



HEMANGIOMA COLORRETAL EM CRIANÇA: RELATO DE CASO

Children's colorrectal hemangioma: case report

Barbara Guedes Santiago Barbosa¹, Taila Harumi Shimabukuro²

^{1,2}Programa de Residência Médica em Cirurgia Geral - Hospital do Servidor Municipal de São Paulo (HSPM), São Paulo - SP.

Resumo

Os hemangiomas gastrointestinais infantis são raros e representam um desafio devido à limitada aplicabilidade das abordagens diagnósticas. Tais tumores, apresentam-se frequentemente como lesões cutâneas, porém podem acometer diferentes órgãos e sistemas como fígado, trato gastrointestinal, urinário, entre outros. Diferente do que ocorre com as malformações vasculares, esses têm a capacidade de involuir após um período proliferativo, não necessitando, por vezes, de intervenção. Contudo, podem apresentar complicações como hemorragia digestiva, intussuscepção e perfurações intestinais, sendo necessária a abordagem cirúrgica. Seu diagnóstico somente pode ser confirmado através da análise anatomopatológica, não indicada de forma recorrente devido alto risco de sangramento relacionado à exérese das lesões. Os exames endoscópicos são essenciais, nos quais são avaliadas as características macroscópicas da lesão e da mucosa adjacente, assim como busca de lesões sincrônicas. O tratamento é preferencialmente clínico e atualmente o propranolol é considerado padrão-ouro. Outras medicações também possuem boa resposta, como corticosteroides, interferon alfa e vincristina, porém os mesmos possuem efeitos colaterais importantes e indicações específicas. Embora raros, os hemangiomas gastrointestinais devem ser considerados no diagnóstico diferencial de sangramento gastrointestinal. Sabe-se que o melhor conhecimento dessas lesões diminuiria o atraso diagnóstico, permitiria tratamento e acompanhamento precoces, evitando manejo inadequado e possíveis complicações com risco de vida ao paciente. Consequentemente, promove-se uma redução da necessidade de intervenções de urgência e melhora do prognóstico nos casos diagnosticados. Relatado neste trabalho o caso de uma criança de 4 anos de idade, acompanhada em ambulatório de cirurgia pediátrica no Hospital do Servidor Municipal de São Paulo, com hemorragia digestiva baixa, diagnosticada com hemangiomas colônicos por meio de exame colonoscópico apresentando boa resposta ao tratamento clínico com propranolol.

Palavras-chave: Hemangioma, Neoplasias Intestinais, Criança, Hemorragia Gastrointestinal.

Abstract

Gastrointestinal Infantile hemangiomas are rare and represent a challenge due to the limited applicability of diagnostic approaches. Such tumors often present as skin lesions, but may affect different organs and systems such as liver, gastrointestinal tract, urinary tract, among others. Unlike vascular malformations, they have the capacity to involute after a proliferative period, sometimes requiring no intervention. However, they may present complications such as digestive hemorrhage, intussusception and intestinal perforation, requiring surgical approach. Diagnosis can only be confirmed by anatomopathological analysis, which is not recurrently indicated due to the high risk of bleeding related to lesion excision. Endoscopic examinations are essential, in which the macroscopic characteristics of the lesion and adjacent mucosa are evaluated, as well as the search for synchronous lesions. Treatment is preferably clinical and currently propranolol is considered the gold standard. Other medications also have a good response, such as corticosteroids, interferon alfa and vincristine,



but they have important side effects and specific indications. Although rare, gastrointestinal hemangiomas should be considered in the differential diagnosis of gastrointestinal bleeding. It is known that better knowledge of these lesions would reduce the rates of early diagnosis, treatment and follow-up, avoiding inappropriate management and possible life-threatening complications. Consequently, the need for emergency interventions is reduced and prognosis is improved in diagnosed cases. We report a case of a 4-year-old child who was followed up in a pediatric surgery outpatient clinic at the Municipal Server Hospital of São Paulo, with low digestive hemorrhage, diagnosed with colonic hemangiomas by colonoscopic examination, showing a good response to clinical treatment with propranolol.

Keywords: Hemangioma, Intestinal Neoplasms, Child, Gastrointestinal Hemorrhage.

Introdução

Os hemangiomas são os tumores vasculares benignos mais comuns da infância, apresentando-se geralmente como lesões cutâneas. No entanto, podem surgir em outros sítios, apresentando manifestações clínicas diversas e complicações a depender do órgão acometido. Existem hemangiomas de fígado, trato gastrointestinal, vias aéreas, mediastino, trato urinário, entre outros. Hemangiomas gastrointestinais são raros e em níveis de incidência acometem primeiramente intestino delgado em sua porção jejunal. O cólon é o segundo local mais acometido, sendo o reto-sigmoide o segmento principal⁽¹⁻²¹⁾.

