

Manifestações gastrointestinais da hemangiomatose neonatal difusa em lactente: relato de caso

Milena Rios Santos,^{1,2} Luciana Rodrigues Silva,^{1,3} Roberto Sapolnik,^{2,3}
Cibele Dantas Ferreira Marques,^{1,2,4} João Eugênio Machado Teixeira Dias^{2,4}

¹ HUPES - Hospital Universitário Professor Edgard Santos | CPPHO - Centro Pediátrico Prof. Hosannah de Oliveira. Salvador, Bahia, Brasil.

² HSR - Hospital São Rafael. Salvador, Bahia, Brasil.

³ HA - Hospital Aliança. Salvador, Bahia, Brasil.

⁴ HGRS - Hospital Geral Roberto Santos. Salvador, Bahia, Brasil.

Acta Gastroenterol Latinoam 2016;46:332-336

Recibido: 24/02/2016 / Aprobado: 05/09/2016 / Publicado en www.actagastro.org el 01/01/2017

Resumo

Objetivo. Relatar o caso de uma paciente portadora de hemangiomatose difusa com hemorragia digestiva baixa como manifestação inicial desta doença. **Descrição do caso.** Lactente com história de ganho de peso inadequado, hiporexia, hipoatividade, palidez cutânea associada à anemia importante (Hemoglobina 5g/dl, Ht 15.4%) vistos em consulta ambulatorial. Encaminhada para unidade de emergência, onde apresentou o primeiro episódio de hemorragia digestiva baixa de grande volume. Encaminhada para unidade de terapia intensiva, recebeu hemotransfusão e evoluiu após cinco dias com novo episódio de sangramento digestivo baixo e distensão abdominal. Submetida a laparotomia de urgência sendo diagnosticadas três perfurações em íleo terminal e realizada enterectomia com ressecção de 10 cm de íleo terminal. Evoluiu com episódios diários de sangramento digestivo baixo e melena apresentando à angiotomografia de abdome e tórax hemangiomatose infiltrativa e difusa no intestino, além de presença de lesões sugestivas de hemangiomas no fígado e no pulmão. Devido à manutenção do sangramento foi submetida a nova enterectomia com ressecção de 60 cm de intestino delgado a 15 cm da válvula íleo-cecal. O resultado do exa-

me anátomo-patológico revelou hemangioma cavernoso tipo difuso. Iniciada portanto, terapia com corticoide sistêmico, evoluindo com boa resposta. **Comentários.** Dos pacientes portadores de hemangiomatose, cerca de 70% apresentam manifestação extra cutânea. Diferente dos quadros mais comuns, o paciente descrito não apresentou lesões cutâneas e teve como primeira manifestação a hemorragia digestiva baixa. Estes quadros representam casos de urgência pelorisco de hemorragia maciça e possibilidade de evolução para choque e óbito.

Palavras chave. Hemangiomatose, sangramento gastrointestinal, neonatal.

Las manifestaciones gastrointestinales de la hemangiomatosis neonatal difusa en un niño: reporte de un caso

Resumen

Presentamos el caso de un paciente con hemangiomatosis difusa con hemorragia digestiva baja como la manifestación inicial de la enfermedad. **Caso clínico.** Niño con ganancia de peso insuficiente, pérdida del apetito, hipoactividad, palidez asociada con anemia grave (hemoglobina 5 g/dl, hematocrito: 15,4%) atendido en consulta ambulatoria. Fue atendido en la sala de urgencias, donde presentó el primer episodio de hemorragia digestiva baja de gran volumen. Transferido a la unidad de cuidados intensivos, recibió transfusiones de sangre y después de cinco días presenta un nuevo episodio de hemorragia digestiva baja y distensión abdominal. Se sometió a una laparotomía de urgencia con diagnóstico de tres orificios

Correspondencia: Milena Rios Santos
Avenida Prof Magalhães Neto, 1541, Sala 6011, CEP:41810-011,
Pituba. Salvador Bahia, Brasil
Tel.: 41830-510
Correo electrónico: milenarios@gmail.com

em el íleon terminal, por lo que se le realiza una enterectomía con resección de 10 cm. En su evolución, y ante nuevos episodios de hemorragia digestiva baja y distensión abdominal, se sometió a una nueva enterectomía con resección de otros 10 cm en el íleon terminal. Continuó con episodios diarios de hemorragia digestiva baja y melena. En la angiotomografía de abdomen y tórax se demostró una hemangiomatosis infiltrativa y difusa en el intestino y el tórax, así como la presencia de lesiones sugestivas de hemangiomas en el hígado y el pulmón. Debido al mantenimiento de la hemorragia se sometió a una nueva enterectomía con resección de 60 cm de intestino delgado, a 15 cm desde la válvula ileocecal. El resultado del examen patológico reveló una lesión difusa tipo hemangioma cavernoso. Por lo tanto, inició tratamiento con corticosteroides sistémicos, con buena respuesta. **Comentarios.** De los pacientes con hemangiomatosis, aproximadamente el 70% tienen manifestación cutánea adicional. A diferencia de los casos más comunes, el paciente no mostró lesiones en piel y se presentó como una hemorragia digestiva baja. Estos cuadros representan casos de emergencia con riesgo de hemorragia masiva y la posibilidad de evolución a shock y muerte.

