

Hemangioma infantil multifocal con daño hepático e insuficiencia cardiaca

Multifocal infantile hemangioma with hepatic damage and heart failure.

Felipe Velásquez-Valderrama,¹ Rosalía Ballona-Chambergó,² Yaquelin Condori-Fernández³

Resumen

ANTECEDENTES: El hemangioma infantil es el tumor benigno más frecuente de la infancia, con incidencia de 4 a 10% en menores de un año. Según su profundidad se clasifican en superficiales, profundos y mixtos y según su patrón, forma o distribución en focales, segmentarios, indeterminados y multifocales. La existencia de cinco o más hemangiomas cutáneos nos obliga a descartar afectación visceral, la localización hepática es la más frecuente. Los hemangiomas hepáticos multifocales pueden producir mortalidad significativa por complicaciones como la insuficiencia cardiaca.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de un mes de nacida con múltiples (835) hemangiomas cutáneos superficiales de distribución universal, afectación hepática multifocal e insuficiencia cardiaca relacionada con una comunicación interauricular de nacimiento.

CONCLUSIONES: La identificación de hemangiomas multifocales debe alertarnos respecto a un posible daño visceral y sus complicaciones, por lo que debe realizarse un abordaje multidisciplinario, prescribir tratamiento de manera temprana y tener vigilancia estrecha, lo que mejora el pronóstico y la calidad de vida de los pacientes.

PALABRAS CLAVE: Hemangioma infantil; hemangiomas hepáticos; hemangiomas cutáneos; insuficiencia cardiaca.

Abstract

BACKGROUND: Infantile hemangioma is the most common benign tumor of infancy with an incidence of 4 to 10% in children under one year of age. According to its depth, it is classified as superficial, deep and mixed, and according to its pattern, shape or distribution in focal, segmental, indeterminate and multifocal. The presence of more than five cutaneous hemangiomas forces us to rule out visceral involvement, liver is the most frequent location. Multifocal hepatic hemangiomas can produce significant mortality due to complications such as heart failure.

CLINICAL CASE: A 1-month-old female patient with multiple (835) superficial cutaneous hemangiomas of universal distribution with multifocal hepatic involvement and heart failure associated to an atrial septal defect at birth.

CONCLUSION: The identification of multifocal hemangiomas should alert us about the possibility of visceral involvement and its complications, we must perform a multidisciplinary approach as well as early treatment with close monitoring, in order to improve the prognosis and quality of life of patients.

KEYWORDS: Infantile hemangioma; Hepatic hemangiomas; Cutaneous hemangiomas; Heart failure.

¹ Médico asistente del Servicio de Dermatología,

² Jefe del Servicio de Dermatología. Instituto Nacional de Salud del Niño, Breña, Lima, Perú.

³ Médico residente de Dermatología, Hospital Vitarte, Universidad Privada San Juan Bautista, Lima, Perú.

Recibido: noviembre 2018

Aceptado: enero 2019

Correspondencia

Felipe Velásquez Valderrama
velasquez_felipe@hotmail.com

Este artículo debe citarse como

Velásquez-Valderrama F, Ballona-Chambergó R, Condori-Fernández Y. Hemangioma infantil multifocal con daño hepático e insuficiencia cardiaca. *Dermatol Rev Mex*. 2020 enero-febrero;64(1):80-85.

ANTECEDENTES

El hemangioma infantil es el tumor benigno más frecuente de la infancia, con incidencia de 4 a 10% en menores de un año. Se localiza predominantemente en la cabeza y el cuello y es más frecuente en lactantes de raza caucásica y de sexo femenino.¹

Los hemangiomas infantiles se manifiestan con más frecuencia en niños prematuros, con bajo peso al nacer, de madres de edad avanzada, con gestaciones múltiples, placenta previa y preeclampsia; condiciones en las que el factor común es la hipoxia.^{1,2}

La causa de los hemangiomas infantiles sigue siendo poco clara. Mecanismos genéticos asociados con factores locales jugarían un papel importante en la formación, crecimiento e involución de los hemangiomas infantiles.^{2,3} En los hemangiomas infantiles existe proliferación de células endoteliales, células madre progenitoras y pericitos, mediada por varias vías de señalización, la vía del factor de crecimiento del endotelio vascular (VEGF) es la más importante, seguida de las metaloproteínas de la matriz 2-9 y la angiopoyetina 1-2.^{3,4}

Los hemangiomas infantiles tienen tres fases evolutivas: proliferativa, de estabilidad e involutiva. La fase proliferativa se subdivide en una fase proliferativa temprana, en la que la lesión crece aceleradamente logrando hasta 80% de su tamaño en niños con edad promedio de 3.2 meses y en una fase proliferativa tardía que puede prolongarse hasta 17 meses en los hemangiomas infantiles profundos y segmentarios.² En la fase involutiva, independientemente del tratamiento, la lesión se atenúa en color y disminuye de tamaño. Sin tratamiento 30% de los hemangiomas infantiles involucionan a los tres años, 50% a los cinco años y 90% a los nueve años.^{1,2}

