

Hemangiomatosis difusa neonatal

E. Balbín, P. de la Cueva, M. Valdivielso, C. Mauleón, J.M. Hernanz
Sección de Dermatología. Hospital «Infanta Leonor». Madrid

Resumen

El hemangioma es el tumor benigno más frecuente de la infancia. La mayoría de las veces se manifiesta como un tumor solitario (o, a lo sumo, aparecen dos o tres lesiones), y remite de forma espontánea antes de los 10 años de vida. Cuando el número de hemangiomas es de cinco o más, el proceso de denomina hemangiomatosis cutánea múltiple. En estos casos pueden aparecer hemangiomas viscerales, sobre todo hepáticos; hablamos entonces de hemangiomatosis difusa neonatal, siendo necesario efectuar una monitorización estrecha para descartar posibles complicaciones.

Palabras clave

Hemangiomas cutáneos, hemangiomas hepáticos, hemangiomatosis

Abstract

Title: Diffuse neonatal hemangiomatosis

The hemangioma is the most common benign tumor in childhood. In most cases, it is a solitary tumor or, at most, there may be two or three, which remits spontaneously before the child reaches the age of 10 years. When there are five or more hemangiomas, the process is referred to as multiple cutaneous hemangiomatosis. In these cases, visceral hemangiomas can develop, mainly in the liver, thus resulting in the disease referred to as diffuse neonatal hemangiomatosis. This process requires close monitoring in order to rule out possible complications.

Keywords

Cutaneous hemangiomas, hepatic hemangiomas, hemangiomatosis

Introducción

Los hemangiomas son los tumores benignos más habituales en la infancia. Tienen una prevalencia del 1-3% en los primeros días de vida y de alrededor del 10% en el primer año, y en el 90% de los casos aparecen durante el primer mes de vida. Afectan tres veces más a las mujeres que a los varones.

Los hemangiomas infantiles pueden ser de tres tipos: superficiales (65%), cuando se localizan en la parte más superficial de la piel, adoptando un aspecto característico de morfología similar a una fresa; profundos (15%), si afectan a la parte más profunda del epitelio, en cuyo caso la piel subyacente puede quedar preservada debido a la profundidad del tumor, pudiéndose demostrar su presencia por palpación; y mixtos (20%), en los que se mezclan los dos tipos anteriores de hemangiomas.

Este tipo de tumor, de comportamiento único, presenta una fase inicial de proliferación, con crecimiento a veces importante, seguida por una fase lenta de involución, que termina casi siempre con una regresión completa. Se calcula que el tumor alcanza la involución máxima a los 10 años de edad.

El 80% de los pacientes tienen una lesión única, pero en ocasiones pueden aparecer un gran número de lesiones.

Los hemangiomas cutáneos múltiples (cinco o más lesiones) y los segmentarios (de mayor tamaño y que afectan a una región o un territorio cutáneo, muchos de ellos en forma de «pla-

ca») pueden asociarse a afectación extracutánea, por la presencia de lesiones hemangiomas localizadas en vísceras. Conocer esta asociación ayuda a estudiar debidamente a estos niños para determinar el nivel de afectación sistémica, con sus posibles complicaciones asociadas, y las medidas que deben tomarse.

Caso clínico

Presentamos el caso de una niña de un mes y medio de edad que fue remitida a la consulta de dermatología pediátrica para efectuar una valoración de unas lesiones vasculares múltiples que presentaba desde el nacimiento.

El bebé, nacido de parto eutócico a las 40 semanas, recibía lactancia materna con buena ganancia ponderal y sin fatiga alguna en las tomas. La revisión pediátrica fue normal; la niña tenía buena coloración de piel y mucosas, abdomen blando y no se palpaban visceromegalias.

En la exploración física se observaban unas 15 lesiones exofíticas, cupuliformes, de superficie lisa, bien delimitadas, de color rojo-violáceo y un tamaño que oscilaba entre los 2 y los 6 mm, diseminadas por la cabeza, el tronco y las extremidades (figuras 1 a 3).

La dermatoscopia demostró que se trataba de lesiones vasculares. Se estableció el diagnóstico de hemangiomas múltiples.



Figura 1. Presencia de seis hemangiomas en el brazo y la cara anterior de la axila



Figura 2. Angiomas en la cara

Al mes de seguimiento, las lesiones habían crecido discretamente y había aparecido una nueva lesión en la axila derecha.

Se solicitó una interconsulta al servicio de oftalmología, que no apreció alteraciones patológicas, y al de cardiología, que informó de que la exploración cardiológica (electroencefalograma y ecocardiograma) era normal, descartándose alteraciones hemodinámicas.

Se efectuó una ecografía abdominal, que reveló la presencia de dos imágenes hipodensas en el lóbulo hepático derecho de unos 6 mm y otra de mayor tamaño (11 mm) en el lóbulo izquierdo, así como una lesión similar en el bazo de unos 7 mm. Todas ellas eran compatibles con angiomas viscerales y mostraban un flujo de baja intensidad.