Palabras claves. Hemangiomatosis, hemorragia, neonatal.

Gastrointestinal manifestations of diffuse neonatal hemangiomatosis in child: a case report

Summary

To report a case of a patient with diffuse hemangiomatosis with lower gastrointestinal bleeding as the initial manifestation of this disease. **Case description.** Child with inadequate weight gain, appetite loss, hypoactivity, pallor associated with severe anemia (hemoglobin 5 g/dL, hematocrit 15.4%) seen in outpatient visit. Forwarded to the emergency, where he presented the first episode of lower gastrointestinal bleeding of large volume. Transferred to the intensive care unit and received blood transfusion. After five days evolved with new episode of lower gastrointestinal bleeding and abdominal distension. Underwent emergency laparotomy being diagnosed three holes in the terminal ileum and submitted to enterectomy with resection of 10 cm of terminal ileum. It evolved with new episodes of lower gastrointestinal bleeding and abdominal distension and then subjected to new intestinal resection of 10 cm terminal ileum. The patient evolved with daily episodes of low digestive hemorrhage and melena presenting in the CT angiography of the abdomen and chest infiltrative and diffuse hemangiomatosis in the chest and the intestine, as well as the presence of suggestive of hemangiomas lesions in the liver and lung. Due to the maintenance of

bleeding underwent a new enterectomy with resection of 60 cm small intestine 15 cm from the ileocecal valve. The result of the pathological examination revealed diffuse cavernous hemangiomatype. Begun therefore therapy with systemic corticosteroids, with good evolution. **Comments.** Of patients with hemangiomatosis, about 70% have extra cutaneous manifestation. Unlike the more common cases, the patient described showed no skin lesions as the first manifestation of the lower gastrointestinal bleeding. These tables represent cases of urgency due to the risk of massive bleeding and the possibility of evolution to shock and death.

Key words. Hemangiomatosis, gastrointestinal bleeding, newborn.

Os hemangiomas são tumores vasculares benignos constituídos de células endoteliais. São caracterizados por uma fase inicial de crescimento rápido no início da vida, seguido de uma fase mais lenta de regressão, que pode ser parcial ou completa da lesão. O diagnóstico é feito na maioria dos casos com base na história clínica e no exame físico.¹

A patogênese dos hemangiomas ainda é desconhecida. Alguns estudos sugerem que seja resultado de uma desregulação da homeostase vascular, que deve ocorrer no primeiro trimestre da gestação por uma alteração no desenvolvimento.² Normalmente, apresenta uma fase de crescimento que ocorre a partir das primeiras semanas de vida até os 2 anos de idade. Após esse período, entra numa fase de latência e na seqüência em uma fase de involução que normalmente apresenta-se entre o 12º e 18º mês de vida. Até 5 anos de idade, comumente há regressão parcial ou completa dos hemangiomas.³ Aqueles que não regredirem, apresentam alterações residuais como pele redundante, cicatriz com alopecia, rugas atróficas e telangiectasias.

Entre os pacientes portadores de hemangiomas, até metade costuma apresentar no momento do nascimento algum sinal precursor e sugestivo da doença. Apesar de seu caráter benigno e autolimitado, alguns hemangiomas podem provocar úlceras e deformidades, além de acometerem diversos órgãos em qualquer parte do corpo, comprometendo sua função.

A sua incidência exata é ainda desconhecida, mas estima-se que cerca de 4-5% das crianças podem ser acometidas. Estudos demonstraram que em recém-nascidos brancos há uma prevalência de 1,1 a 2,6%, sendo menos frequente na população negra. É observada uma maior predominância em meninas e uma alta incidência em recém-nascidos prematuros e baixo peso.

