

Hemangiomatosis múltiple con insuficiencia cardíaca

Por los Dres.:

NÉSTOR ACOSTA TIELES,^(*) JOSEFA GUAY SÁNCHEZ^(**)
Y JUAN DÍAZ SARDUY^(***)

Mientras el hemangioma de la piel es una tumoración común en la infancia, es rara su diseminación y más todavía su asociación con lesiones vasculares viscerales.

Riley y Smith, reportan 4 casos con hemangiomas múltiples y macrocefalia en individuos de una misma familia. Davenport, considera otro caso con múltiples hemangiomas de la piel.

Burke, Winkelmann and Strickland, publican en 1964, 2 casos de hemangiomas múltiples de la piel con implicación del S.N.C. Cooper y Bolande, publican 1 caso poco común de hemangiomas cutáneo y visceral. Otro caso similar fue reportado por Robins y Castle.

Nosotros presentamos un caso, con múltiples hemangiomas de la piel, con implicación de lesiones vasculares viscerales, en órganos tan importantes como, S.N.C., hígado, páncreas y en glándulas suprarrenales.

CASO CLÍNICO

H. C. No. 91848, Paciente: N. C. P., Procedencia: Guantánamo, 1 mes, raza negra, sexo femenino.

(*) Resp. del Dpto. de Anatomía Patológica del Hospital Infantil de Santiago de Cuba.

(**) Postgraduado 2do. año.

(***) Jefe del Dpto. de Radiología del Hospital Infantil de Santiago de Cuba.

M. I. Hepatomegalia.

H. E. A.: Refiere la madre de la niña, que notó que al nacer, la misma presentaba unas tumoraciones de medio centímetro aproximadamente, en la región preauricular y retroauricular izquierda, rojo vino, así como también varias tumoraciones de iguales características diseminadas por el cuerpo (tronco y miembros), de escasos milímetros. Conjuntamente con estas tumoraciones presentaba varias manchas rojizas, al parecer de contenido sanguíneo en distintos lugares del cuerpo.

Antecedentes prenatales, natales y postnatales: Embarazo a término. Parto domiciliario eutócico. Peso al nacer: 9½ lbs. No íctero neonatal. No cianosis. Lanto y succión presentes al nacer.

Caída del cordón umbilical a los 6 días.

A. P. F.: Sin importancia.

Vacunación: ninguna.

E. F. G.: Fascie: no característica. Temp. 36 C, Peso: 9 lbs. Decúbito indiferente. Piel: Tumoraciones que hacen prominencia de distintos tamaños que varían desde pocos milímetros hasta 1 cm. de diámetro aproximadamente, de color rojo vino, blandas, depresibles, diseminados por el tórax, abdomen, miembros, cara. Mucosas: se observan iguales tumoraciones a las descritas, una

en mucosa del párpado inferior izquierdo, y otra en la mucosa vulvar a la entrada de la vagina de unos 3 ó 4 mm., aproximadamente. Se observa hipocoloración de piel y mucosas.

Regional: Cabeza: Normocéfalo, C. C. 35½ cms., Cráneo: Se constata una tumoración de ½ cm. en región parietal izquierda, con iguales características que las señaladas en piel. Cara: lo señalado en piel.

Tórax: Las lesiones de piel ya descritas, así como también en las extremidades. Abdomen: globuloso, distendido.

A. R.: F. R. 24/min. Sólo se auscultan ruidos transmitidos.

A. C.: F. C. 140/min. Ruido cardíaco normales. Se palpan latidos periféricos.

A. D.: Boca: n/s. Lengua: tumoración de 2 ó 3 mms., rojo vino, prominente hacia la cara dorsal. Orofaringe: n/s. Abdomen: globuloso, distendido, mate en casi la totalidad de los 2/3 superiores, resistente a la palpación. Se palpa una tumoración consistente, lisa, que rebasa aproximadamente 6 cms., el reborde costal derecho, que luce correspondiente al borde inferior del hígado. Borde superior en 6to. espacio intercostal derecho.

Bazo: No se puede precisar bien a la palpación, ya que la gran hepatomegalia que luce haber nos lo impide, siendo a la percusión mate la zona del mismo.

Anorrectal: Normal.

