



Hemangiomas hepáticas de inicio neonatal

Pilar Román Denia^a, M.ª José López Liñán^b, Laura Nathalia Guevara Caviedes^b, Josep Quilis Esquerra^a, M.ª Consuelo Sánchez Garre^c, Ariadna Campos-Martorell^d, Sergio López Fernández^e

Publicado en Internet:
22-mayo-2024

Pilar Román Denia:
pilarmandenia@gmail.com

^aServicio de Pediatría. Hospital de Terrassa. Barcelona. España • ^bGastroenterología Pediátrica. Hospital de Terrassa. Barcelona. España • ^cEndocrinología Pediátrica. Hospital de Terrassa. Barcelona. España • ^dEndocrinología Pediátrica. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. España • ^eCirugía Pediátrica. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. España.

Resumen

El hemangioma infantil es el tumor benigno más frecuente de la infancia. La afectación suele ser cutánea, pero también puede ser visceral. Algunas presentaciones suponen un reto diagnóstico y pueden resultar una amenaza para la vida. Presentamos dos casos que consultaron en nuestro centro. La primera es una recién nacida de 13 días de vida, que consulta por aumento del número y tamaño de micromáculo-pápulas eritematosas, que ya presentaba previamente. Se orienta como hemangiomas infantiles. En el estudio de extensión, la ecografía abdominal muestra hemangiomas hepáticos múltiples. La evolución es favorable sin tratamiento, con desaparición de casi todos los hemangiomas al año de vida. El segundo caso es una lactante de 37 días, que consulta por vómitos propulsivos y distensión abdominal. En la exploración, destaca ictericia cutánea y hepatomegalia de 4 cm. La analítica muestra hepatitis colestática, sin insuficiencia hepática e hipotiroidismo. La ecografía abdominal muestra hemangiomas hepáticos difusos, que se confirma por resonancia magnética (RM). Se inician propranolol y levotiroxina orales, presentando una evolución favorable.

Los hemangiomas suelen ser cutáneos. Pero, ante la presencia de más de 5 hemangiomas cutáneos o si estos son grandes, es necesario descartar afectación visceral, siendo la hepática más frecuente. Los hemangiomas hepáticos pueden ser congénitos (focales), que suelen involucionar espontáneamente, o infantiles (multifocales o difusos), que pueden producir síntomas (colestasis, hepatomegalia, insuficiencia cardíaca, hipotiroidismo...). El tratamiento de elección es el propranolol y, si hay hipotiroidismo, la levotiroxina. Para concluir, resalta la importancia del diagnóstico precoz de la hemangiomas hepáticas, que tiene tratamiento específico y efectivo.

Palabras clave:

- Hemangioma hepático
- Hemangioma infantil
- Hepatomegalia
- Hipotiroidismo

Hepatic hemangiomas of neonatal onset

Abstract

Infantile hemangioma is the most frequent pediatric benign tumor. The involvement is usually cutaneous, but it can be visceral too. Some presentations pose a diagnostic challenge and can even be life-threatening. We present two cases that consulted to our center. The first is a 13-day-old female newborn, who presents with an increase in the number and size of erythematous micromacules-papules, which she already had. She is diagnosed with infantile hemangiomas. In the extension study, the abdominal ultrasound shows multiple hepatic hemangiomas. The evolution is favorable without treatment, disappearing almost all hemangiomas within the first year. The second case is a 37-day-old infant, who presents with propulsive vomiting and abdominal distention. The physical exam is remarkable for cutaneous jaundice and 4cm hepatomegaly. Blood tests show cholestatic hepatitis without liver failure and hypothyroidism. Abdominal ultrasound shows diffuse hepatic hemangiomas, which is confirmed by MRI. Oral Propranolol and Levothyroxine are started. The evolution is favorable, with resolution of the hemangiomas.

Hemangiomas are usually cutaneous but visceral involvement must be studied in the presence of more than 5 cutaneous hemangiomas or if they are large. Hepatic hemangiomas are the most common. They can be congenital (focal), which can involute spontaneously, or infantile (multifocal or diffuse), which can produce symptoms (cholestasis, hepatomegaly, heart failure, hypothyroidism...). The treatment is Propranolol and, in case of hypothyroidism, Levothyroxine. To conclude, we emphasize the importance of early diagnosis of hepatic hemangiomas because it has the possibility of specific and effective treatment.

Key words:

- Hypothyroidism
- Hepatic hemangioma
- Hepatomegaly
- Infantile hemangioma

Cómo citar este artículo: Román Denia P, López Liñán MJ, Guevara Caviedes LN, Quilis Esquerra J, Sánchez Garre MC, Campos-Martorell A, et al. Hemangiomas hepáticas de inicio neonatal. Rev Pediatr Aten Primaria. 2024;26:173-6. <https://doi.org/10.60147/04c32d4d>

INTRODUCCIÓN

El hemangioma infantil es el tumor benigno más frecuente de la infancia. Presenta una incidencia global del 1-3% y del 4-10% en menores de 1 año¹. La afectación suele ser cutánea, aunque en algunos casos hay afectación visceral. El diagnóstico es habitualmente clínico y su curso suele ser benigno, involucionando la mayoría². Algunas presentaciones suponen un reto diagnóstico^{3,4} y sus implicaciones clínicas pueden llegar a suponer una amenaza para la vida del paciente^{1,5}.