Há diferentes apresentações dos hemangiomas, dentre elas a hemangiomatose difusa que apresenta um quadro

clínico com múltiplos hemangiomas cutâneos, podendo existir ou não lesões viscerais. Existem duas formas de hemangiomatose, a neonatal benigna (HNB), que se apresenta restrita à pele e a forma neonatal disseminada ou difusa (HND), que está associada a hemangiomas viscerais e apresenta pior prognóstico. A HND apresenta taxa de mortalidade de 29,0 a 81,0% e os principais órgãos envolvidos são fígado (16,0%), SNC (13,0%), aparelho gastrointestinal (13,0%), pulmões (13,0%), olhos, boca e língua.^{1, 3-4}

No sistema digestório, diversas são as causas de hemorragia digestiva baixa. O seu diagnóstico diferencial varia de causas benignas e autolimitadas como intolerâncias à proteína alimentar, colites, parasitoses, quanto emergências gastroenterológicas, até causas incomuns como o sangramento por hemangiomas coloretal ou lesões na hemangiomatose difusa.

Relato de caso

Trata-se de uma lactente, sexo feminino, 37 dias de vida, nascida a termo e com antecedentes neonatais sem anormalidades. Genitora jovem, com uma gestação prévia sem intercorrências, que realizou todas consultas pré-natais. A lactente deu entrada no hospital um dia após consulta ambulatorial com pediatra, com relato de inadequado ganho ponderal, hiporexia, hipoatividade, palidez cutânea, sem relato de sangramento e com hemograma realizado que evidenciou anemia significativa (hemoglobina 5g/dl, Ht 15,4%). Inicialmente foi encaminhada à UTI pediátrica, recebeu hemotransusão e evoluiu nos quatro primeiros dias de internamento estável clinicamente. Apresentou, após cinco dias, um episódio de hemorragia digestiva baixa de grande volume e nova queda importante dos níveis de hemoglobina, com distensão abdominal. Recebeu nova hemotransusão e foi então submetida à laparotomia exploradora de urgência, que revelou três perfurações em íleo terminal, quando foi realizada enterectomia com ressecção de 10 cm de íleo terminal e preservação da válvula íleo-cecal. Evoluiu hemodinamicamente estável, mantendo taquicardia e com quedas nos níveis de hemoglobina, com necessidade de hemotransfusões adicionais. Apresentou novos episódios de sangramento digestivo baixo diariamente a partir do dia 11º dia de internamento hospitalar. Foi submetida à angiotomografiade abdome e tórax (Figura 1 e Figura 2), que evidenciou hemangiomatose infiltrativa e difusa no intestino delgado e cólon, além de presença de lesões sugestivas de hemangiomas no fígado e no pulmão. Após 16 dias de internamento, por manutenção dos episódios de hemorragia digestiva baixa e também de

Figura 1. Hemangiomatose em fígado e intestino.

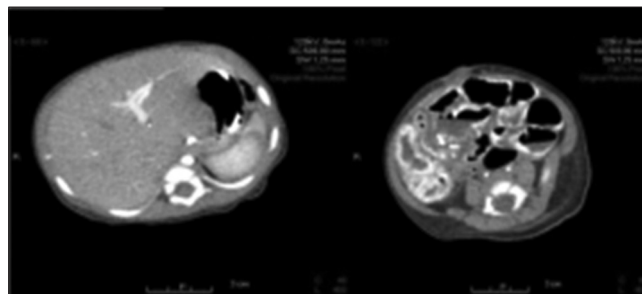


Figura 2. Hemangiomatose em pulmão.



melena (Figura 3), foi submetida à segunda laparotomia exploradora e realizada nova enterectomia com ressecção de 60 cm de intestino delgado a 15 cm da válvula íleo-cecal (Figura 4) com lesões sangrantes. O resultado do exame anátomo-patológico revelou hemangioma cavernoso tipo difuso. Foi iniciada corticoterapia com boa resposta terapêutica. Recebeu alta hospitalar após 41 dias de internamento estável, sem novos episódios de hemorragias digestivas, com adequado ganho de peso em aleitamento materno exclusivo.

Após 4 meses, a paciente retornou ao hospital com quadro de sepse grave de foco respiratório, evoluindo para insuficiência respiratória, choque séptico e óbito.

Figura 3. *Melena.*



Figura 4. *Múltiplas lesões hemangiomas em intestino ressecado.*



Discussão

Aproximadamente 70% dos pacientes portadores de hemangiomatose apresentam uma manifestação extra cutânea. Diferentes quadros mais comuns, o paciente descrito era um recém-nascido à termo, sem lesões cutâneas, apresentando como primeira manifestação a hemorragia digestiva baixa.⁵

Esses quadros representam casos de emergência pela possibilidade de hemorragia maciça (Figura 3) e evolução para choque e óbito. No paciente relatado, as tomografias computadorizadas de abdome e de tórax evidenciaram lesões em fígado e pulmão (Figura 1 e Figura 2).

