

Archivos de

Investigación materno infantil

Vol. VIII, No. 3 • septiembre-diciembre 2016
pp. 96-98

Hemangiomatosis neonatal difusa. A propósito de un caso

Antonio David Pérez-Elizondo*

RESUMEN

La hemangiomatosis neonatal difusa es un padecimiento infrecuente, potencialmente grave con desenlace fatal caracterizado por numerosos hemangiomas cutáneos capilares, propios de la infancia, asociados a lesiones angiomasas viscerales de amplia distribución. Las complicaciones más comunes son falla miocárdica, hemorragias digestivas y falla hepática. El manejo se encamina a reducir los efectos adversos y las posibles complicaciones.

Palabras clave: Hemangioma, enfermedades cutáneas, tumores orgánicos.

ABSTRACT

Diffuse neonatal hemangiomatosis is a rare entity and is a serious disorder in which multiple cutaneous and visceral hemangiomas are widely distributed and sometimes may be fatal. Complications include heart failure, bleeding, and liver failure, among others. Treatment is aimed at avoiding adverse effects and complications.

Key words: Hemangioma, skin disease, organic tumors.

INTRODUCCIÓN

La hemangiomatosis neonatal difusa fue inicialmente descrita por Lister en 1938. Se sabe que los hemangiomas constituyen los tumores benignos más comunes en la población infantil, particularmente durante los primeros años de vida. Son verdaderas proliferaciones endoteliales que conducen a una hiperplasia variable, a diferencia de las denominadas malformaciones vasculares consideradas defectos en la embriogénesis con endotelio de aspecto normal, ya presentes desde el nacimiento.^{1,2}

Los hemangiomas múltiples se dividen en hemangiomatosis neonatal benigna cuando sólo existe compromiso mucotegumentario y hemangiomatosis neonatal difusa al cursar además con involucro de diferentes órganos internos, especialmente bazo, sistema nervioso central, hígado, aparato respiratorio y digestivo. Este trastorno de rara presentación se considera potencialmente grave y letal, se presenta en 1 a 2.6% de los recién nacidos a término; sin embargo, al igual que los hemangiomas capilares propios de la infancia aislados o solitarios, prevalecen en prematuros y en el género femenino en una relación 4:1 respecto a los varones.^{3,4}

Se integran aglomerados de células endoteliales de rápida división con o sin lumen vascular con membrana basal multilaminada durante el primer trimestre de gestación. Hacia el tercer y quinto meses de vida extrauterina experimentan progresiva involución, cursando con aplanamiento del endotelio y depósito de tejido fibroso y elástico hasta su desaparición a los 7-9 años de edad.⁵

PRESENTACIÓN DE CASO

Se atiende a paciente femenino de dos meses de vida con dermatosis diseminada a cabeza, tronco y extremidades caracterizada por numerosas lesiones angiomasas sobre-elevadas bien delimitadas de color rojo violáceo, algunas de superficie lisa, otras anfractuosas de tamaño variable; la más evidente en hemicara izquierda involucrando dorso nasal, pliegue nasogeniano, porción supralabial y mejilla; las restantes, de menor dimensión, distribuidas de manera aislada y dispersa sin tendencia a la agrupación y confluencia, asintomáticas; están presentes hacia las primeras semanas de vida (*Figuras 1 a 3*). Antecedentes perinatales y personales patológicos: es producto de la segunda gestación, pretérmi-

* Dermatooncólogo. Hospital para el Niño, Instituto Materno-Infantil del Estado de México.

no con peso de 1,800 g al nacimiento, talla 48 cm, perímetro cefálico de 35, y tensión arterial 90/60 mmHg. Para protocolizar el caso se solicita biometría hemática con hemoglobina de 12 g/L, hemato-



Figura 1. Hemangioma capilar en hemicara izquierda.

crito 42%, leucocitos 10,000/mm³ y plaquetas de 60,000/mm³; pruebas de funcionamiento hepático BT 7.25 mg/dL, BD 0.32 mg/dL y BI 8 mg/dL, estudio de sangre oculta en heces negativo.

Se solicita ultrasonido (US) abdominal que registra imágenes hipoecoicas irregulares, bien definidas en hígado y bazo, compatibles con formaciones vasculares pseudoquísticas (*Figura 4*).

Al documentar la participación multiorgánica, se inicia tratamiento con metilprednisolona a razón de 2 mg/kg/día durante dos meses con lo cual se logra progresiva reducción del crecimiento cutáneo lesional. Al momento de documentar e integrar el diagnóstico, se inicia manejo de soporte asociado a la terapéutica comentada. No requirió métodos intervencionistas al no confirmar manifestaciones sistémicas específicas. Se cita periódicamente cada 6-8 meses a visitas de control, evidenciando disminución paulatina del volumen y coloración de las tumoraciones, de la misma forma las lesiones viscerales en estudios de imagen.