G. U. Riñones: No se precisa si son palpables, al igual que el peloteo renal, dado la gran hepatomegalia. Genitales externos: Sexo femenino, aspecto, forma y tamaño normal. En la vulva a la entrada de la vagina se observa una tumoración ya descrita en mucosas.

S. H. L. P.: No adenopatías.

S. N.: Sólo se constata hipertensión.

Fondo de ojo: negativo.

Evolución: Continúa con igual examen físico que al ingreso, apareciendo en días sucesivos más tumoraciones igual a las descritas a su ingreso de distinto tamaño, en la piel de ambas regiones palmares y plantares de miembros.

Se reportan en varias ocasiones crisis de cianosis; manteniendo siempre la F. R. entre 40 ó 36/min. y F. C. de 140 y 160/min. Deposiciones diarreicas en varias ocasiones sin llegar nunca a la deshidratación. Al mes de su ingreso se reporta que la hepatomegalia había aumentado, ocupando casi todo el abdomen, observándose circulación colateral superficial, gran palidez cutáneo mucosa, edemas palpebrales y de la pared anterior del tórax. F. R. 60/min. Tiraje subcostal bilateral. F. C. 160/min. Soplo holosistólico 2/6 en pta. y mesocardio.

Durante su ingreso, hizo varias crisis de insuficiencia cardíaca, falleciendo en un cuadro de cianosis, apnea y bradicardia.

Tratamiento: Penicilina, Furodone, Cedilanid, sangre total higienodietético.

Complementarios:

16/6/65. Hemograma: Htc. 32%, Hb.: 10.5 gm%. Leucocitos 4,000; Linfocitos 66; Segmentados 31; Eosinófilos 2; Stab. 1. Orina: negativa. Serología: negativa. Eritro: 6 mms. Plaquetas: 362,500; Reticulocitos: 4%.

25/6/65. Hemoglobina: 5.45 gms%.

4/7/65. Hemoglobina: 5 gms%; Htc.: 20%. Leucos: 9,350; Stab. 1; Segmentados: 53; Linfocitos: 46; Monocitos: 0; Eo. 0.

8/7/65. Hemograma: Htc. 23; Hemoglobina 6.7 gms%; Linfocitos: 80; Segmentados: 20. Anisocitosis: xxx; Poikilocitosis: xx; Anisocromia: xx; Policromatofilia y punteado basófilo.

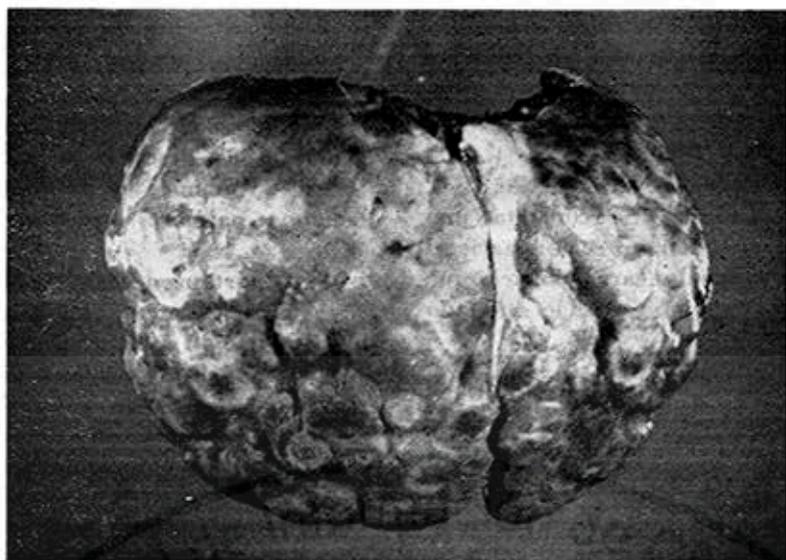


Fig. 1. Aspecto macroscópico del hígado, mostrándose nodular.

18/7/65. Hemoglobina: 7.3 gms%.

Biopsia de las tumoraciones de piel:
hemangioma capilar.

10/7/65. *Rx Tórax.* Cardiomegalia y
aumento del lóbulo izquierdo del timo.

22/7/65. *Rx Tórax.* Bronconeumonía
del hemitórax derecho.

