

Hemangiomas neonatales difusa e insuficiencia cardíaca congestiva

Diffuse neonatal hemangiomas and congestive heart failure

Charles Huamani¹, Violeta López-Naváez^{2,3}, Eloy Saravia-Sandoval^{2,3}

Sociedad Científica de San Fernando, Sociedad Científica Médico Estudiantil Peruana. Lima, Perú.

¹ Estudiante de Medicina, Facultad de Medicina, Universidad Nacional Mayor de San Marcos. Lima, Perú.

² Médico Pediatra, Servicio de Pediatría, Hospital Nacional Arzobispo Loayza. Lima, Perú.

³ Departamento de Pediatría, Facultad de Medicina, Universidad Nacional Mayor de San Marcos. Lima, Perú.

RESUMEN

La hemangiomas neonatales difusa es un trastorno raro que consiste en la aparición de múltiples hemangiomas que comprometen piel y vísceras como hígado, intestinos o el sistema nervioso central, pudiendo llegar a causar una insuficiencia cardíaca congestiva entre otras complicaciones. Presentamos el caso de una niña de tres meses con angiomas múltiples en la piel e hígado, asociados con cardiomegalia y dificultad respiratoria; con diagnóstico de insuficiencia cardíaca congestiva de alto gasto, secundaria a la afección generalizada de la hemangiomas neonatales difusa; recibe tratamiento con corticoides y la evolución es favorable.

Palabras Clave: Hemangiomas Neonatales Difusa, Insuficiencia Cardíaca Congestiva, Hemangiomas, Tumores vasculares.

Abstract

Diffuse Neonatal Hemangiomas is a rare disorder characterized by multiple hemangiomas that resolve spontaneously in general. It may involve skin and visceral organs, and may even lead to congestive heart failure and other complications. We report here an infant with angiomas involving skin and liver, associated with cardiomegaly and respiratory distress. The patient presented congestive heart failure with high output secondary to presence of diffuse neonatal hemangiomas. Systemic corticosteroid therapy allowed a favourable clinical course.

Keywords: Diffuse Neonatal Hemangiomas, Congestive heart failure, Hemangioma, Vascular neoplasm.

INTRODUCCIÓN

Los hemangiomas se presentan en 1 a 2,5% de los niños, siendo únicos en 80 a 90% de los casos⁽¹⁻⁶⁾. Como elementos básicos para el diagnóstico se encuentran: tumor de color rojo brillante, de forma redonda u ovalada y móviles, con superficie lisa y dimensiones que van de

0,1 a 2 cm de diámetro, pudiendo llegar raras veces hasta los 10 cm⁽¹⁾; que aparece después del nacimiento, rara vez congénito, de crecimiento rápido los primeros meses con involución espontánea progresiva hasta en 95% de los casos⁽²⁻⁴⁾.

La expresión de múltiples hemangiomas es un trastorno dermatológico raro, de ser sólo cutáneos se habla de una hemangiomas neonatales benigna que requiere observación^(2,7,8), pero en menos de 15% la hemangiomas neonatales cutánea se acompaña de hemangiomas localizados en dermis reticular, tejido celular subcutáneo^(1,2,4), o comprometiendo otros órganos, siendo el hígado el más afectado (64%), siguiendo el tracto gastrointestinal, pulmones y sistema nervioso central (52%), boca y lengua (44%), ojos (32%), entre otros^(2,6). En tales casos hablamos de una hemangiomas neonatales difusa (HND)^(3,4).

De no tratarse oportunamente la muerte ocurre en un 30 a 90% de los pacientes^(5-7,9) debido a una insuficiencia cardiaca congestiva o a hemorragias masivas gastrointestinales^(2,5,10); por ello toda hemangiomatosis neonatal debe ser estudiada para determinar el nivel de compromiso sistémico y las medidas a tomar.

El objetivo del presente es describir el compromiso de la HND, que generó una insuficiencia cardiaca congestiva comprometiendo la vida de la paciente.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino, de dos meses de edad, procedente de Lima, sin antecedentes personales ni familiares de importancia, nacida por parto eutócico de 39 semanas de gestación; acude con un tiempo de enfermedad de aproximadamente un mes, de inicio insidioso y curso progresivo, con dificultad respiratoria y lactancia entrecortada como manifestaciones principales. La madre relata que acudió en dos ocasiones cuando la paciente tenía un mes de edad a consultas médicas, al observar la aparición de hemangiomas, en ambas ocasiones le manifestaron que estos remitirían espontáneamente, restando importancia a su progresión. Al observar la lactancia entrecortada y agitada, además de disminución en la intensidad y frecuencia del llanto, así como incremento de la frecuencia respiratoria, la madre acude al Servicio de Emergencia, donde la evalúan y solicitan una radiografía de tórax. En ésta, se aprecia un incremento del índice cardiotorácico (0,66), con incremento de cavidades a predominio del lado izquierdo; se decide su hospitalización y es transferida al Servicio de Pediatría.