Según su profundidad los hemangiomas infantiles se clasifican en superficiales, profundos y mixtos y según su patrón, forma o distribución en focales o localizados, segmentarios, indeterminados y multifocales o múltiples.¹

La existencia de cinco o más hemangiomas cutáneos debe ser razón suficiente para buscar afectación visceral.^{1,5} Los hemangiomas infantiles viscerales suelen ser asintomáticos, el hígado es la localización más frecuente. En ciertas ocasiones, la clínica puede ser de ayuda en el diagnóstico de los hemangiomas internos, por ejemplo, el estridor, tos o afonía en los hemangiomas infantiles de la vía aérea; hemorragia intestinal en los del tubo gastrointestinal y en el caso de los hemangiomas hepáticos de gran tamaño o multifocales: insuficiencia cardíaca, daño respiratorio o síntomas y signos de hipotiroidismo que pueden agravar la insuficiencia cardíaca.¹

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de un mes de edad, nacida a las 40 semanas de parto eutócico, institucional, sin antecedentes personales ni familiares de importancia.

La paciente manifestó, desde los dos días de nacida, múltiples lesiones puntiformes eritematosas en la cabeza, el tórax y los miembros superiores e inferiores, que aumentaron en tamaño y número de manera progresiva. Quince días antes del ingreso la paciente mostró coloración amarillenta en la piel del rostro y escleras que aumentaron progresivamente; motivo por el que fue referida a nuestra institución.

Al examen físico se obtuvo: frecuencia cardíaca 140 por minuto, frecuencia respiratoria 35 por minuto, saturación de oxígeno 98%. Piel y escleras ictéricas. Se apreciaron múltiples (835) pápulas y placas angiomasos, de borde

progresivo, de superficie lisa y empedrada, que variaban entre 0.2 y 3 cm de diámetro; las de mayor tamaño se ubicaban en el tórax anterior, el miembro superior derecho y el miembro inferior izquierdo (**Figuras 1 a 3**).

Cardiovascular: soplo sistólico II/VI paraesternal derecho. Hígado aumentado de tamaño a 6 cm del reborde costal derecho en la línea medio clavicular.

Hemograma: Leucocitos 5440 mm³, hemoglobina 10.8 g/dL, plaquetas 218 mm³, poiquilocitos y dacriocitos (1+). Bilirrubinas totales 12.81 mg/dl, a predominio de bilirrubina indirecta, TSH y T4 libre dentro de los valores normales según la edad.

Examen de orina: Leucocitos 12 a 15 xc y hemátíes 15 a 20 xc. Thevenon en heces (-).

Radiografía de tórax: Cardiomegalia.

Ecografía abdominal Doppler: Hemangiomas hepáticos con fenómeno de robo de venas supra-hepáticas. Ecografía Doppler renal: dentro de los límites normales (**Figura 4**).

Resonancia magnética de abdomen: Hígado incrementado de tamaño con múltiples imágenes nodulares de distribución aleatoria en ambos lóbulos: múltiples hemangiomas hepáticos, el de mayor tamaño de 35 mm de diámetro en el segmento VI hepático. En los riñones y las vías urinarias no se encontraron alteraciones aparentes.

Resonancia magnética cerebral: Telangiectasias capilares en el lóbulo temporal izquierdo y el hemisferio derecho del cerebelo.