Rx. Cráneo. Aumento de volumen de
partes blandas del lado izquierdo, sin
observarse otras alteraciones.



Fig. 2. Vista microscópica del cerebelo, donde se aprecia en su parte inferior, una formación angiomatosa.

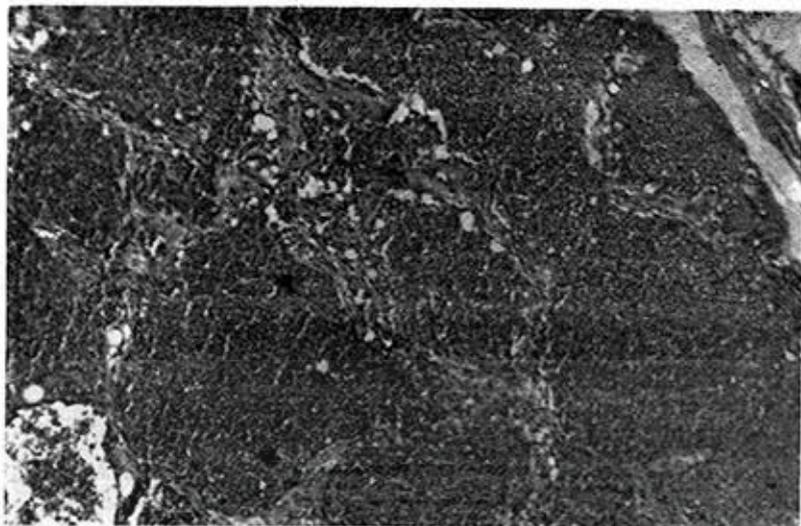


Fig. 3. Vista microscópica de la piel.

Rx. Tránsito intestinal. Estómago ligeramente dilatado observándose en su interior imágenes lacunares que lucen corresponder a hemangiomas. Sombra hepática aumentada. Tránsito intestinal normal.

Rx. Cavografía. La cava se visualiza bien en toda su extensión. No observán-

dose la aurícula derecha, esto se puede deber a dos cosas: una, que el contraste se diluya al llegar a la aurícula, 2da. por obstrucción de la cava en su porción superior.

Telecardiograma: Aumento del área cardíaca con aumento del flujo pulmonar.

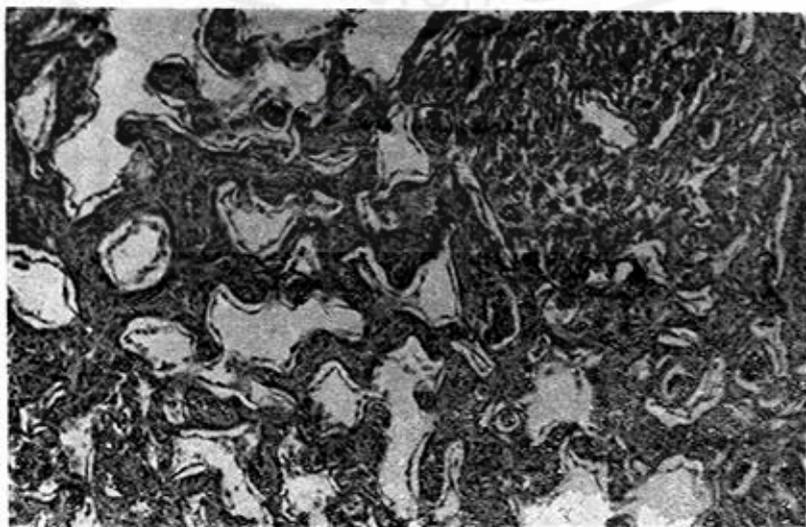


Fig. 4. Otra vista microscópica del hígado.