CASOS CLÍNICOS

Presentamos dos casos atendidos en nuestro centro, con distinta presentación.

Caso 1. El primer caso es una neonata de 13 días de vida, sin antecedentes perinatólogicos de interés, que consulta por aumento del número y tamaño de micromáculo-pápulas eritematosas, de distribución generalizada (**Figura 1**), de 48 horas de evolución. Se realiza ecografía abdominal, que muestra hemangiomas hepáticos múltiples. La analítica sanguínea con función tiroidea y hepática, la ecografía craneal y la ecocardiografía son normales. Ante el diagnóstico de hemangiomas infantiles con afectación cutánea y hepática multifocal, en ausencia de criterios para inicio de tratamiento, se decide conducta expectante. La paciente presenta buena evolución, con resolución espontánea de la práctica totalidad de los hemangiomas al año de vida.

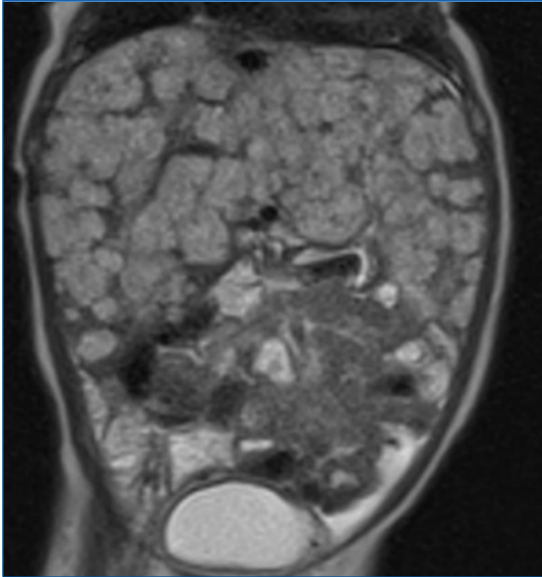
Caso 2. Lactante de 37 días, con antecedentes maternos de tiroiditis de Hashimoto, sin otros antecedentes perinatólogicos de interés. Consulta por vómitos propulsivos y distensión abdominal. Ausencia de coluria, acolia, fiebre u otra clínica. A la exploración física, destaca ictericia cutánea generalizada y hepatomegalia de 4 cm. A nivel analítico se aprecia hepatitis colestásica sin insuficiencia hepática (bilirrubina total 6,8 mg/dl; bilirrubina directa 1,5 mg/dl; gamma-glutamil transferasa [GGT] 503 U/l; aspartato aminotransferasa [AST] 115 U/l; alanina aminotransferasa [ALT] 45,6 U/l;

Figura 1. Hemangiomas infantiles cutáneos multifocales



tiempo de protrombina [TP] 84%; tiempo de tromboplastina parcial activada [TTPA] 42 s) e hipotiroidismo (TSH o tirotrópina 107,2 mU/l, T4 o tiroxina 1,67 ng/dl). La ecografía abdominal muestra hallazgos compatibles con hemangiomas hepáticos difusos. Se traslada a centro de referencia, donde estos datos se confirman en RM, destacando hepatomegalia secundaria a la práctica sustitución del parénquima hepático por múltiples e incontables lesiones focales ovaladas, algunas confluentes, hiperintensas en T2, hipointensas en T1 y que, en el estudio dinámico, presentan captación periférica precoz, con relleno centripeto en fase tardía (**Figura 2**). Ecografía craneal y ecocardiografía anodinas. Catecolaminas en orina negativas. Se orienta como hemangiomas infantiles con hemangiomas hepáticos difusos. Se amplía analítica (TSH 149 mU/l; T4L 1,47 ng/dl; T3L 2,9 pg/ml; T3 reversa 2,01 ng/ml) con valores dentro de la normalidad (0,1-0,44), orientando como hipotiroidismo por consumo. Se inicia tratamiento con propranolol oral a 1 mg/kg/día, que es bien tolerado, por lo que se aumenta a 3 mg/kg/día y levotiroxina oral a 13 µg/kg/día. Presenta evolución favorable, con desaparición de los hemangiomas y de la hepatomegalia a los 7 meses y normalización de los parámetros analíticos, pudiendo retirar la levotiroxina a los 3 meses. Aún está en tratamiento con propranolol.

