
CASO CLINICO

Hemangiomas múltiples con afectación visceral, a propósito de un caso

Multiple hemangiomas with visceral involvement, a case report

Drs.: Gabriela Valverde Moncada*, Marizol Soria Galvarro Gutierrez,
Jorge Chungara Montaña*****

Resumen

Ese relata el caso de un paciente de 3 meses de edad con hemangiomas cutáneos y viscerales, hepatomegalia, anemia y datos de insuficiencia cardíaca. Una vez realizados los exámenes complementarios se concluye con el diagnóstico de hemangiomas múltiples con afectación visceral. Se aprovecha el caso clínico para hacer una actualización del tema.

Palabras claves:

Rev Soc Bol Ped 2007; 46 (2): 108-12: hemangiomas, cutáneo, visceral.

Abstract

It is described a three-months old infant with cutaneous and visceral hemangiomas, hepatomegalia, anemia and inadequate heart function. Once carried out the complementary tests we concluded with the diagnosis of multiple hemangiomas with visceral affection. We take advantage of the clinical case to make an update of this sickness.

Key words:

Rev Soc Bol Ped 2007; 46 (2): 108-12: hemangiomas, cutaneous, visceral.

Introducción

Los hemangiomas son los tumores más frecuentes de la infancia. Son lesiones vasculares benignas en el 90% de los casos, la incidencia es variable desde 1 a 30%, más frecuente en el sexo femenino con una relación de 3:1 a 5:1 y, la prevalencia en prematuros es de 11 – 13%¹⁻⁶.

Por definición los hemangiomas tienen tres fases: proliferativa, estacionaria y de involución. En la fase proliferativa las lesiones crecen en forma rápida y alarmante, luego en la fase estacionaria no hay cambios clínicos, la involución se observa en el segundo año de vida. Más del 50% se resuelven hacia el quinto año de vida, el 75% desaparecen hacia los 7 años y el 90% a los 10 años³⁻⁶.

La afectación visceral es de mal pronóstico y el hígado es el órgano de localización extracutánea más frecuente, encontrándose múltiples lesiones que comprometen ambos lóbulos hepáticos, son generalmente asintomáticos, los hallazgos clínicos frecuentes son hepatomegalia e insuficiencia cardíaca congestiva, a veces anemia y trombocitopenia secundarias, e ictericia por obstrucción de vasos porta⁴⁻⁷.

El diagnóstico es clínico y los estudios de imagen como ultrasonografía abdominal, tomografía axial computarizada (TAC) y resonancia nuclear magnética (RNM) nos ayudan a determinar la magnitud de la afección visceral. Los estudios con tecnecio^{99m} son útiles para diferenciar hemangiomas cavernosos de otras lesiones del hígado y la gammagrafía con eritrocitos o plaquetas radiomarcadas también son de ayuda. Se debe solicitar una radiografía de tórax

* Médico Pediatra. Hospital Materno Infantil. Caja Nacional de Salud
** Pediatra Hematóloga. Hospital Materno Infantil. Caja Nacional de Salud
*** Jefe de Imagenología. Hospital Materno Infantil. Caja Nacional de Salud

Artículo recibido 1/6/07 y fue aprobado para publicación 18/8/07

y electrocardiograma, como estudios complementarios.

La complicación más frecuente en un fistula arteriovenosa hepática, que provoca alto flujo sanguíneo y una insuficiencia cardíaca es la principal causa de muerte en estos pacientes. La mortalidad en pacientes no tratados es de 80% y en tratados 27%. El tratamiento cuando se lo requiere se realiza en dos fases: primero uso de diuréticos y digitálicos y la segunda es disminuir el flujo sanguíneo a través del hemangioma usando corticosteroides, fármacos sistémicos o cirugía³⁻⁸.

