



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POST-GRADO
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

EL SINDROME DE
"BLUE RUBBER BLEB NEVUS"
A PROPOSITO DE UN CASO

TESIS DE POST-GRADO

PARA OBTENER EL TITULO DE
ESPECIALISTA EN DERMATOLOGIA
P R E S E N T A

DR. JUAN TEODORO ESPINOSA PIEDRA

A S E S O R :

DR. ELOY MARIO GOMEZ ALVAREZ



MEXICO, D. F.

Vo Po
Cerro de... [signature]

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

[Signature]



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INDICE

	Pág.
INTRODUCCION-----	1
ANTECEDENTES BIBLIOGRAFICOS-----	1
ETIOLOGIA Y EPIOPATOGENIA-----	2
TEORIA VASCULAR-----	3
TEORIA ENDOCRINA-----	3
TEORIA NEUROLOGICA-----	4
TEORIA EMBRIONARIA-----	4
MANIFESTACIONES CLINICAS-----	5
EXAMENES COMPLEMENTARIOS-----	6
RAYOS X-----	6
OTROS EXAMENES DE LABORATORIO-----	7
HISTOPATOLOGIA-----	7
CONYULACION INTRAVASCULAR DISEMINADA ASOCIADA CON HEMANGIOMAS (SINDROME DE KASABACH-MERRIT)-----	8
TRATAMIENTO-----	9
TRATAMIENTO DE ALGUNAS COMPLICACIONES-----	11
REPORTE DE UN CASO-----	12
CUADRO CLINICO-----	13
DISCUSION-----	16
BIBLIOGRAFIA-----	18

I.- INTRODUCCION

El propósito del presente trabajo es presentar un caso del poco frecuente síndrome "Blue rubber bleb nevus", asociado en esta ocasión con plaquetopenia y anomalías de la coagulación integrando a su vez un síndrome de Kasabach-Merritt.

En la práctica médica diaria el diagnóstico de esta entidad no resulta fácil y en ocasiones pasa desapercibida ya que las únicas lesiones evidentes son las localizadas en piel y no se tiene el cuidado de realizar estudios complementarios del aparato digestivo (radiografía simple de abdomen, serie gastroduodenal, endoscopia, etc.) pues pocas veces se piensa en esta entidad. En otras ocasiones el diagnóstico es accidental al realizar pruebas de laboratorio ante la presencia de hemorragia digestiva manifestada por melenas y hematemesis.

II.- ANTECEDENTES BIBLIOGRAFICOS:

En 1958 William Bean describió un raro síndrome al que llamó "Blue rubber bleb nevus" por el aspecto de las lesiones de la piel. En la descripción original de Bean el síndrome estaba constituido por: a) hemangiomas cutáneos que a la vista y a la palpación tenían el aspecto y la consistencia de caucho, b) hemangiomas en el aparato digestivo y c) anemia por deficiencia de hierro como consecuencia de hemorragia digestiva (1). Se debe anotar que antes ya había sido descrito un síndrome que estaba constituido por la presencia de hemangio-

mas en piel y tracto digestivo. Fue Gascoyen en 1860 quien reportó el primer caso y posteriormente algunos autores hicieron publicaciones de casos aislados (2). En 1930 McClure y Ellis describieron el caso de una mujer adulta con hemangiomas cavernosos en piel y tracto digestivo, manifestandose en forma de melenas recurrentes y hemorragia rectal (3). Lazarus y Marks en 1947 describieron el caso de un hombre de 58 años con anemia, hemorragia digestiva y hemangiomas en piel. A este paciente se le practicó colostomía de urgencia encontrandose grave compromiso de tracto digestivo (4). En 1948, Holman reportó el caso de una niña de 9 años de edad que tenia hemangiomas cavernosos en palmas de las manos, region supraescapular y lengua. Ella padecia de anemia como consecuencia de sangrado de hemangiomas localizados en colon sigmoide (5). Rickham (1952) describe el caso de un niño de 10 años que presentaba melenas recurrentes y hemangiomas en palmas de las manos. Después de laparatomía se encontraron hemangiomas en intestino delgado (6). Heycock y Dickson (1951) describieron un caso similar en una niña de 6 años (7). Posteriormente Smart y Newton (1975) reportaron un caso de "Blue rubber bleb nevus", con un hemangioma localizado en pene. (8)

Ultimamente se han reportado casos aislados de "Blue rubber bleb nevus" asociados a otros síndromes angiomatosos (como el síndrome de Maffucci) acompañados de anemia severa (9).