A manifestação clínica mais comum é um sangramento gastrointestinal que pode ser insidioso e indolor, ou ainda maciço com ameaça à vida. Na forma insidiosa, ocorre desde a infância e tornando-se progressivamente mais grave^(5,8,9). Outros sintomas incluem: dor/desconforto abdominal, sintomas anêmicos, obstrução intestinal mecânica, intussuscepção ou perfuração^(4,6,7,10)

Histologicamente os hemangiomas gastrointestinais podem ser classificados como: cavernosos, capilares ou mistos. O tipo cavernoso é o predominante e pode resultar em hematêmese e/ou melena devido a sangramento agudo.⁽⁷⁾ Já o tipo capilar constitui 5-10% dos hemangiomas, é geralmente solitário e tende a induzir a anemia por um pequeno sangramento crônico.^(6,8)

O diagnóstico em casos de localização atípica é difícil e o tratamento possui indicações individualizadas, tendo em vista principalmente o risco de complicações. Há casos nos quais o diagnóstico é feito no pós-operatório, configurando situações de urgência/emergência.^(1,2,4) A colonoscopia é essencial na suspeita de acometimento colorretal. Podem ser evidenciadas projeções submucosas, com áreas de sangramento ou até mesmo a presença de ectasias vasculares levam à suspeita diagnóstica. Biópsia geralmente não é realizada pelo risco de sangramento.^(2,9) Para lesões em intestino delgado a cápsula endoscópica é considerada padrão ouro.^(6,7,8)

O tratamento dessas lesões pode ser clínico e/ou cirúrgico. Entre os tratamentos clínicos descritos na literatura, atenta-se para o uso de propranolol e corticoides. O tratamento cirúrgico é ponderado e sua necessidade é avaliada em casos de complicações, principalmente no acometimento visceral e considerando a faixa etária acometida.^(1-9,11,12,15,20,22)

A intervenção cirúrgica deve ser considerada para pacientes com lesões grandes ou múltiplas, sintomáticos ou com complicações como sangramento gastrointestinal grave e que não respondem ao tratamento clínico. O procedimento indicado é a ressecção de todo segmento afetado.^(2,6) Recentemente, ressecção endoscópica com eletrocautério foi considerada no tratamento de lesões polipoides pequenas, constituindo tratamento de exceção e tais pacientes devem ser rigorosamente observados devido ao risco de sangramento pós-procedimento.^(2,8,9) Pacientes com lesões pequenas e únicas, sintomas leves, ou assintomáticos podem ser acompanhados e observados sem medidas cirúrgicas iniciais.⁽⁶⁾



A realização desse trabalho visa documentar o hemangioma colorretal como um diagnóstico diferencial raro das causas de hemorragias digestivas em pediatria. O caso descrito é de hemangioma em criança de 4 anos que apresentava hemorragia digestiva baixa.

Objetivos

Este trabalho possui o objetivo principal de relatar um caso de hemangioma de intestino grosso diagnosticado em paciente de 4 anos de idade acompanhada no Ambulatório de Cirurgia Pediátrica do Hospital do Servidor Público Municipal.

Por meio da revisão bibliográfica sobre o assunto, objetivos secundários serão alcançados, entre eles: descrever principais características do hemangioma, manifestações clínicas, assim como suas peculiaridades diagnósticas e do tratamento relacionados ao seu aparecimento no trato gastrointestinal.

Relato do Caso

MLPP, sexo feminino, 5 anos, acompanhada no Ambulatório de Cirurgia Pediátrica desde os 4 anos de idade devido a quadro de hemorragia digestiva baixa.

Nasceu a termo, parto normal, sem intercorrências. Iniciou quadro de hemorragia digestiva baixa aos nove meses, sob forma de raias de sangue nas fezes, intermitente. Encaminhada ao serviço de Gastroenterologia Clínica Pediátrica, no qual foi aventada a hipótese de intolerância à lactose, iniciada, então, restrição da mesma na dieta.

Paciente permaneceu apresentando sangramentos retais de forma esporádica, sem associação com outros sintomas e sem alterações laboratoriais até os 4 anos de idade, quando a mãe observou odor mais intenso nas fezes. Associado a isso, houve aparecimento de muco e aumento da frequência evacuatória (cerca de 4-6 vezes ao dia), fezes malformadas, associada a perda de 3 quilos em 1 ano. Neste período, identificou-se anemia leve e a paciente apresentou atendimentos em pronto socorro do mesmo hospital devido episódios de síncope. Contudo, investigações ambulatoriais por meio de exame de sangue oculto nas fezes e protoparasitológico apresentaram resultados negativos.

Optou-se, então, por avaliação da equipe de Cirurgia Pediátrica, considerando piora dos sintomas, mesmo após restrição da lactose; diagnóstico aventado inicialmente. Ao exame físico, a paciente não apresentava sangramento ao toque retal nem doenças orificiais, sendo indicada realização de colonoscopia.