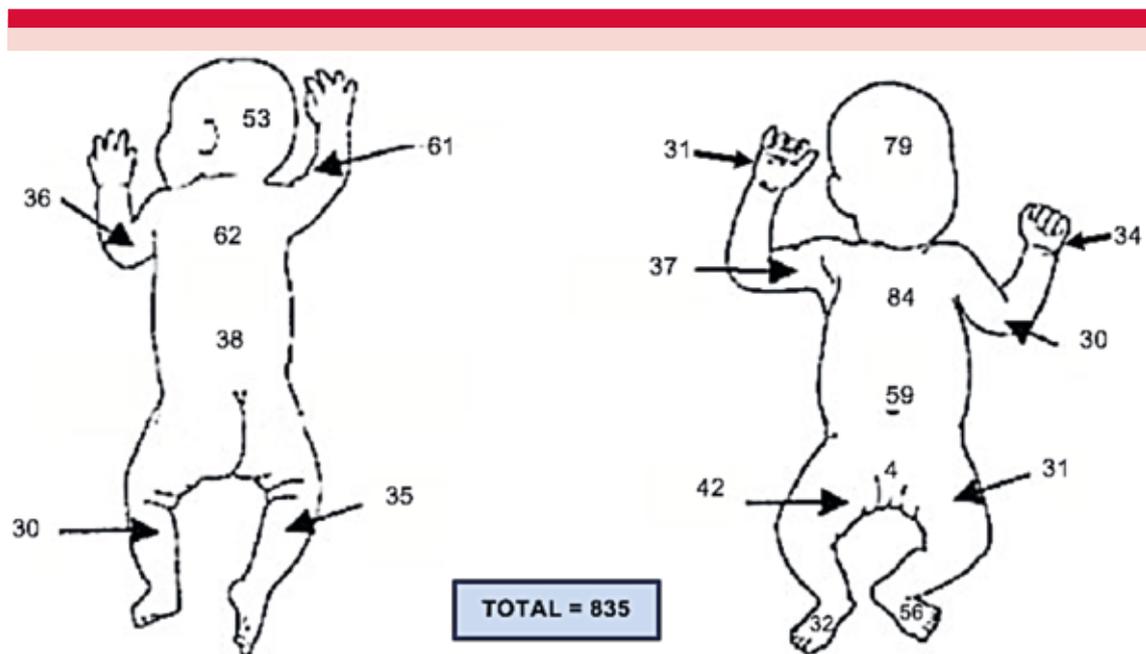


Figura 1. Esquema de distribución de hemangiomas superficiales de la paciente.



Figura 2. Múltiples hemangiomas superficiales de distribución universal.



Figura 3. Hemangioma superficial con superficie empedrada en la pierna izquierda.

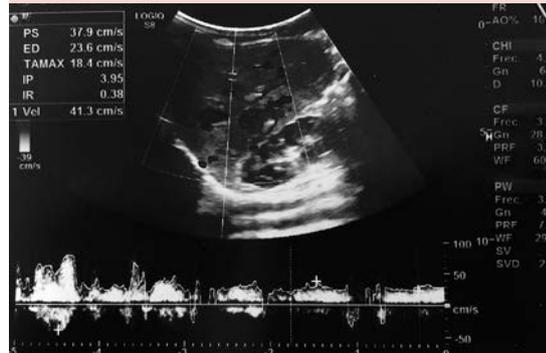


Figura 4. Ecografía abdominal Doppler: Hígado DL 76 mm, con múltiples lesiones nodulares hipocogénicas de distribución difusa en todo el parénquima hepático y fenómeno de robo de venas suprahepáticas.

Resonancia magnética de tórax: No se evidenciaron malformaciones vasculares.

Ecocardiografía: Comunicación interauricular con foramen oval permeable de 5 mm con corto circuito de izquierda a derecha, cámaras cardiacas levemente dilatadas.

Con base en los hallazgos clínicos, de laboratorio y de imágenes, se diagnosticó: hemangioma

infantil multifocal con afectación hepática multifocal, insuficiencia cardiaca clase funcional II y cardiopatía congénita acianótica: comunicación interauricular.

La paciente inició tratamiento con prednisona a dosis de 1 mg/kg/día, propranolol a dosis de 1 mg/kg/día hasta llegar a 2.5 mg/kg/día y captopril 1 mg/kg/día por indicación del servicio de Cardiología.

La paciente continúa con tratamiento y seguimiento mensual con propranolol hasta cumplir un año ocho meses, con evolución favorable.

La última ecografía a los 12 meses de tratamiento mostró hemangiomas con fístula arteriovenosa de distribución difusa en todo el parénquima hepático.

DISCUSIÓN

El hemangioma infantil hepático se divide en focal, multifocal y difuso. Las lesiones focales son un tipo de hemangiomas congénitos de rápida involución, por lo que no requieren tratamiento. Los hemangiomas hepáticos multifocales y difusos son verdaderos hemangiomas infantiles, en ambos, algunos pacientes muestran síntomas que se derivan de la ampliación rápida de las lesiones, incluida la insuficiencia cardiaca, disfunción orgánica múltiple e incluso la muerte en casos graves,^{6,7} por lo que los médicos debemos estar atentos.

Hsi-Dickie y su grupo afirman que los hemangiomas hepáticos multifocales son lesiones esféricas individuales separadas por parénquima hepático normal, mientras que los hemangiomas hepáticos difusos reemplazan el parénquima hepático con innumerables lesiones que se extienden centripetamente.⁸ Estos dos tipos de hemangioma muestran la misma hemodinámica y síntomas, incluidos derivación, insuficiencia cardiaca congestiva y hepatomegalia. La disnea, ictericia y coagulopatía se informan ocasionalmente.⁶

Rialon, del Boston Children's Hospital, informó que las lesiones multifocales que pasan inadvertidas pueden causar insuficiencia cardiaca congestiva o progresar a lesiones difusas, recomendando seguimiento cercano a pacientes asintomáticos.^{6,7}

