Figs. 1C Y 2C).

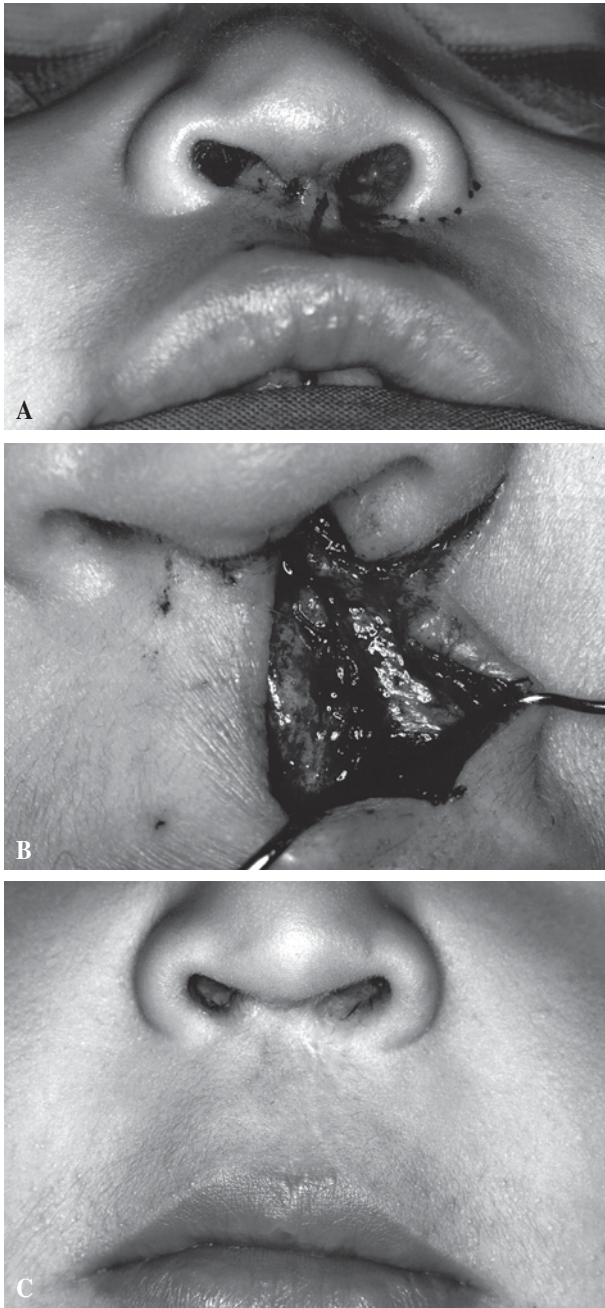
### DISCUSIÓN

El hemangioma infantil típico aparece en el periodo postnatal, crece rápidamente durante los primeros meses de vida e involuciona despacio durante 5 a 10 años. En claro contraste, el hemangioma congénito rápidamente involutivo (RICH)<sup>(1)</sup> está totalmente desarrollado al nacer e involuciona muy rápido, en días o meses. Este tipo de hemangioma congénito debe de ser diferenciado del hemangioma congénito no involutivo (NICH)<sup>(2)</sup>; este último es una lesión que también prolifera en útero pero, por razones desconocidas, no involuciona. Las características clínicas e histopatológicas de estos excepcionales tumores han sido descritas recientemente por la primera autora de este artículo<sup>(5)</sup>.



**Figura 1.** A) Recién nacida con tumor violáceo en el labio superior, con ulceración y necrosis central, aspecto compatible con RICH. B) Aspecto de la paciente en su primera visita: cicatriz central atrófica, hendidura y deformidad nasal con achatamiento del cartílago alar. También se observaba un abultamiento dinámico del orbicular de la boca a cada lado de la pseudo-hendidura. C) Misma paciente al año de seguimiento.

El típico RICH se manifiesta como un tumor violáceo, con venas ectásicas superficiales, rodeado de un halo pálido, o bien como una tumoración plana de color violáceo. De los 31 casos analizados por Boon y cols.<sup>(2)</sup> se ulceraron 2: uno en la frente que se necrosó, dejando una cicatriz atrófica, pare-



**Figura 2.** Detalle aumentado. **A)** Se observa el aplanamiento de la columna del filtro izquierdo y de la base alar, así como un leve hundimiento del suelo de la narina. Las líneas de incisión se sitúan en paralelo a la columna del filtro derecha, incluyen la cicatriz deprimida y se extiende hacia el reborde alar. **B)** Extirpación de la banda fibrosa entre los bordes sanos del músculo orbicular, excepto un pequeño colgajo de base supero-lateral que se utiliza para aumentar el suelo de la narina. Reaproximación de los bordes sanos mediante interdigitación evertida. **C)** Vista en detalle al año.

cida a la del caso que presentamos. Tanto los hemangiomas infantiles como los congénitos son más frecuentes en cabeza y cuello y a menudo se localizan en la región centrofacial.