Realizada colonoscopia com visualização da mucosa colônica até ceco. Foram identificados 2 abaulamentos confluentes com 2 e 3 centímetros de cor violácea e superfície lisa a aproximadamente 22 cm da borda anal, sugestivos de hemangiomas. Não foram realizadas biópsias devido ao alto risco de sangramento. A seguir encontram-se imagens das lesões vistas durante o exame.



Figura 1. Hemangiomas colônicos fotografados durante a colonoscopia.
Fonte: acervo pessoal dos autores.

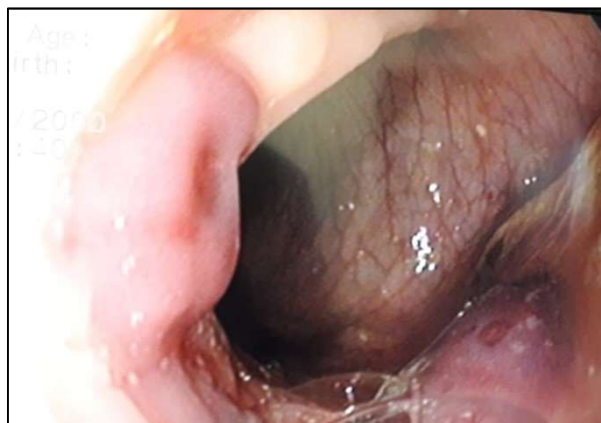


Figura 2. Hemangioma colônico fotografado durante colonoscopia.
Fonte: acervo pessoal dos autores.



Figura 3. Hemangioma colônico fotografado durante colonoscopia.
Fonte: acervo pessoal dos autores.



Paciente evoluiu sem sangramentos por 4 meses, quando apresentou novos episódios. Em janeiro de 2019, foi optado pelo início de tratamento com propranolol após avaliação cardiológica. Iniciado propranolol, após liberação do cardiologista, na dose de 10 mg/dia, por 30 dias, período no qual apresentou 2 episódios de sangramento. Então a dose foi ajustada para 40 mg/dia permanecendo assintomática. A paciente não apresentou efeitos colaterais à medicação, o que foi importante na decisão de manter a dose ajustada assim como perceber melhora no padrão de evacuação e da consistência fecal. A equipe optou por acompanhamento clínico devido a boa resposta e reavaliação lesão por meio de colonoscopia.

Discussão

Hemangiomas são tumores benignos formados por vasos maduros revestidos por camada única de endotélio. São os tumores vasculares mais comuns da infância, afetando 4-10% das crianças. Seu aparecimento pode estar relacionado a situações de exposição materno-fetal à hipóxia tecidual que estimula a proliferação vascular.⁽¹⁻¹²⁾

Entre os fatores associados estão: sexo feminino, prematuridade, baixo peso ao nascer, multiparidade da mãe. O mecanismo patogênico não é completamente elucidado, porém, tem-se verificado possível associação com o GLUT 1 (proteína de membrana transportadora de glicose), e RAS (*Renin angiotensin system*). Além disso, há hipótese de que os hemangiomas sejam derivados de células placentárias embolizadas.^(1,3,5,7,8,10,13,14)

É fundamental ressaltar a diferenciação entre hemangiomas e anomalias vasculares, vistos que estas condições possuem fisiopatogênias, evolução e tratamentos distintos. Por um longo tempo, essa distinção foi desconhecida e a *International Society for the Study of Vascular Anomalies* (ISSVA) tem feito esforços para uniformizar a classificação. A mais recente atualização ocorreu em 2014.⁽¹⁵⁻¹⁷⁾

Diferentemente dos hemangiomas, que são tumores caracterizados por aumento da proliferação celular, as malformações vasculares são alterações no desenvolvimento dos vasos sanguíneos, podendo estar relacionadas à displasia capilar, arterial, venosa, mista ou mesmo linfática, não tendo contudo um aumento do *turnover* celular. Tendem a crescer lentamente ao longo da vida da criança e costumam não regredir espontaneamente.^(1,4,14-16)

Os hemangiomas acometem com maior frequência a região da cabeça e pescoço, no entanto, podem surgir em qualquer localização, seja ela cutânea ou visceral. Entre os acometimentos extracutâneos o fígado é o principal. Seu aparecimento no trato gastrointestinal é raro, constituindo 0,05% de todas as neoplasias intestinais, porém importante devido ao potencial de causar hemorragia maciça.^(1-6,12,13,17-19)

Considerando que a hemorragia gastrointestinal tem grande morbimortalidade, principalmente em crianças e que os hemangiomas, apesar de recorrentes em tecido cutâneo, são causas incomuns de sangramento do trato gastrointestinal, vê-se a importância de considerar sua investigação como um diagnóstico diferencial.^(4,13,19)