Los hemangiomas infantiles hepáticos difusos también se asocian con hipotiroidismo debido a

su sobreproducción de yodotironina deiodinasa tipo 3, lo que contribuyendo aún más a la insuficiencia cardiaca al causar una contractilidad deficiente y bajo gasto cardiaco.⁹

La palpación de un hígado agrandado o la auscultación de un soplo en el cuadrante superior derecho pueden hacer sospechar este diagnóstico.¹⁰

El hemangioma cutáneo y el hepático experimentan el ciclo de vida típico del hemangioma de la infancia, pudiéndose estimar la involución de las lesiones hepáticas observando los hemangiomas cutáneos.⁶

Independientemente del tipo de hemangioma hepático, la existencia de disnea, hepatomegalia y disfunción cardiaca son indicación para recibir tratamiento con esteroides o beta-bloqueadores sistémicos.⁶

El tratamiento de elección de los hemangiomas infantiles en cualquier localización corporal es el propranolol, su eficacia es superior a la de cualquier otro tratamiento. La dosis aprobada es de 3 mg/kg/día.¹¹ Antes de administrar propranolol deben descartarse problemas cardiovasculares y respiratorios; realizar ECG en caso de que haya alguna alteración en la frecuencia cardiaca del paciente, antecedente familiar de cardiopatía congénita, arritmias o conectivopatías. El propranolol debe administrarse durante o inmediatamente después de la alimentación del niño, para evitar el riesgo de hipoglucemia.^{1,12}

La identificación de hemangiomas multifocales en niños menores de un año debe alertarnos de la posibilidad de afectación visceral.

Los pacientes con hemangiomas hepáticos difusos o multifocales tienen alto riesgo de complicaciones que pueden llegar a amenazar su vida.

La evaluación adecuada, seguida del abordaje multidisciplinario y el tratamiento temprano y prolongado junto con vigilancia estrecha pueden reducir las complicaciones y mejorar el pronóstico y la calidad de vida de nuestros pacientes.

REFERENCIAS

1. Baselga E, Wittle J, et al. Consenso español sobre el hemangioma infantil. *An Pediatría (Barce)* 2016; 85:256-65. DOI: 10.1016/j.anpedi.2015.10.004.
2. Haggstrom A, Garzon M. *Infantile hemangiomas cap 103* In: *Bologna Dermatology*. Third edition. USA: Elsevier; 2012:1691-1709.
3. Greenberger S, Bischoff J. Pathogenesis of infantile haemangioma. *Br J Dermatol* 2013;169(1):12-9. doi: 10.1111/bjd.12435.
4. Rotter A, de Oliveira ZNP. Infantile hemangioma: Pathogenesis and mechanisms of action of propranolol. *J Dtsch Dermatol Ges* 2017;15(12):1185-1190. doi: 10.1111/ddg.13365.
5. Horii K, Drolet B, Frieden I, et al. Prospective study of the frequency of hepatic hemangiomas in infants with multiple cutaneous infantile hemangiomas. *Pediatr Dermatol* 2011;28:245-253. doi: 10.1111/j.1525-1470.2011.01420.x.
6. Li K, et al. Fine clinical differences between patients with multifocal and diffuse hepatic hemangiomas. *J Pediatr Surg* 2016;51(12):2086-2090. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2016.09.045.
7. Rialon KL, et al. Risk factors for mortality in patients with multifocal and diffuse hepatic hemangiomas. *J Pediatr Surg* 2015;50(5):837-41. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2014.09.056.
8. Hsi-Dickie B, Fishman SJ, Azizkhan RG. Hepatic vascular tumors. *Semin Pediatr Surg* 2014; 23(4):168-72. doi: 10.1053/j.sempedsurg.2014.06.018.
9. Huang SA, et al. Severe hypothyroidism caused by type 3 iodothyronine deiodinase in infantile hemangiomas. *N Engl J Med* 2000;343(3):185-9. DOI: 10.1056/NEJM200007203430305.
10. Brown J, et al. Distributive shock in a neonate with diffuse infantile hepatic hemangioma. *J Emerg Med* 2018 Jan;54(1):e1-e3. doi: 10.1016/j.jemermed.2017.09.016.
11. Leaute-Labreze C, Hoeger P, Ballona R, et al. A randomized, controlled trial of oral propranolol in infantile hemangioma. *N Engl J Med* 2015;372:735-746. DOI: 10.1056/NEJMoa1404710.
12. Abarzua-Araya A, et al. Atenolol versus propranolol for the treatment of infantile hemangiomas: A randomized controlled study. *J Am Acad Dermatol* 2014;70:1045-1049. doi: 10.1016/j.jaad.2014.01.905.

Actualizamos nuestras normas para autores.

Si deseas publicar un artículo en *Dermatología Revista Mexicana* no dejes de consultarlas.