COMENTARIO

A pesar de su comportamiento histopatológico benigno, se asocia a una tasa de morbilidad alta



Figuras 2 y 3.

Lesiones angiomasas aplanadas bien definidas, aisladas y dispersas en tronco y miembros.

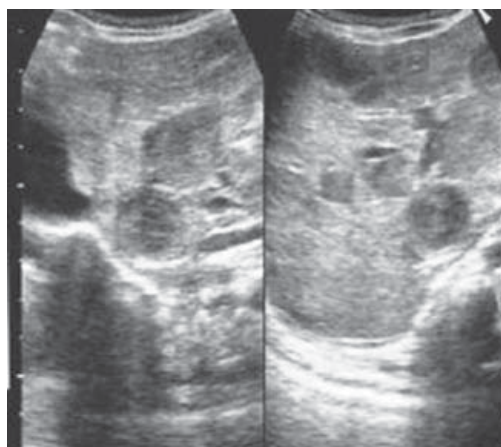


Figura 4.

Imágenes hipoecoicas agrupadas en hígado, sugestivas de hemangiomas viscerales.

que oscila entre 50 y 90%, comúnmente debida a falla cardíaca por cortocircuitos vasculares, hemorragias gastrointestinales y daño hepático. Así, la hemangiomatosis neonatal difusa se considera un raro padecimiento potencialmente letal que requiere la intervención multidisciplinaria temprana y oportuna, lo que permite disminuir la mortalidad hasta 27% de los pacientes. El tratamiento se dirige al control de las manifestaciones clínicas bien definidas, a reducir los efectos deletéreos y complicaciones potenciales. Los esteroides sistémicos son los medicamentos de elección por su acción antiinflamatoria y vasoconstrictora a dosis inicial recomendada de 2-3 mg/kg/día con incremento gradual en casos graves, a pesar de sus conocidos efectos secundarios.^{6,7}

Los reportes de la literatura médica actual recomiendan además el empleo de interferón alfa-2b, vincristina, vinblastina, o propranolol con respuesta terapéutica variable. De igual manera, intervenciones como embolización o cirugía endoscópica en caso de formaciones focalizadas con cortocircuitos para mejorar la insuficiencia cardíaca secundaria, aunque con alto índice de recurrencia y secuelas postquirúrgicas. Se comparte la experiencia de este caso para considerar su posible presentación en la práctica médica.^{8,9}

BIBLIOGRAFÍA

- Ollague J, Hemangiomatosis neonatal difusa, *Folia Dermatol Peru*. 2007; 18: 28-31.
- Metry DW, Hebert AA, Benign cutaneous vascular tumors of infancy: when to worry, what to do, *Arch Dermatol*, 2000; 136: 905-914.
- Ohnishi S, Miyagishima T, Nakagawa M, Kamata T, Kishimoto A, Choi GH et al, Diffuse neonatal hemangiomatosis without cutaneous lesions in an adult-a case report, *Angiology*, 2002; 53: 235-237.
- Mulliken JB, Glowacki J, Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics, *Plast Reconstr Surg*, 1982; 69: 412-422.
- Wananukul S, Voramethkul W, Nuchprayoon I, Seksarn P, Diffuse neonatal hemangiomatosis: report of 5 cases, *J Med Assoc Thai*, 2006; 89: 1297-1303.
- Gottschling S, Schneider G, Meyer S, Reinhard H, Dill-Mueller D, Graf N, Two infants with life-threatening diffuse neonatal hemangiomatosis treated with cyclophosphamide, *Pediatr Blood Cancer*, 2006; 46: 239-242.
- Enjolras O, Brevière GM, Roger G, Tovi M, Pellegrino B, Varotti E et al, Vincristine treatment for function -and life- threatening infantile hemangioma, *Arch Pediatr*, 2004; 11: 99-107.
- Mazereeuw-Hautier J, Hoeger PH, Benlahrech S, Ammour A, Broue P, Vial J et al, Efficacy of propranolol in hepatic infantile hemangiomas with diffuse neonatal hemangiomatosis, *J Pediatr*, 2010; 157: 340-342.
- Vlahovic A, Simic R, Djokic D, Ceran C, Diffuse neonatal hemangiomatosis treatment with cyclophosphamide: a case report, *J Pediatr Hematol Oncol*, 2009; 31: 858-860.

Correspondencia:

Dr. Antonio David Pérez-Elizondo
Valladolid Núm. 3-903,
Col. Roma Norte, 06700,
Del. Cuauhtémoc, Ciudad de México
E-mail: antoniodavid54@gmail.com
apederma@yahoo.com.mx