Ingresa con un peso de 4750g, una frecuencia cardiaca de 140 por minuto y respiratoria de 50; se observan 27 angiomas exofíticos, rojo vinosos, diseminados en todo el cuerpo, con diámetros entre 1 a 15mm (Figura 1). Se escucha soplo holosistólico III/VI en focos mitral y tricuspídeo. En abdomen se palpa un *span* hepático de 5cm, de bordes duros y consistencia incrementada. En genitales se aprecia mancha hipocrómica de bordes irregulares secundaria a tratamiento de candidiasis del pañal. Se constató además pediculosis.

Se solicitan exámenes auxiliares, encontrando una hemoglobina de 10,1mg/dL, Thevenon ++ en heces seriadas. El resto de exámenes muestra valores normales.

Se realiza ecocardiografía que muestra una cardiopatía dilatada por sobrecarga de volumen, con dilatación grave de cavidades izquierdas y dilatación moderada de cavidades derechas. Se diagnostica, además, insuficiencia mitral leve a moderada e insuficiencia tricuspídea leve.

Se realiza un ecografía de hemiabdomen superior, encontrando un hígado de 9,1cm de altura, incrementado de volumen, y múltiples nódulos hipoecogénicos, de bordes lisos y área central de mayor ecogenicidad, siendo los mayores de 2,9cm y 2,5cm de diámetro; se aprecia dilatación de venas suprahepáticas de hasta 7,3mm de diámetro.

La evaluación oftalmológica no reveló hemangiomas retinales, la ecotransfrontalena no mostró hallazgos relevantes.

Se planteó el diagnóstico de insuficiencia cardiaca congestiva, hemangiomatosis neonatal difusa, retardo en el crecimiento. Se inició tratamiento con corticoides y digitálicos.

La paciente fue dada de alta luego de un mes de hospitalización, con mejoría de la lactancia, con un sueño más prolongado y pesando 4580g. Los hemangiomas

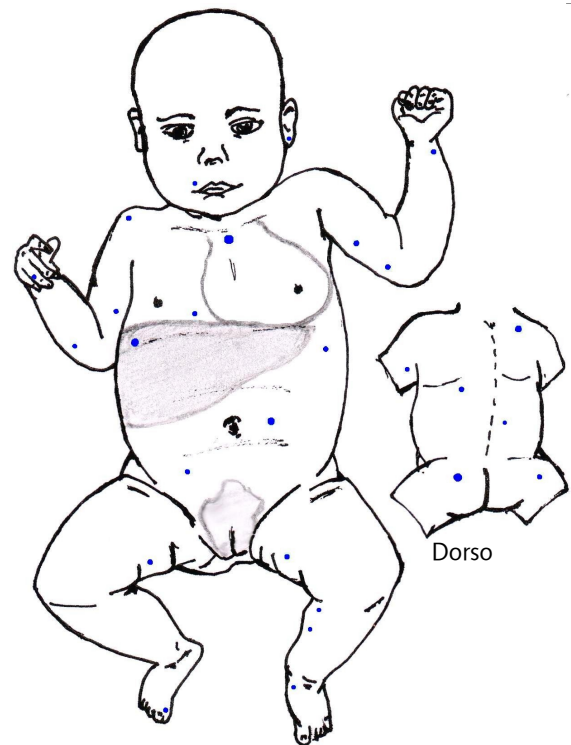


Figura 1: Esquema de distribución en un caso de hemangiomatosis neonatal difusa con hepato-cardiomegalia.

continuaron incrementando en número y tamaño, pero con un curso más lento.

DISCUSIÓN

Se trata de un caso de hemangiomatosis cuyo diagnóstico fue inicialmente pasado por alto pues en dos consultas médicas se le dijo a la madre que los hemangiomas remitirían espontáneamente, probablemente por el poco conocimiento que se tiene sobre la HND, por la rareza de su presentación, falta de una guía de manejo de hemangiomas, y su fácil confusión con la hemangiomatosis neonatal benigna; generando un retraso en la evaluación especializada y oportuna de la paciente. Ante una lesión vascular, sea cual sea el tipo, es necesario establecer un adecuado proceso diagnóstico, individualizando al paciente⁽¹⁾; específicamente en los hemangiomas, pues no todos involucionan y pueden existir otros que sean subcutáneos⁽⁴⁾.

Por ello, es necesaria una evaluación en todos los casos de hemangiomatosis, en búsqueda de compromiso visceral a través de estudios por imágenes tales como ecografía doppler, angio-resonancia o arteriografía, dependiendo del caso pero procurando los exámenes menos invasivos; además de otros estudios como sangre oculta en heces o de coagulación por si se produce hemorragia⁽³⁾. En este caso se hizo el diagnóstico de anemia por pérdida debido a una hemorragia digestiva, que en algunos casos ha sido reportado como indicador de mal pronóstico⁽¹⁰⁾. Además se comprobó en nuestra paciente la presencia de hemangiomas hepáticos; es probable que tenga hemangiomas en otras áreas como en médula espinal, riñón u otras, aunque sin mayor repercusión clínica.