En la ecografía transfontanelar no se identificaron imágenes focales y la morfología fue normal. La analítica, con hemograma y bioquímica básica y hepática, también fue normal.

El diagnóstico fue de hemangiomatosis neonatal difusa.

Dado que las lesiones viscerales no tenían de momento repercusión funcional, se decidió mantener a la niña en observación.

Discusión

El 80% de los recién nacidos con hemangiomas tienen una sola lesión, localizada más frecuentemente en la cabeza o el cuello (60%), seguidos del tronco (25%) y las extremidades (15%).

Los hemangiomas cutáneos pueden también presentarse como lesiones múltiples pequeñas (de 1 a 20 mm), que bien afectan sólo a la piel (hemangiomatosis cutánea benigna

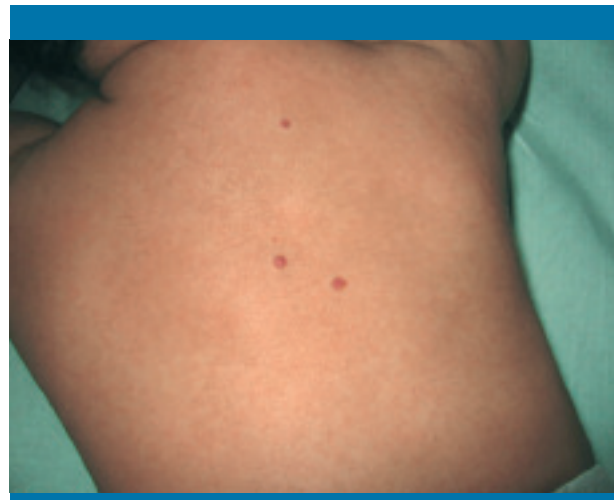


Figura 3. Angiomas múltiples en la espalda

[HCB]) o a la piel y las vísceras (hemangiomatosis neonatal difusa [HND]). Ambas son denominaciones arbitrarias, que probablemente representen aspectos de un espectro continuo, dado que una investigación minuciosa a menudo revela que los recién nacidos con HCB tienen en realidad afectación asintomática de múltiples órganos. Por eso algunos autores han propuesto el término de «hemangiomas múltiples con o sin afectación extracutánea».

La localización extracutánea más habitual es el hígado (64%), seguido del tracto gastrointestinal, el cerebro, el mediastino y el pulmón, aunque pueden verse afectados muchos otros órganos.

Los hemangiomas hepáticos, sobre todo los múltiples y los de gran tamaño, se asocian con una mortalidad de hasta el 30-

40%, debido a una insuficiencia cardiaca de alto gasto, pues imitan las alteraciones hemodinámicas producidas por un gran *shunt* de izquierda a derecha. Otras posibles complicaciones en esta localización son las coagulopatías de consumo y las hemorragias internas.

La involución de los hemangiomas cutáneos múltiples suele comenzar entre los 3 y los 6 meses y acostumbra a completarse al cabo de 1-2 años, mucho antes que las lesiones solitarias.

En todos los casos de hemangiomas cutáneos múltiples, es necesario efectuar una evaluación en busca de afectación visceral mediante estudios de imagen como la ecografía Doppler, la angiografía o la arteriografía, según el caso, pero procurando siempre realizar los exámenes menos cruentos.

De momento, nuestra paciente, a los 4 meses de edad, no ha presentado ninguna complicación; a pesar de ello, seguiremos controlándola. ■

Bibliografía

- Battistella E, Verdú A, Rodríguez V, Simón S, Pizzi de Parra N. Hemangiomas: una revisión. Arch Argent Pediatr. Marzo-abril 2005; 103(2).
- Huamaní CH, López-Navárez V, Saravia-Sandoval E. Hemangiomatosis neonatal difusa e insuficiencia cardiaca congestiva. CIMEL. 2007; 12(2): 80.
- Mendiratta V, Anand R, Chander R, Harjai B, Gupta T. Multiple neonatal haemangiomas with liver haemangiomas and anaemia. Australas J Dermatol. 2008; 49: 42-43.
- Metro DW, Hawrot A, Altman C, Frieden IJ. Association of solitary, segmental hemangiomas of the skin with visceral hemangiomatosis. Arch Dermatol. 2004; 140: 591-596.
- Nord K, Kandel J, Lefkowitz J, Lobritto S, Morel K, North P, Garzon M. Multiple cutaneous infantile hemangiomas associated with hepatic angiosarcoma. Pediatrics. Septiembre 2006; 118(3): e907-e913.
- Ollague J. Hemangiomatosis neonatal difusa. Folia Dermatol Peru. 2007; 18(1): 28-31.