Sabe-se que, em casos de sangramento importante com repercussão antes dos 4 meses de idade, deve-se considerar primeiramente como causas mais comuns a intussuscepção, obstrução ou perfuração intestinais. Outras causas recorrentes de hematoquezia na infância são: fissura anal, colite alérgica, divertículo de Meckel.^(4,13,20)

Embora possam ocorrer a longo de todo trato gastrointestinal, são mais comuns no intestino delgado, especificamente jejuno e íleo, representando 10% de todos os tumores neste sítio. Hemangiomas e malformações colônicas e anorretais são ainda mais raros, com 200 casos



documentados de 1931 a 1974. Uma revisão de hemangiomas e malformações gastrointestinais de 1949 encontrou apenas 38% localizados no colo e no reto.^(4,13,14,17,19,20)

Em 1860, foi avaliada associação com hemangiomas cutâneos por Gascoyen. A partir disso, foram descritas síndromes, incluindo Klippel-Trénaunay-Weber, Peutz-Jeghers, Maffucci, mostrando que embora as malformações vasculares gastrointestinais possam ser isoladas como entidades separadas, existem várias síndromes associadas com envolvimento de órgãos característicos. A presença de malformações vasculares simultâneas na pele, cérebro, medula espinhal, baço, rim, juntamente com características clínicas como hipertrofia de membros e ossos, varizes e fístulas arteriovenosas, também foram documentadas. Múltiplas lesões cutâneas, tipicamente mais que cinco, estão relacionadas com aumento de probabilidade de acometimento visceral, principalmente envolvendo fígado e intestino. Apesar disso, apenas 1,8% dos hemangiomas cutâneos e malformações vasculares apresentam malformações vasculares gastrointestinais simultâneas.^(2,3,5,12,14,19,20)

A maioria dos hemangiomas do trato gastrointestinal são pólipos intraluminais, com coloração de vermelha a roxa circundando a parede intestinal. Têm consistência macia e compressível, a não ser que estejam trombosados e a mucosa adjacente normalmente encontra-se congesta e edemaciada.^(2,13,14,19) A descrição da lesão no caso em questão é bem semelhante ao que é relatado na literatura, o que, na ocasião, proporcionou um alto índice de suspeição do diagnóstico. Sabe-se que o estudo anatomopatológico seria a única forma de confirmação, porém, considerando os aspectos morfológicos e o alto risco de sangramento optou-se, pela não realização da biópsia. Tal conduta é discutida posteriormente, tendo em vista que a literatura também defende as possíveis complicações inerentes à exérese dessas lesões.

Histologicamente podem ser classificados em: capilares, cavernosos (localizados ou difusos), mistos, hemangiomas. Dos subtipos, o cavernoso é o mais comum e causa sangramento mais importante. Os hemangiomas capilares, constituem 5-10% dos tumores vasculares benignos do intestino, geralmente são solitários e causam anemia mais leve por sangramento crônico.^(2,4,14,19,20) Considerando tais aspectos, podemos suspeitar que o caso relatado trata-se de um subtipo capilar. Esses números podem ser discutíveis, considerando o fato de que grande parte das lesões não são biopsiadas. Pode-se presumir, no entanto, que tais dados baseiam-se em casos complicados, tratados cirurgicamente, o que também não é o mais comum, considerando que, a maior parte das lesões, têm involução espontânea e que a primeira linha, atualmente, é o tratamento clínico com boa resposta. Pode-se pensar que os subtipos considerados mais comuns são aqueles que mais complicam e que apenas estes têm seu diagnóstico anatomopatológico confirmado.

Estima-se que 80% dos pacientes com hemangiomas do trato gastrointestinal apresentam sangramento intraluminal, como melena e hematoquezia. Em até 90% dos casos, os pacientes têm sangramento indolor recorrente, sendo que cerca de metade desses apresentarão anemia crônica por deficiência de ferro. Embora a maioria das lesões seja intraluminal, pode ocorrer sangramento intraperitoneal ou retroperitoneal, em caso de lesões transmuralis. Outros sintomas inespecíficos incluem: desconforto ou dor abdominal, náuseas, vômitos, fadiga.^(2,13,14,18,19,20,22)

Uma proporção significativa dos pacientes é sintomática desde a infância, com episódios de sangramento que vão piorando ao decorrer do tempo, porém geralmente têm diagnóstico firmado a partir da adolescência.^(2,14,19) Dependendo da idade, os métodos invasivos de avaliação são mais trabalhosos pois precisam de cooperação, sedação e preparo, daí a realização tardia do diagnóstico. Além disso, como no caso relatado, pode-se não ter a confirmação por ausência do estudo anatomopatológico.