Caso clínico

Lactante menor de 3 meses de edad, masculino, producto del sexto embarazo, parto por cesárea por ruptura prematura de membranas a las 34 semanas de gestación, peso al nacer de 2.150 g; cursó con ictericia neonatal que se trató con luminoterapia, sin complicaciones. Desde el nacimiento presenta dos lesiones tipo fresa, rojo vinoso en cuero cabelludo y planta del pie izquierdo. Al mes de edad aparece otra tumoración, de la misma característica que las anteriores, en cara interna de pierna izquierda.

Los padres consultan en el Hospital Materno Infantil por una notoria palidez que tenía el niño y que fue el motivo de su internación.

Al examen físico de ingreso destacó: peso de 4.250 g, talla 54 cm; piel y mucosas pálidas e ictericias. Presencia de tres lesiones rojo vinosas carnosas ubicadas en: cuero cabelludo a nivel de fontanela anterior de 1 x 2 cm, planta de pie izquierdo de 0.5 x 0.4 cm de diámetro y cara interna de pierna izquierda de 2 x 1 cm de diámetro, como se observan en la figura # 1.

En la zona cardíaca, se auscultó un soplo cardíaco sistólico II/VI sin irradiación; el abdomen estaba distendido y con una hernia umbilical reducible, hepatomegalia con 4 cm bajo el reborde costal. En la región escrotal se aprecia un aumento de volumen bilateral, blando, reducible y con presencia de



Figura # 1. Hemangiomatosis cutáneas en extremidades inferiores.

ruidos hidroaéreos. El resto del examen físico era normal.

Se realizó valoración con cardiología encontrando una sobrecarga volumétrica biventricular con corazón estructuralmente normal, hipertensión arterial pulmonar leve y se inició tratamiento con digoxina y furosemida. También fue valorado por hematología, cirugía y dermatología.

Dentro de los exámenes complementarios se destacan: radiografía de tórax que mostró cardiomegalia global y aumento de la trama vascular, ecografía hepática evidencio la presencia del hígado aumentado de tamaño con parénquima de ecogenicidad heterogénea y presencia de imágenes hipocogénicas, redondeadas de diferentes tamaños en el lóbulo derecho e izquierdo del hígado, distribuidas en forma dispersa y que son compatibles con hemangioendoteloma, ver figura # 2.

En la tomografía axial computarizada abdominal sin contraste se observó el hígado aumentado de tamaño a expensas de innumerables lesiones intraparenquimatosas hipointensas, que se ven mejor luego de la administración de contraste endovenoso y que son sugerentes de hemangioendoteloma.

La gamagrafía hepática en el estudio de “SPECT perfusión – pool hepático”, concluyó: las imágenes en sistema SPECT muestran una glándula hepática de situación normal con alteración de su estructura