Desde el uso rutinario de ecografía prenatal se han diagnosticado algunos hemangiomas voluminosos en útero, pero solo excepcionalmente en la región craneofacial<sup>(9)</sup>. La detección precoz depende del tamaño y localización de la lesión, así como de la posición fetal. En este caso, el tumor era pequeño y no se detectó prenatalmente. En el periodo postnatal, la exploración física y la evolución suelen ser suficientes para un diagnóstico correcto; sin embargo, los hemangiomas congénitos son infrecuentes y pueden confundirse por el médico no experto con otros tumores o incluso malformaciones congénitas. Mulliken ilustró un caso de hemangioma ulcerado de labio superior que le fue referido como hendidura labial<sup>(10)</sup>.

Tras la involución completa, casi el 50% de hemangiomas, infantiles o congénitos, dejan algún tipo de secuela estética: cicatriz, piel atrófica, telangiectasias superficiales, o abultamiento persistente por residuo fibrograso. El tipo de secuela depende del volumen y localización inicial del tumor, y de su posible ulceración. En nuestro caso, la secuela recordaba a una hendidura labial mínima. Las características de esta malformación fueron bien descritas por Lehman<sup>(7)</sup> e incluyen: un defecto menor del bermellón superior con una pequeña muesca en el borde libre, un surco cutáneo que se extiende desde el bermellón a la narina y un aplanamiento del cartílago alar. Además, existe un defecto de continuidad del músculo orbicular de la boca que origina una deformidad dinámica del labio superior.

Los principios básicos de la reparación del labio fisurado: creación de simetría del labio y nariz y reconstrucción del músculo orbicular son también aplicables en el presente caso. La cicatriz hendida se extirpó en paralelo a la columna del filtro sana, la propia columna se creó mediante la eversión interdigitada de los bordes musculares, según describe Cho<sup>(11)</sup>. La simetría nasal se logró reposicionando el ala nasal y aumentando el suelo de la narina mediante un pequeño colgajo de cicatriz y músculo, según lo descrito por Uhm<sup>(12)</sup> para la corrección de narices fisuradas secundarias.

La utilización de principios y técnicas de reparación de la fisura labial permitió obtener resultados satisfactorios, estáticos y dinámicos, en la corrección de las secuelas atípicas de un infrecuente RICH labial.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Coffin CM, Dehner LP. Vascular tumors in children and adolescents: a clinicopathologic study of 228 tumors in 222 patients. *Pathol Annu.* 1993; 1: 97-120.
2. Boon LM, Enjolras O, Mulliken JB. Congenital hemangioma: evidence of accelerated involution. *J Pediatr.* 1996; 128(3): 329-35.
3. Enjolras O, Mulliken JB, Boon LM, Wassef M, Kozakewich HP, Burrows PE. Noninvoluting congenital hemangioma: a rare cutaneous vascular anomaly. *Plast Reconstr Surg.* 2001; 107(7): 1647-54.
4. Berenguer B, Mulliken JB, Enjolras O, Boon LM, Wassef M, Josset P, Burrows PE, Perez-Atayde AR, Kozakewich HP. Rapidly involuting congenital hemangioma: clinical and histopathologic features. *Pediatr Dev Pathol.* 2003; 6(6): 495-510.



5. Mulliken JB, Enjolras O. Congenital hemangiomas and infantile hemangioma: missing links. *J Am Acad Dermatol.* 2004; 50(6): 875-82.
6. Domp Martin A, Boon LM, Labbé D. [Infantile hemangiomas: differential diagnosis and associated anomalies. *Ann Chir Plast Esthet.* 2006; 51(4-5): 300-9.
7. Lehman JA Jr, Artz JS. The minimal cleft lip. *Plast Reconstr Surg.* 1976; 58(3): 306-9.
8. Carstens MH. The spectrum of minimal clefting: process-oriented cleft management in the presence of an intact alveolus. *J Craniofac Surg.* 2000; 11(3): 270-94.
9. Viora E, Grassi Pirrone P, Comoglio S. et al. Ultrasonographic detection of fetal cranio-facial hemangioma: case report and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2000; 15: 431-34.
10. Mulliken JB, Young AE. *Vascular Birthmarks: Hemangiomas and Malformations.* Philadelphia: WB Saunders; 1988. p. 77-103.
12. Cho B, Baik Bs. Formation of philtral column using vertical interdigitation of orbicularis oris muscle flaps in secondary cleft lip. *Plast Reconstr Surg.* 2000; 106: 980-86.
12. Uhm K, Sheen KS, Lee YH, Lew JD. Nostril sill augmentation in secondary cleft lip. *Ann Plast Surg.* 1987; 19: 391-99.