Embora seja pouco frequente, os hemangiomas também podem cursar com obstrução e perfuração intestinal. Lesões polipoides podem levar à obstrução luminal por massas circunferenciais ou atuar como um ponto para intussuscepção. Os pacientes podem apresentar constipação intestinal e tenesmo nas malformações maiores.^(2,4,12-14,20)

Geralmente, o exame físico dos pacientes com hemangioma do trato gastrointestinal fornece poucos achados. Podem ocorrer os sinais clínicos decorrentes da anemia apresentada, até a detecção de abaulamentos ao exame digital em caso de lesões distais. Esses tumores são moles e compressíveis, com sensação nodular. Quando grandes, uma massa pode ser palpada no exame físico abdominal.^(2,14) Para diagnóstico, podem ser utilizados diferentes modalidades de exames de imagem que incluem: tomografia computadorizada, ressonância nuclear magnética, ultrassonografia, cintilografia ou angiografia. Contudo, os exames endoscópicos são primordiais para a visualização direta da lesão.^(13,17,19,22,23)

No exame tomográfico, os achados consistem em espessamento da parede intestinal transmural, com ou sem flebólitos. Este exame permite a avaliação da extensão extramural e a invasão perilesional. A ressonância magnética, em geral, é mais útil, especialmente em situações de malformações retais. Pode ser visualizado hipersinal em T2, devido ao fluxo lento da lesão, assim como na gordura perirretal, com estruturas serpiginosas correlacionadas aos pequenos vasos supridores do hemangioma, sendo esses achados muito específicos. Embora as hemorroidas possam apresentar alterações semelhantes em T2, a localização e a falta de extensão para gordura perirretal as distinguem das malformações retais. Já flebólitos e calcificações são dificilmente detectados por ressonância magnética.^(2,14,22,23)

A angiografia mesentérica detecta lesões, mesmo na ausência de sangramento ativo e é útil na identificação de lesões sincrônicas. Uma fase venosa tardia também é um padrão comumente observado. Entretanto, a presença de trombose pode diminuir a sensibilidade da angiografia, pois as lesões podem apresentar aparência hipovascular ou avascular.^(2,14,22)

Mesmo com a identificação das lesões nestes exames de imagem, a investigação com exames endoscópicos é essencial. É recomendado que seja feita uma colonoscopia completa ao se encontrar uma lesão, para avaliar com precisão a extensão proximal, assim como o exame de todo o trato gastrointestinal superior, em busca de possíveis lesões sincrônicas. A biópsia não é recomendada devido ao potencial de sangramento, embora alguns tenham sugerido com cautela para promover um diagnóstico preciso. Cápsula endoscópica não é muito recomendada na população infantil devido à dificuldade na deglutição na mesma e risco de obstrução.^(2,14,19,22)

As lesões intraluminais vistas nos exames endoscópicos são projeções submucosas que variam do azul ao vermelho, que podem ter áreas pontuais de sangramento ou ulceração. A mucosa pode encontrar-se edemaciada e congesta: estes sinais, quando presentes, podem levar a um diagnóstico incorreto de doença inflamatória intestinal. Hemorroidas também são um diagnóstico incorreto frequente.^(2,14,19,22) A colonoscopia da paciente identificou duas lesões características a 22 centímetros da borda anal, sem sinais de sangramento ativo ou trombose da lesão.

O tratamento do hemangioma é individualizado e sua escolha depende da intensidade, repercussão dos sintomas, presença de complicações associadas, local de acometimento e faixa etária do paciente. A maioria dos hemangiomas evolui de forma benigna e não complicada. Devido sua involução espontânea, muitas vezes não requer intervenção.^(3-8,10,11,13,21)

Sabe-se que o hemangioma tem fases de crescimento e proliferação seguida de estabilidade e por fim involução. Geralmente se desenvolve durante as primeiras semanas de vida, tem crescimento rápido durante 3-6 meses, seguido de involução que pode ocorrer por volta de 12 meses ou até mesmo durar 3-7 anos.^(1,4-9,11,12,19,21)



Em casos pouco sintomáticos, com lesões únicas é preferível tratamento conservador, com acompanhamento e suplementação de ferro. Já lesões com maior risco de complicações devem ser manejadas de forma mais agressiva.^(1,3,19)

Entre os tratamentos sistêmicos utilizados, o propranolol, beta-bloqueador não seletivo, tem se demonstrado medicação mais eficaz e bem tolerada em todos os estágios da lesão. Sendo, por isso, considerado primeira linha de tratamento desde 2014 pelo FDA (*Food and Drug Administration*).^(1,3-6,8-11,13)

Sua eficácia foi observada numa criança que apresentava um hemangioma da pirâmide nasal tratado com corticosteroide sistêmico e que desenvolveu cardiomiopatia hipertrófica. Em 2008, Leaute-Labreze *et al*, publicou um estudo no qual o propranolol foi usado de forma eficaz no tratamento de hemangiomas cutâneos em onze bebês, sendo estes os primeiros resultados relativos ao seu uso. Desde então, houveram várias publicações sobre este tópico.^(5,8,11,12,21,23)