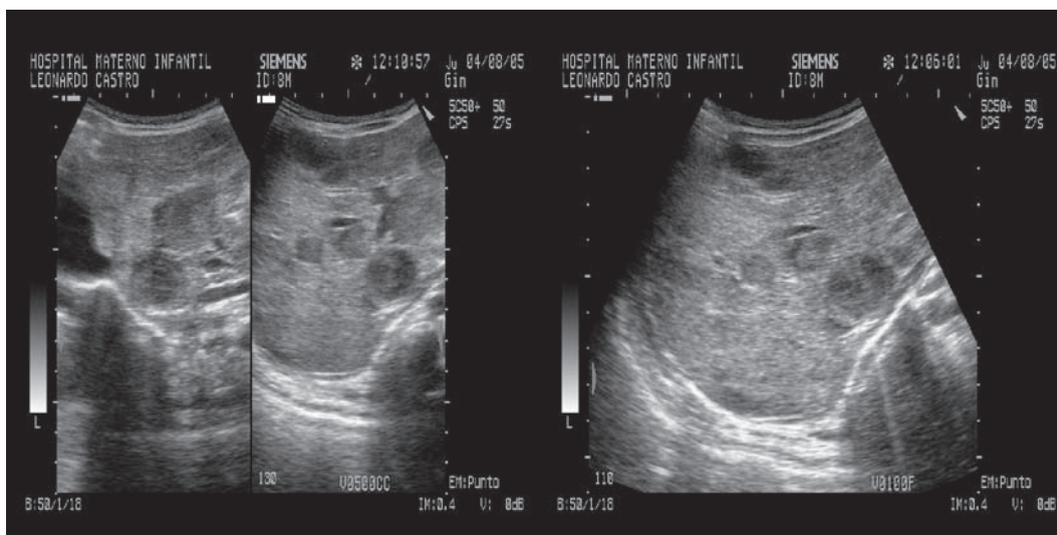


Figura # 2 Ecografía hepática muestra zonas hipocogénicas, redondeadas de diferentes tamaños en el lóbulo derecho e izquierdo del hígado.

por presencia de múltiples zonas frías de distribución irregular en todo el parénquima hepático, algunas de ellas en forma de “sacabocado”, (ver Figura #3).

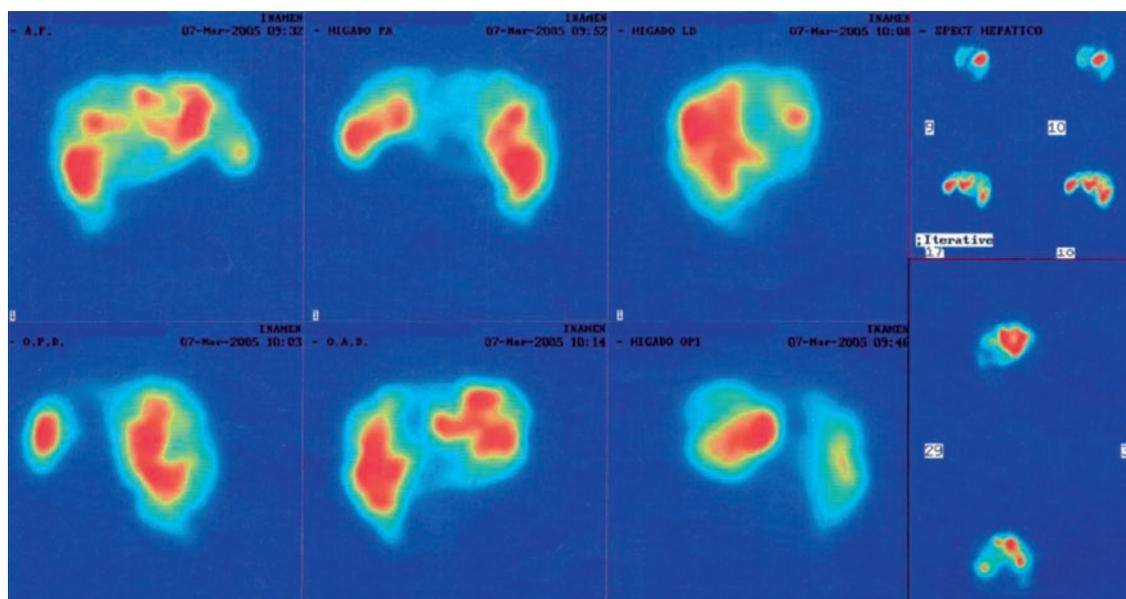


Figura # 3. SPECT perfusión hepática TC^{99m}-GR.

El estudio de Pool Hepático con TC^{99m}-GR (in vivo) mostraron una mejor vascularización de las zonas fotopénicas, sin identificación de acumulación del mismo que pudieran evocar con certeza la presencia de hemangiomas, por lo que se realizó el estudio con glóbulos rojos marcados in vitro, que mostró relleno de actividad en las zona fotogénicas del SPECT hepático como expresión de aumento de flujo sanguíneo de las mismas, corroborando la sospecha de lesiones de contenido sanguíneo, ver Figura # 4.