La complicación más frecuente es la ulceración de los hemangiomas, seguida de defectos de la coagulación, que se manifiestan como sangrado⁽⁴⁾, aunque la más grave es la insuficiencia cardiaca congestiva. En la paciente, la complicación se explica por el compromiso que generaron los hemangiomas hepáticos, que en algunos casos pueden ser asintomáticos o expresarse como en este caso, difusos, con hepatomegalia y signos de hipertensión portal. Además, y debido a los cortocircuitos arteriovenosos que se establecen y el rápido crecimiento de los hemangiomas, la paciente presenta un deterioro de su función cardiaca^(2,4,5), a esto se suma el secuestro sanguíneo que hacen los hemangiomas, llevando a una

sobrecarga funcional del corazón, compensada al inicio y grave al final, que explican el curso progresivo de los síntomas^(6,10).

Es preciso también realizar interconsultas especializadas para descartar un mayor compromiso sistémico⁽⁷⁾, y plantear el tratamiento con base en corticoides tópicos, intralesionales o sistémicos, interferón o citostáticos^(2,3,8), mostrando buena evolución⁽¹¹⁾; si el compromiso es grave y no hay respuesta a los esteroides, se puede plantear cirugía o criocirugía^(12,13). En toda situación, el tratamiento debe ser progresivo y personalizando la situación. En la paciente la corticoterapia sistémica permitió una evolución favorable, sin que hubiese necesidad de citostáticos. Igualmente, fue necesario el tratamiento encaminado a controlar la descompensación cardiaca, sea a través de digitálicos o de hipotensores.

Este caso se presenta en una paciente con familiares de escasos recursos económicos, que no pudieron acudir a centros especializados de diagnóstico desde un inicio. La rareza del caso y la carencia de guías de manejo repercutieron en una evolución desfavorable. Sin embargo y gracias al correcto manejo posterior, el pronóstico mejoró.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Soto J. Patología y patogénesis de los hemangiomas. *An Sist Sanit Navar.* 2004; 27(S1):27-31.
2. Cordisco MR. Lesiones vasculares en la infancia. *Dermatol Pediatr Lat.* 2005; 3(2):101-14.
3. Redondo P, Fernández M. Protocolo de actuación ante hemangiomas y/o malformaciones vasculares. *An Sist Sanit Navar.* 2004; 27(S1):133-40.
4. Battistella E, Verdú A, Rodríguez V, Simón S, Pizzi de Parra N. Hemangiomas: una revisión. *Arch Argent Pediatr.* 2005; 103(2):155-61
5. Arabi Salas J, López Gómez F. Hemangiomatosis neonatal difusa: Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Rev Mex Pediatr.* 2000; 67(6):270-3.
6. Belzunce A, Casellas M. Complicaciones en la evolución de los hemangiomas y malformaciones vasculares. *An Sist Sanit Navar.* 2004; 27(S1):57-69.
7. Servin-Vásquez LA, Mena-Cedillos CA, Arroyo-Pineda AI, Sadowinski-Pine S. Hemangiomatosis neonatal difusa. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 2000; 57(2):81-6.
8. Lloret P. Tratamiento médico de los hemangiomas. *An Sist Sanit Navar.* 2004; 27(S1):81-92.
9. Gontijo B, Resende-Silva CM, Baptista-Pereira L. Hemangioma of infancy. *An bras Dermatol.* 2003; 78(6):651-73.
10. Fantóbal RA, Amaro BP. Manifestaciones cutáneas de las enfermedades gastrointestinales. Segunda Parte. *Gastr Latinoam.* 2005; 16(3): 205-17.
11. Tincopa-Grados R, Aleman-Pedraja N, Membrides-Perez P, Suárez-Morales O. Eficacia clínica y seguridad de los corticoides sistémicos a altas dosis en hemangiomas. *Dermatol Peru.* 2005; 15(3):196-205.

12. Young RS, Zalneraitis EL, Bauman ML. Disseminated neonatal hemangiomatosis: successful hepatic resection with subsequent development of hydrocephalus. *J Pediatr Surg.* 1981; 16(5): 752-3.
13. Fernandez Vozmediano J, Echeverria C, Armario JC. Criocirugía en el tratamiento de los hemangiomas. *Folia Dermatol.* 2004;15(2):111-4.

Correspondencia:

Charles Augusto Huamani Saldaña
Av. Arriba Perú 1154, Lima 42, Perú
Correo-e: huamani_ca@hotmail.com

Manuscrito recibido: 10 de octubre de 2007

Aceptado para publicarse: 25 de noviembre de 2007