Seu mecanismo de ação ainda não é completamente elucidado, mas os efeitos podem ser divididos em: precoces, intermediários e tardios. Precocemente, ele promove a redução da liberação de óxido nítrico e consequente vasoconstrição. Já o bloqueio do eixo renina-angiotensina com diminuição de fatores de crescimento endotelial vascular (VEGF) e fatores angiogênicos constitui sua ação intermediária. Por fim, como efeitos tardios, ele age na indução de apoptose e regressão da proliferação de células capilares causando regressão do tumor.^(1,5-13,23)

Em doses terapêuticas de 0,5 a 4 mg/kg/dia, sua tolerância em geral é excelente. No entanto, o propranolol pode induzir sérios efeitos colaterais como: bradicardia, hipotensão, ocultar sinais clínicos de insuficiência cardíaca, broncoespasmo, fadiga, sonolência, vômitos. Pode também exacerbar manifestações clínicas da hipoglicemia que é associada a sequelas neurológicas a longo prazo.^(3,5-7,10,11,21,23)

Considerando tudo isso, um protocolo para início do tratamento foi proposto, com exame físico cardiológico, eletrocardiograma e ecocardiograma. Durante o início da utilização da droga o paciente deve-se manter em regime hospitalar, com monitorização de frequência cardíaca, pressão arterial e glicemia nas primeiras 48 horas. É administrado primeiramente a cada 8 horas, com dose inicial de 0,5-1,0 mg/kg e se os parâmetros se mantiverem sem alterações, a dose é aumentada até um máximo diário de 2-3 mg/kg/dia. Em seguida, o paciente permanece com acompanhamento ambulatorial. O tratamento é mantido até o final do suposto período de crescimento do hemangioma, por volta dos 12 meses, mas estudos também comprovam sua eficácia na fase involutiva.^(1,5,7,8,10,11,21)

Têm sido descritos o sucesso em tratamento com propranolol para hemangiomas em diversas topografias, como subglóticos, intestinais, nasais além de cutâneos. Se comparado aos corticosteroides, interferon ou vincristina tem mostrado superioridade e menores efeitos colaterais, mantendo portanto, ótima relação risco/benefício. São contraindicações ao seu uso: choque cardiogênico, bradicardia sinusal, hipotensão, bloqueio átrio-ventricular de segundo e terceiro graus, insuficiência cardíaca, asma, alergia.^(1,5,6,10,11,17,21)

A primeira escolha de tratamento no caso dessa paciente foi o propranolol. Apesar de ter sido realizada avaliação cardiológica prévia ao uso da medicação, o mesmo foi instituído de forma ambulatorial. A tolerabilidade foi boa e a paciente não apresentou efeitos colaterais, sendo posteriormente reajustada dose para aquela que normalmente é eficaz.

Glicocorticóides sistêmicos são necessários em casos mais avançados, lesões grandes com alta morbimortalidade. Podem ser usados como terapia complementar e tem sido eficazes em dois terços dos pacientes. Mais comumente são utilizados prednisona e prednisolona na dose recomendada de 2-3 mg/kg/dia por pelo menos 2 meses, com redução gradual para cobrir o período evolutivo dos primeiros meses. A betametasona também é uma opção na dose de 0,10 a 0,30 mg/kg/dia. O efeito



que aparece entre a segunda e a terceira semana de tratamento. O mecanismo de ação também não é bem esclarecido, porém é relatado a inibição do VEGF, vasoconstrição, redução da angiogênese e estímulo à apoptose.^(1,3,4,8,10,11,13,19,21)

Os efeitos colaterais são numerosos, sendo a maior parte deles transitória e benigna, porém outros mais graves e com repercussão importante são descritos. Encontram-se entre os efeitos: fácies cushingóide, insônia, irritabilidade, refluxo gastro-esofágico, acne, crescimento de pêlos. Entre os mais graves estão: hipertensão e cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva, nanismo, osteoporose.^(1,7,8,11,21)

Outras medicações sistêmicas incluem vincristina e interferon alfa. Estes, estão sendo estudados em caso de hemangioma mais agressivos ou ausência de resposta a propranolol e corticóides. A vincristina é um agente quimioterápico com atividade antimitótica e antiangiogênica, administrado de forma endovenosa. A dosagem é de 0,05 mg/kg ou 1 mg/m² uma vez por semana, tratamento por pelo menos 15 semanas. A eficácia está próxima de 100%, com uma regressão de hemangioma que se inicia após 3 semanas de tratamento aproximadamente. Seus efeitos colaterais podem ser graves e incluem: mielossupressão, neurotoxicidade, neuropatia sensitiva/motora, secreção inapropriada do hormônio antidiurético. Dentre os efeitos menos graves encontram-se: fadiga, alopecia, constipação, dor abdominal, dor mandibular transitórias.^(1,3,7,8,21)