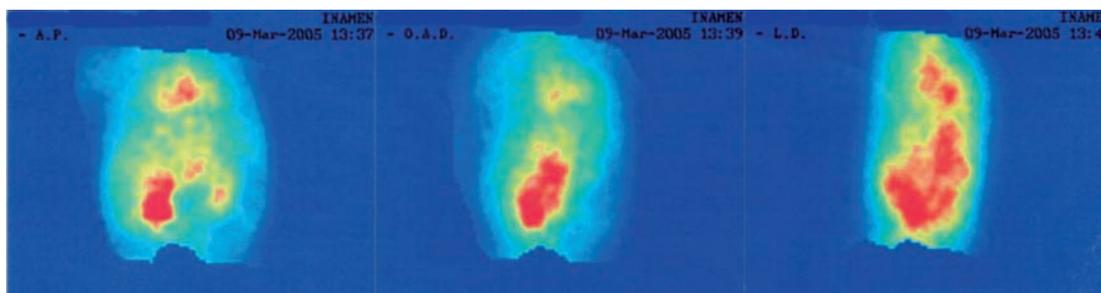


Figura # 4. Pool sanguíneo hepático, TC^{99m}-GR in vivo e in vitro.

Con todos los resultados obtenidos se llegó a los siguientes diagnósticos: hemangiomatosis múltiple con afectación visceral: hepática y cutánea; sobrecarga biventricular por cardiopatía fistulosa en sistema porto cava más hipertensión pulmonar leve; anemia secundaria y hernia inguinal bilateral y umbilical.

El paciente hasta la fecha es controlado en el Hospital Materno Infantil y la evolución es favorable. Recibió tratamiento con digital y diuréticos por 6 meses y actualmente no presenta datos de descompensación cardiaca. Los controles ecográficos periódicos indican que el hemangioma hepático ha involucionado en un 75%. En cuanto a las lesiones cutáneas, se observa que desapareció la lesión del cuero cabelludo, la de la pierna creció paulatinamente por lo que se usó corticoides con lo que involucionó hasta un 90% y la de la planta del pie está sin cambios. Se realizó herniorrafia inguinal bilateral y la hernia umbilical remitió espontáneamente.

Discusión

Aunque la mayoría de los hemangiomas del lactante se presentan como lesiones aisladas y únicas, un 20% de los casos lo hace en forma de lesiones múltiples dentro de éste porcentaje estaría el presente caso clínico. Lo más frecuente es que es un proceso benigno manifestado por múltiples hemangiomas cutáneos que crecen durante un periodo de tiempo corto y después involucionan completamente antes de los dos años de edad como fue la evolución de este paciente.

En raros casos puede tener una afectación de dos o más órganos y ser una enfermedad grave de ésta manera se presentó en nuestro paciente que presentó insuficiencia cardiaca, múltiples hernias por distensión abdominal y por hepatomegalia importante. La afectación visceral puede conferir un mal pronóstico en los niños afectados, sin embargo en nuestro paciente la involución fue tal que no presentó más complicaciones.

Los lactantes con hemangiomas cutáneos deben someterse a una anamnesis detallada y un examen físico cuidadoso y los estudios de extensión útiles son: hemograma, coagulograma, función hepática, examen general de orina, radiografía de tórax, electrocardiograma o ecocardiograma para buscar datos de falla cardiaca con gasto alto los mismos se realizaron al ingreso del paciente. Habrá que considerar ultrasonografía abdominal para delinear lesiones hepáticas, la TAC y RNM con el fin de conocer la magnitud de la afección visceral, planear métodos terapéuticos y vigilar el tratamiento, ya que demostramos su utilidad en esta entidad. En métodos radiológicos se tomará en cuenta los relacionados a medicina nuclear donde se utilizar el tecnecio^{99m}, el cual ofrece ayuda para diferenciar hemangiomas cavernosos de otras lesiones ocupativas del hígado o del bazo. La gammagrafía con eritrocitos o plaquetas radiomarcadas son también de gran utilidad¹⁻⁶. La angiografía como método invasivo tiene sus indicaciones y también ciertos riesgos a considerar⁶.