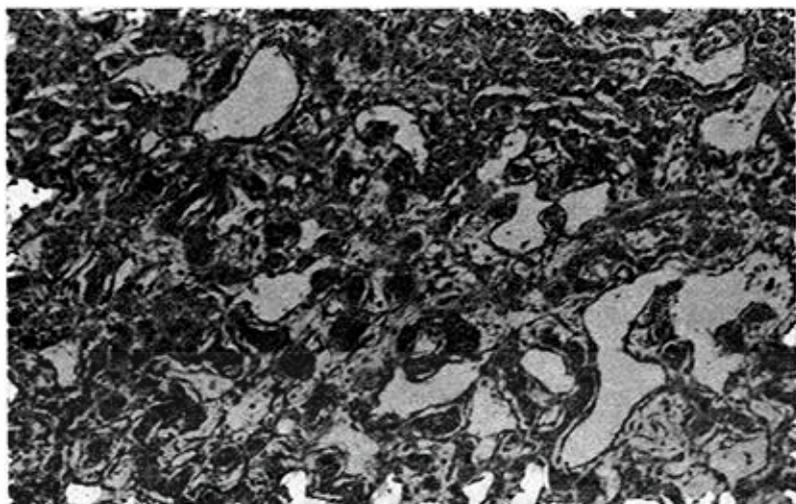


Fig. 5. Demuestra los espacios lacunares del hígado, lineados por células endoteliales.

Urograma descendente: Buena eliminación renal por ambos riñones que son de forma, tamaño y posición normal. Gran aumento del área hepática. Luce existir esplenomegalia.

Abdomen: Marcado aumento de vo-

lumen del área hepática que desplaza al estómago hacia la izquierda y atrás.

El examen de la autopsia: Se trataba de un niño, de 2 meses de nacido, quien presentaba palidez marcada de la piel y mucosa; con las tumoraciones antes re-

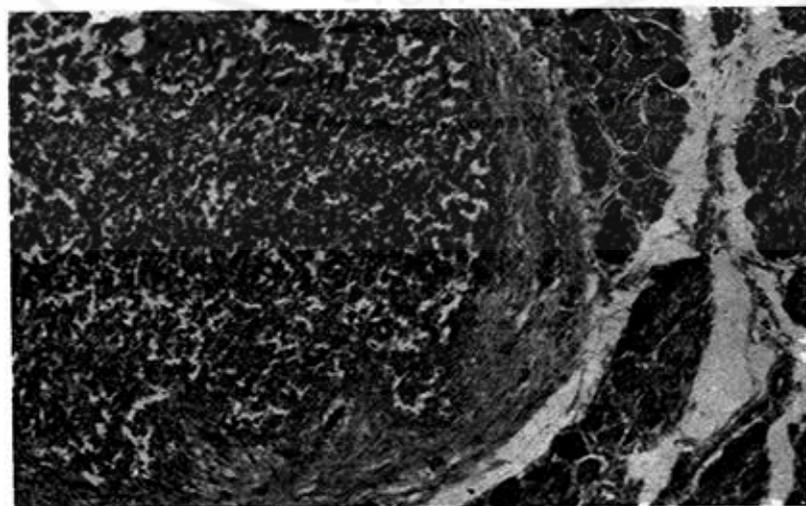


Fig. 6. Vista microscópica del páncreas, donde se encontró un angioma.

feridas en la historia clínica y con las mismas características. El examen del encéfalo reveló una formación tumoral de 3 cms. de diámetro localizada al cerebelo, que resultó ser un angioma. (Fig. 2). El resto sólo presentaba congestión marcada. Los pulmones se mostraban pálidos.

El corazón estaba flácido e hipotónico, no presentando otras alternativas.

El hígado se mostraba aumentado de tamaño, de superficie irregular o nodular, de consistencia firme (Fig. 1), al corte los nódulos tumorales se mostraban confluentes y algo congestiva en algunas zonas. El páncreas y la suprarrenal estaban congestionadas en su parte central. El examen microscópico reveló, en la piel las formaciones angiomasas antes referidas. (Fig. 3). En el hígado el examen histológico reveló numerosas formaciones lacunares, lineadas por células endoteliales. (Figs. 4 y 5). En páncreas se encontró también formaciones angiomasas; (Fig. 6) así como en la suprarrenal. El resto de los órganos no mostró alteraciones.

COMENTARIOS

Los angiomas de la infancia constituyen tumores que con relativa frecuencia se observan en el niño y en el R. N. El estudio de los angiomas diseminados en la piel y en distintos órganos es un hecho reconocido por numerosos escritores. Esta entidad ha sido designada con distintas terminologías, de acuerdo con el cuadro clínico y de acuerdo con los hallazgos anatomopatológicos, así Crocker y Cleveland le llaman hemangioendotelioma infantil del hígado. Lievner le llama hemangioendotelioma hipertrófico de la infancia. Otros autores por la amplia participación del hígado le dan cierto carácter maligno, llamándole en este caso simplemente hemangioendotelioma.