Já o interferon tem efeitos antiangiogênicos e tem sido considerado efetivo no tratamento da hemangiomatose difusa. A dosagem varia de 1 a 3 milhões de unidades/m²/dia via subcutânea e o tratamento é longo, levando de 6 a 12 meses. Os primeiros sinais de regressão aparecem entre a segunda e a décima segunda semana de tratamento. Efeitos colaterais comuns com febre e dor muscular, podem ocorrer especialmente no início do tratamento. Também é relatado leucopenia, hipotireoidismo e síndrome depressiva. A complicação mais temida e potencialmente definitiva, é uma neurotoxicidade com diplegia espástica e atraso no desenvolvimento, ocorrendo em 10 a 30% dos casos.^(1,3,8,21)

Atualmente, há vários centros especializados em pesquisa de tumores e anomalias vasculares, voltados para melhor acompanhamento, descrição de casos atípicos, complexos, assim como tratamento dos mesmos por meio de equipe multidisciplinar. Tem-se como exemplo o Hospital Infantil de Boston, no qual a equipe de anomalias vasculares que é conhecida por sua experiência em diagnosticar e tratar os hemangiomas mais graves e complexos em bebês e crianças. Vários membros da equipe têm trabalhado com o propranolol e os mais recentes medicamentos usados hoje desde que foram estudados pela primeira vez em pacientes com hemangioma.⁽¹⁶⁾

Há um contínuo progresso relacionado à estudo da segurança e eficácia dos mais novos medicamentos e terapias combinadas, incluindo: propranolol, beta-bloqueadores seletivos, beta-bloqueadores tópicos, terapias combinadas usando propranolol com esteróides e agentes tópicos como o timolol em lesões cutâneas. Além disso, o uso de inibidores da enzima conversora de angiotensina (IECA) pode ser avaliado em novas pesquisas, dado a crescente quantidade de evidências de que o RAS está implicado na patogênese da doença.^(3,6,8,16)

O tratamento cirúrgico do hemangioma deve ser considerado em casos não responsivos ao tratamento medicamentoso. Incluem pacientes com lesões grandes, numerosas, sintomatologia grave, recorrente, prolongada ou complicações, situações de urgência ou emergência.^(4,8,10,19)

Recentemente, a excisão endoscópica tem sido considerada em casos específicos de lesões pequenas. Alguns tumores polipóides com base estreita foram tratadas com sucesso com polipectomia e cauterização. A polipectomia endoscópica é uma opção alternativa de tratamento se o hemangioma for uma lesão pediculada maior que 2,5 centímetros e sua profundidade for limitada à camada



submucosa. Escleroterapia e criocirurgia podem ser usados apenas para alívio temporário de sintomas porque têm uma alta taxa de recorrência.^(4,10,14,19,22)

O coagulador de feixe de argônio também foi relatado como tendo sucesso. Ao longo de 13 sessões, uma malformação retossigmóide moderada foi tratada com sucesso endoscopicamente com injeções de *n*-butil-2-cianoacrilato. Os mesmos autores também relataram um caso de lesão semelhante em um paciente diferente, que necessitou de 15 sessões porém o mesmo faleceu após sangramento recorrente 4 meses após o término do tratamento.⁽¹⁴⁾

Apesar dessas opções mais conservadoras, utilizando terapia endoscópica, essa técnica só deve ser considerada em casos muito específicos ou se a cirurgia não for uma opção viável. Sendo o tratamento de escolha a ressecção cirúrgica, a metodologia depende da localização da lesão. Para lesões gástricas podem ser realizadas: antrectomia, gastrectomia subtotal, ressecções segmentares. As lesões em cólon podem ser abordadas com ressecção segmentar, ileocecotomia, hemicolectomia direita, esquerda ou retossigmoidectomia. Já lesões em reto podem ser tratadas com ressecção baixa anterior.^(2,14,19)

Tendo em vista a morbimortalidade relacionada ao sangramento gastrointestinal e o pior prognóstico relacionada às cirurgias em situação de urgência e emergência é importante ampliar o conhecimento acerca dessa patologia e considerar seu diagnóstico quando na investigação de hemorragias digestivas. São necessárias mais pesquisas relacionadas ao tratamento e eficácia das medicações utilizadas em sítios atípicos, para avaliação do comportamento dessas lesões comparando com as cutâneas, que por serem mais comuns, têm maior número de estudos comprovando eficácia das medicações utilizadas.

Conclusão

A abordagem dos hemangiomas do intestino grosso obrigam a uma atualização constante devido à sua raridade e multiplicidade de opções terapêuticas nem sempre definitivas. Sendo assim, acreditamos ser útil este opúsculo para apoiar colegas que tenham de atender tais casos.