III. ETIOLOGIA Y ETIOPATOGENIA

Mucho se ha discutido sobre la etiología de las angiomatosis. Algunos autores creen que esta malformación se-

transmite siguiendo las leyes de la herencia ya que han observado la presencia de hemangiomas en parientes de sus pacientes. Otros son partidarios de alguna causa exógena (toxiinfectiosa, alteraciones metabólicas; causas traumáticas y mecánicas), que ejerciera su acción durante la embriogénesis. Se piensa también que existen causas externas que actúan después del nacimiento (traumas, desórdenes vasomotores e inflamación)

En lo que se refiere a la patogénesis, aun hay muchos puntos divergentes. Hasta la actualidad este problema no se ha aclarado del todo, sin embargo existen varias teorías que cabe mencionar: vascular (activa y pasiva), endocrina, factores neurológicos, embriogénesis etc. (10)

TEORIA VASCULAR

Se refiere a la existencia de malformaciones vasculares con alteraciones hemodinámicas que pueden ser activas - cuando comprometen el sistema arterial y pasivas cuando se ha comprometido el sistema venoso. En este caso el daño vascular estaría dado por una alteración "primaria" en la angiogénesis lo cual repercute en otros órganos y sistemas. Este aspecto es muy controvertido y muchos piensan que existe algún factor teratogénico.(10)

TEORIA ENDOCRINA

Se refiere a la posibilidad de que las células endoteliales de los vasos, responden a estímulos hormonales, principalmente de glándulas suprarrenales, hipófisis y tiroides --

lo (10). En estudios recientes se ha demostrado que en las células angiomatosas inmaduras (embrionarias) existen receptores específicos para estrógenos lo que hace que la angiogénesis continúe aún en la vida adulta. Este tipo de tumores presentan una buena respuesta al tratamiento con corticoides, pero no todos los hemangiomas tienen este comportamiento y se cree que esto es debido a que están constituidos por células maduras (no embrionarias) (10, 11).

TEORIA NEUROLOGICA

Esta teoría se refiere a que la alteración primaria estaría en la médula espinal y más concretamente en la columna de Clark. Esta alteración da como resultado una pérdida de la función simpática, especialmente de la actividad vasoconstrictora. Esto a la larga daría como consecuencia una hipermia localizada. (10)

A favor de esta teoría estarían los hechos de que ciertos hemangiomas siguen una distribución metamérica y la observación directa de fibras de mielina en biopsias de estas lesiones. Además se debe mencionar la observación experimental de que la simpatectomía cervical en el conejo produce hipertrófia de la oreja. (10)

TEORIA EMBRIONARIA

Relaciona toda la enfermedad a un desorden que ocurre en el embrión poco después de la fecundación. Spemann investigando en huevos recién fecundados de anfibios y pájaros, en

contró la presencia de áreas funcionantes a las que llamó -- "centros de organización", encargadas de establecer el desarrollo armónico de todo el organismo. Estos centros originan una cadena de acciones que regulan la diferenciación de varios órganos, una alteración de este proceso de inducción puede ser responsable de algunas malformaciones. (10)

IV. MANIFESTACIONES CLINICAS

En esta enfermedad los hemangiomas cutáneos con frecuencia están presentes en el nacimiento en números de uno a varios cientos, aunque pueden aparecer a cualquier edad (12). Tienen la apariencia de vejigas de caucho fácilmente depresibles, que presentan llenado y vuelven a su tamaño natural -- cuando se deja de ejercer presión sobre ellos. El tamaño de la lesión varía desde unos pocos milímetros hasta 10 centímetros o más. La topografía es muy diversa y pueden estar localizadas en muchas partes del organismo y cuando comprometen extremidades muchas veces producen hipertrófia de estas estructuras (13). Se han reportado localizaciones de lo más diversas incluyendo un caso reportado en el pene (8). Algunas lesiones son muy dolorosas, especialmente cuando se las palpa, otras en cambio presentan solamente hiperhidrosis y hay lesiones angiomatosas que comparten ambas características -- (12).