O diagnóstico e acompanhamento clínico de inícios precoces são de suma importância nos pacientes com hemangiomas, principalmente para a investigação das formas difusas, que apresentam elevada letalidade. A principal causa de complicações é a morte por insuficiência cardíaca congestiva, porém diante da possibilidade de envolvimento de diversos sistemas, outras complicações podem determinar o óbito, pois como hemorragias, hidrocefalia, hepatite fulminante, infecções e síndrome compartimental.³

O hipotireoidismo é outra complicação descrita por provável inativação do hormônio tireoidiano. O tratamento da hemangiomatose é realizado com corticoterapia (3-4 mg/Kg/dia) com duração de 2 a 8 semanas. Nesta circunstância, os glicocorticoides são usados com fins inibitórios da angiogênese e efeito de vasoconstrição.⁶

Um estudo americano (Morris, Burrows, Levine, 1999) relatou um caso de hemangioma hepático com tratamento realizado intra-útero com corticoide oral a partir da 28 semanas de gestação até o nascimento havendo redução da lesão.⁷

Em casos de pacientes que não apresentem resposta satisfatória ao uso de corticoides ou naqueles com a forma grave da doença, o interferon- α -2 tem sido indicado por 6-14 meses. Em raras exceções e casos de difícil controle, a ciclofosfamida e a vincristina são alternativas descritas em literatura com possibilidade terapêutica.⁴

Desde 2008, após um grande estudo realizado por Leaute - Labreze et al, o propranolol, um beta bloqueador não seletivo, tem sido cada vez mais utilizado.⁸ Tem recentemente substituído os esteróides como o agente de primeira linha no tratamento dos hemangiomas. No entanto, sua dosagem, a idade ideal para o início do tratamento, duração do tratamento e monitorização de rotina ainda não são claras, além de apresentarem melhor resposta terapêutica quando utilizados em hemangiomas superficiais em face.^{9, 10}

No diagnóstico diferencial de hemorragia grave do trato gastrointestinal a hemangiomatose deve sempre ser lembrada como possibilidade diagnóstica com indicação cirúrgica de urgência em alguns casos.

Conclusão

A hemangiomatose neonatal difusa apesar de uma condição clínica rara, costuma apresentar-se com complicações potencialmente graves, associadas a uma alta taxa de morbi-mortalidade. Diante disso, o diagnóstico precoce pode implicar no aumento da sobrevida, melhoria no prognóstico e na qualidade de vida dos pacientes portadores desta condição.

Conflito de interesse. Os autores declaram não haver conflito de interesse a relatar.

Fonte de financiamento. Nenhum dos autores recebeu qualquer apoio financeiro externo para a realização deste trabalho.

Referencias

1. Bruckner AL, Frieden IJ. Infantile hemangiomas. *J Am Acad Dermatol* 2006; 55: 671-682.
2. Gontijo B, Resende CM, Pereira LB. Hemangioma da infância. *An Bras Dermatol* 2003; 78: 0-1.
3. Ojili V, Tirumani SH, Gunabushanam G, Nagar A, Surabhi VR, Chintapalli KN, Ryan J. Abdominal hemangiomas: a pictorial review of unusual, atypical, and rare types. *Jornal da Associação Canadense de Radiologia* 2013; 64: 0-1.
4. Scafidi DE, McLeary MS, Young LW. Diffuse neonatal gastrointestinal hemangiomatosis: CT findings. *Pediatric Radiology* 1998; 28: 512-514.
5. Ferrandiz L, Toledo-Pastrana T, Moreno-Ramirez D, Bardallo-Cruzado L, Perez-Bertolez S, Luna-Lagares S, Rios-Martin J. Diffuse neonatal hemangiomatosis with partial response to propranolol. *International Journal of Dermatology* 2014; 53: 247-250.
6. BlockSL, Blackmon L. Treating Infantile Hemangiomatosis: A Case Study. *Pediatric Annals* 2013; 42: 230-233.
7. Lopriore E, Marhorst DG. Diffuse neonatal haemangiomatosis: new viewson diagnostic criteria and prognosis. *Acta Paediatric* 1999; 88: 93-97.
8. Leaute-Labreze C, Dumas de la Roque E, Hubiche T, Boralevi F, Thambo JB, Taieb A: Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med* 2008; 358: 2649-2651.
9. Sagi L, Zvulunov A, Lapidoth M, Ben Amitai D, Efficacy and Safety of Propranolol for the Treatment of Infantile Hemangioma: A Presentation of Ninety-Nine Cases. *Dermatology* 2014; 228: 136-144.
10. Maya J, Blanco G; Maldonado R. Hemangiomatosis neonatal difusa. *Boletín médico del Hospital Infantil de México* 2013; 70: 124-132.