Popper en su libro de texto señala que estas lesiones deben considerarse más correctamente como hemangioendoteliomas multicéntricos y por consiguiente hamartomas.

En resumen, clasificar estas lesiones dentro de un tipo resulta difícil; por tanto nosotros adoptamos también el nombre de hemangiomas múltiples diseminados, puesto que las lesiones vistas en otros órganos no representan metástasis de un tumor primitivo.

En segundo lugar, por la uniformidad de las células que componen las masas tumorales, que en ningún momento recuerdan a células malignas y nos hace dudar de la malignidad de este tipo de diseminación tumoral.

Nuestro caso al igual que el publicado por A. G. Cooper y R. P. Bolande, se trata de un niño que desarrolló numerosos hemangiomas en la piel y en órganos viscerales y que en el curso de su evolución hizo crisis de insuficiencia cardíaca.

El curso de este tipo de hemangiomas con insuficiencia cardíaca ha sido referido por numerosos autores, llegando algunos de ellos a la conclusión que estos, desarrollan dicha insuficiencia por numerosas fístulas arteriovenosas, hecho que fue señalado por primera vez en el trabajo de Levick y Rubié quienes reportan un caso de un niño de 20 días de nacido.

Nuestro caso al igual que el señalado anteriormente, presentó cianosis, cardiomegalia, hepatomegalia e insuficiencia cardíaca congestiva, siendo el hígado multinodular. Otros autores como A. G. Cooper y R. P. Bolande han realizado estudios angiocardiógráficos postmortem demostrando la existencia de dichas fístulas. Es probable que en nuestro caso se haya desarrollado igual mecanismo, aunque en el mismo no se pudieron

realizar estudios angiocardiográficos; por los hallazgos tanto clínicos como desde el punto de vista anatomopatológicos, tenemos que situarnos dentro de dicha clasificación llamándole en este caso hemangiomas múltiples diseminados con desarrollo de insuficiencia cardíaca. Los hallazgos más sobresalientes en nuestro caso son: cianosis, disnea, cardiomegalia, insuficiencia cardíaca congestiva, hepatomegalia y anemia intensa.

SUMARIO

Se presenta un nuevo caso de hemangiomas múltiples diseminados con desarrollo de insuficiencia cardíaca.

Se hace énfasis sobre el diagnóstico angiocardiográfico de estos casos para demostrar la existencia de fistulas arteriovenosas como causa de la insuficiencia cardíaca que desarrollan estos pacientes.

Se hace una revisión de la literatura, encontrándose casos similares.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—Riley, H. D., Jr., and Smith, W. R.: Macrocefalia, Pseudopapiledema y Hemangiomas Múltiples: Previously Undescribed Heredofamilial Syndrome, *Pediatrics* 26: 293-300, Aug., 1960.
- 2.—Davenport, D. D.: Syndromes Involving Hemangiomas of Skin, *Northwest Med.* 61: 588-594, Julio, 1962.
- 3.—Burke, E. C.; Winkelmann, R. K., and Strickland, M. K.: Disseminated Hemangiomas, *Am. J. Dis. Child.*, 108: 418-424, 1964.
- 4.—Cooper, A. G.; Bolande, R. P.: Multiple Angioma in an Infant with Cardiac Hypertrophy, *Pediatrics*, Vol. 35: No. 1, Págs. 27-35, January, 1965.
- 5.—Robin, B. H.; Castle, R. F.: Hemangiomas, Hepatic Involvement, Congestive Failure; *Pediatrics*, Vol. 35: No. 5, Págs. 868-869, May, 1965.
- 6.—Edmondson, H. A.: Tumors of the Liver and Intrahepatic Bile Ducts; *Armed Forces Institute of Pathologic.* Págs. 116-129, 1958.
- 7.—Popper, H.; Schaffner F.: El Hígado, su Estructura y Función, Pág. 698. Editorial Noguer. 1962.