Figura 2. Resonancia magnética. Hemangiomatosis infantil hepática difusa



DISCUSIÓN

El hemangioma infantil es un tumor vascular causado por la proliferación de las células endoteliales de los vasos sanguíneos. Diversos factores se han relacionado con su etiopatogenia, como el sexo femenino, el nacimiento pretérmino o el bajo peso al nacer, entre otros. En su desarrollo se distinguen tres fases evolutivas: proliferativa, de estabilidad e involutiva. Suelen ser cutáneos, pero, ante la presencia de más de 5 hemangiomas cutáneos o si estos son grandes o segmentarios, se debe descartar la afectación visceral, siendo la hepática la más habitual^{2,6}. Los hemangiomas hepáticos pueden ser congénitos (formas focales presentes al nacimiento) o infantiles (se desarrollan después del nacimiento, clasificándose en función de su afectación en multifocales o difusos)⁶. Los hemangiomas focales pueden involucionar espontáneamente tras el nacimiento, siendo generalmente asintomáticos, aunque en ocasiones pueden producir fallo cardíaco por *shunts* vasculares de alto flujo. La afectación multifocal y difusa serán sintomáticas con mayor frecuencia, produciendo colestasis, hepatomegalia, ictericia, insuficiencia cardíaca o hipotiroidismo, entre otros. El hipotiroidismo

por consumo es característico de los hemangiomas hepáticos multifocales y, sobre todo, de los difusos^{5,6}. Se produce por los niveles elevados de desyodasa tiroidea en el tumor, la cual convierte las formas activas de las hormonas tiroideas en inactivas.

El perfil analítico es el de un hipotiroidismo, con TSH elevada, T4 normal, T3 que suele estar baja y, además, con una RT3 elevada, que es la que da el diagnóstico.

El diagnóstico de la hemangiomatosis hepática suele hacerse mediante ecografía o, en determinados casos, mediante RM. La biopsia puede ser útil en los casos que supongan un reto, siendo el marcador Glut-1 específico de los hemangiomas infantiles (multifocales y difusos) y negativo en los congénitos^{2,3,6}. El tratamiento de elección en las formas multifocales y difusas es el propranolol (las formas congénitas/focales no responden a este medicamento). Algunos casos involucionan sin tratamiento^{2,5,6}. En caso de hipotiroidismo será necesario tratamiento con levotiroxina, para prevenir efectos nocivos en el desarrollo⁵. En determinados casos con afectación cardíaca puede ser necesaria la embolización de las lesiones.

Concluimos que, a pesar de la benignidad habitual de la hemangiomatosis infantil, en ocasiones, tal y como plasmamos en uno de los casos expuestos anteriormente, puede conllevar una morbilidad importante. Destacamos la importancia del diagnóstico precoz de la hemangiomatosis hepática, al ser esta una patología con posibilidad de tratamiento específico y efectivo.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

RESPONSABILIDAD DE LOS AUTORES

Todos los autores han contribuido de forma equivalente en la elaboración del manuscrito publicado. Los autores han remitido un formulario de consentimiento de los padres/tutores para publicar información de su hijo/a.

Este trabajo ha sido presentado en el XXIX Curso de Excelencia de Formación Continuada para Residentes (España). *Online*. 10 y 11 de marzo de 2022. En este manuscrito se amplía la información sobre los casos, tanto a nivel de manifestaciones clínicas, como de diagnóstico y tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kilcline C, Frieden IJ. Infantile hemangiomas: how common are they? A systematic review of the medical literature. *Pediatr Dermatol*. 2008;25:168-73. <https://doi.org/10.1111/j.1525-1470.2008.00626.x>
2. Baselga E, Bernabéu J, Van Esso DL, Febrer Bosch MI, Carrasco Sanz A, De Lucas Laguna R, *et al.* Consenso español sobre el hemangioma infantil. *An Pediatr*. 2016;85:256-65. <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2015.10.004>
3. Torres E, Rosa J, Leaute Labreze C, Soares de Almeida L. Multifocal infantile haemangioma: a diagnostic challenge. *BMJ Case Rep*. 2016. <https://doi.org/10.1136/bcr-2016-214827>

ABREVIATURAS

ALT: alanina aminotransferasa • **AST:** aspartato aminotransferasa • **GGT:** gamma-glutamil transferasa • **RM:** resonancia magnética • **TP:** tiempo de protrombina • **TPA:** tiempo de tromboplastina parcial activada.

4. Akay BN, Farabi B, Kuzu I, Okcu Heper A. A rare case of multisystemic Langerhans cell histiocytosis mimicking diffuse neonatal hemangiomatosis. *Dermatol Ther*. 2020;33:14308. <https://doi.org/10.1111/dth.14308>
5. Simsek E, Demiral M, Gundogdu E. Severe consumptive hypothyroidism caused by multiple infantile hepatic haemangiomas. *J Pediatr Endocrinol Metab*. 2018;31:823-7. <https://doi.org/10.1515/jpem-2018-0055>
6. Iacobas I, Phung TL, Adams DM, Trenor CC, Blei F, Fishman DS, *et al.* Guidance Document for Hepatic Hemangioma (Infantile and Congenital) Evaluation and Monitoring. *J Pdiatr*. 2018;203:294-300. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2018.08.012>