Los hemangiomas hepáticos pueden observarse con o sin hemangiomas cutáneos múltiples en otras

oportunidades, dato que se debe considerar ante un niño con sospecha diagnóstica. Los que no se asocian a lesiones cutáneas suponen un importante reto diagnóstico¹⁻³.

No se realizó biopsia hepática por el riesgo grave que conlleva y no la recomiendan en la literatura y ante otros casos similares²⁻⁴.

Los hemangiomas son a menudo múltiples y comprometen a ambos lóbulos hepáticos, coincidiendo con nuestro paciente. Muchos niños afectados están asintomáticos y se diagnostican solamente mediante una ecografía abdominal. Se encuentra frecuentemente una hepatomegalia y una insuficiencia cardiaca congestiva que puede no ser evidente en las primeras semanas de vida. Otras manifestaciones son: anemia o trombocitopenia secundarias al aumento del flujo sanguíneo o, más rara vez, una ictericia que resulta de la obstrucción de los espacios porta el primer y tercer dato acompañaron a nuestro paciente, que remitieron juntamente con la involución de los hemangiomas hepáticos. No presentó complicaciones propias de la hemangiomatosis, motivo por lo que no se realizaron por ejemplo el reemplazo de factores de coagulación con plasma fresco congelado y crioprecipitados en casos de hemorragia secundaria a la pérdida de plaquetas, así como el control de la insuficiencia cardiaca congestiva con uso de diuréticos y digitálicos que se usó hasta la remisión total de la insuficiencia cardiaca.

La mayoría de los autores recomiendan administrar glucocorticoides sistémicos a dosis que van de 2 a 5 mg/kg/día cuando existe compromiso visceral sintomático, en nuestro caso no llegamos a usar esta medicación. La duración del tratamiento es variable, dependiendo la "actividad" de los hemangiomas. Un tiempo promedio pudiera ser de 2 a 8 meses, aunque otros autores indican 2 a 4 semanas⁷⁻¹⁰.

Recientemente se está usando el interferón alfa 2 (IFNa) en dosis de una a tres millones de unidades por metro cuadrado de superficie corporal /día, vía subcutánea durante 215 días, luego tres veces por semana durante 3 a 9 meses. Este tratamiento bloquea la proliferación de células endoteliales activadas por factores de crecimiento que estimulan la angiogénesis, tratamiento que aún no contamos en nuestro medio¹⁰.

Referencias

1. Arabi SJ. Hemangiomatosis neonatal difusa. *Rev Mex Pediatr* 2000;67:270-3.
2. Lloret P. Tratamiento médico de los hemangiomas. *An Sist Sanit Navar* 2004;27(supl.1):81-92.
3. Bruckner A, Frieden U. Hemangiomas of infancy. *J Am Acad Dermatol* 2003;48:477-93.
4. Gampper T, Morgan R. Vascular anomalies: hemangiomas. *Plast Reconstr Surg* 2002;11:572-85.
5. Williams E, Stanislaw P, Dupree M, Mourtzikos K, Mihim M, Shannon L. Hemangiomas in infants and children. An algorithm for intervention. *Arch Facial Plast Surg* 2000;2:103-11.
6. Salas A, López F. Hemangiomatosis neonatal difusa. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Rev Mex Pediatr* 2007;67:270-3.
7. Dinehart S, Kincannon J, Geronemus R. Hemangiomas; evaluation and treatment. *Dermatol Surg* 2001;27:475-85.
8. Nebbet M, Fleishner A, Chamlin S, Frieden U. Oral corticosteroid use is effective for cutaneous hemangiomas. An evidence based evaluation. *Arch Dermatol* 2001;137:1208-13.
9. Hasan Q, Tan S, Gush J, Peters S, Davis P. Steroid therapy of a proliferating hemangioma: histochemical and molecular changes. *Pediatrics* 2000;105:117-20.
10. Rampini E, Rampini P, Ocella C, Bleidi D. Interferon alpha 2b for treatment of complex cutaneous hemangiomas of infancy: a reduced dosage schedule. *Br J Dermatol* 2000;142:189-91.