Referências

1. Darrow DH, Greene AK, Mancini AJ, Nopper AJ. Diagnosis and Management of Infantile Hemangioma. *Pediatrics*. 2015;136(4):1060-1104.
2. Tan MCB, Mutch MG. Hemangiomas of the Pelvis. *Clinics in Colon and Rectal Surgery*. 2006;19(2):94-101.
3. Smith CJF, Friedlander SF, Guma M, Kavanaugh A, Chambers CD. Infantile hemangiomas: an updated review on risk factors, pathogenesis, and treatment. *Birth Defects Res*. 2017;109(1):809–815.
4. Destro F, Maestri L, Vella C, Baraldini V, Riccipetroni G. Infantile hemangioma as cause of neonatal gastrointestinal bleeding. *J pediatr surg* 2018;31(1):71–76.
5. Carvalho S, Machado S, Selores M. Hemangioma infantil e propranolol oral—recomendações atuais. *Nascer crescer*. 2016;25(3):154-158.
6. Lopes S, Álvares S, Leitão JB, Figueiredo S. Hemangioma infantil ulcerado—há alternativa ao propranolol? *Nascer crescer*. 2016;25(4):248-250.
7. Bonini FK, Bellodi FS, Souza EM. Hemangioma infantil tratado com propranolol. *An bras dermatol*. 2011;86(4):763-766.
8. Harter N, Mancini AJ. Diagnosis and management of infantile hemangiomas in the neonate. *Pediatr clin n am*. 2019.66(1):437–459.



9. Shah SD, Baselga E, McCuaig C, Pope E, Coulie J, Boon LM *et al.* Rebound growth of infantile hemangiomas after propranolol therapy. *Pediatrics*. 2016;137(4):1-9.
10. Hoeger PH, Harper JI, Baselga E, Bonnet D, Boon LM, Atti MCD *et al.* Treatment of infantile haemangiomas: recommendations of a European expert group. *Eur J Pediatr*. 2015;174(1):855–865.
11. Tamagno M, Bibas BJ, Minamoto H, Alfinito FS, Terra RM, Jatene FB. Hemangioma subglótico e mediastinal em criança: tratamento com propranolol. *J bras pneumol*. 2011;37(3):416-418.
12. Rubinstein JC, Christison-Lagay ER. Successful treatment of visceral infantile hemangioma of the omentum and mesentery with propranolol. *J pediatr surg*. 2014;2(1)302-304.
13. Morris GA, Stratchko L, Sabri M. Intestinal hemangioma presenting as recurrent hematochezia in a 6-week-old male. *J Ped Surg Case Rep*. 2015;3(7):280-282.
14. Yoo S. GI-Associated hemangiomas and vascular malformations. *Clin colon rectal surg*. 2011;24(3):193–200.
15. Sequeira CSA. Hemangiomas e malformações vasculares da cabeça e pescoço – artigo de revisão [tese]. Lisboa: Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa; 2016. 51 pags. [acesso em 2019 ago 2]. Disponível em: <http://https://repositorio.ul.pt/bitstream/10451/26519/1/CristianaSASequeira.pdf>.
16. The vascular anomalies center [internet]. Boston: Boston Children's Hospital; [acesso em 2019 ago 13]. Disponível em: <http://www.childrenshospital.org/about-us>.
17. Soukoulis IW, Liang MG, Fox VL, Mulliken JB, Alomari AI, Fishman SJ. Gastrointestinal Infantile Hemangioma: Presentation and Management. *J pediatr gastroenterol nutr*. 2015;61(4):415–420.
18. Attash SM, Ali MS, Al-Nuaimy HA. Isolated cavernous haemangioma of the stomach in a 3-year-old child: an unusual cause of upper GI bleeding. *BMJ Case reports* 2012.
19. Han EC, Kim S-H, Kim H-Y, Jung S-E, Park K-W. Gastrointestinal hemangioma in childhood: a rare cause of gastrointestinal bleeding. *Korean J of Pediatr*. 2014;57(5):245-249.
20. Gómez DMR, Abello JRR, Cienfuegos AR, Guzmán GA, Suárez JC, León FA *et al.* Hemangioma cavernoso como causa de hemorragia digestiva oculta manifiesta: reporte de caso. *Rev Colomb Gastroenterol*. 2018;33(1)68-73.
21. Léauté-Labrèze C, Sans-Martin V. Hémangiome infantile. *Presse Med*. 2010;39(4):499–510.
22. Shen JD, Chen CW, Chen TA, Yueh TC. Colonic hemangioma, a diagnostic challenge in young adults with lower gastrointestinal tract bleeding. *Formos J surg*. 2016;49(6):238-241.
23. Zhu Z, Cai P, Zhu J, Chen J, Wu B, Gu Z *et al.* Neonatal giant hepatic hemangioma: A case report. *Medicine*. 2018;97(42):1-5.