En lo que respecta al tubo digestivo, hay que anotar que el intestino delgado está más comunmente involucrado que el colon. En estos órganos las lesiones pueden ser únicas o múltiples, algunas asintomáticas mientras que otras presentan sintomatología digestiva de acuerdo a la localización de las malformaciones. Si se encuentran en tubo digestivo alto cur-

sun con dolor abdominal, hematemesis y melena, mientras que si es en tubo digestivo bajo, los síntomas serán: dolor abdominal en marco cólico y rectorragia principalmente. Las malformaciones citadas están con frecuencia acompañadas de trastornos hematológicos que dependen del sangrado digestivo, así como de la misma enfermedad. Se presentan alteraciones de la coagulación, sangrado de diversos calibres y marcada palidez en piel y conjuntivas (14).

En ocasiones la localización de los hemangiomas puede estar interfiriendo con funciones vitales (boca, región perianal, plantas de los pies, etc.) por lo que se hace necesario la intervención quirúrgica como tratamiento paliativo. Últimamente se han descrito casos que comprometen otros órganos y sistemas como: pulmones, hígado, bazo, tejido subcutáneo, capsulas articulares y sistema nervioso central (13). En cada uno de los casos las manifestaciones clínicas serán de acuerdo al órgano o sistema afectado y de acuerdo a la magnitud del mismo.

V. EXAMENES COMPLEMENTARIOS;

RAYOS X.

Los estudios radiológicos más importantes para el diagnóstico de "Blue rubber bleb nevus" son sin duda el examen del tránsito gastro-duodenal con contraste de bario y el enema baritado, ya que a través de estos exámenes se detectan cambios en la mucosa digestiva. Estas alteraciones se observan como imágenes poliposas y se interpretan como compatibles o no con lesiones vasculares del tipo del angioma. Las radiografías simples son un buen auxiliar cuando hay lesiones en partes óseas, especialmente cuando existe destrucción de estas os

tracturns. Las angiografías sirven para determinar cuales son los principales vasos que están dando origen al tumor (15).

En ocasiones se puede utilizar la endoscopia, aunque su valor diagnóstico es secundario ya que la radiología con medio de contraste es muy confiable y la endoscopia puede tener factores altos de riesgo que muchas veces puede comprometer la vida del paciente.

OTROS EXAMENES DE LABORATORIO.

La biometría hemática en algunos casos puede ser normal pero la mayor parte de las veces presenta anemia ferropri-va secundaria al sangrado digestivo constante. Las plaquetas se encuentran disminuidas y los tiempos de coagulación alargados. Esto quizá se deba a la coagulación intravascular localizada que se desarrolla en cada tumor y que posteriormente llega a alcanzar la magnitud de un síndrome de Kasabach-Merritt.

Con mucha frecuencia se encuentra sangre oculta en heces, especialmente en pacientes que se piensa puedan tener sangrado digestivo (16).

Se ha utilizado también la gammagrafía para detectar la presencia de tumores angiomatosos en órganos internos.

VI. HISTOPATOLOGIA

En los estudios realizados en biopsias de hemangiomas de "Blue rubber bleb nevus", se encontraron cambios que en su mayoría corresponden a hemangiomas cavernosos. Hay ciertas par-

ticularidades en estos estudios que se detallan a continuación: por lo general la epidermis no presenta ningún cambio, pero -- puede observarse acantosis, reacción de hiperplasia y paraqueratosis. Esto ocurre sobre todo cuando la localización del tumor es superficial (16). Los principales cambios están en la dermis y en ocasiones está involucrada la hipodermis. El hemangioma está formado por masas de tejido fibroso, entre las cuales se encuentran la luz de los vasos sanguíneos de diferentes formas y tamaños y que están recubiertos de una capa simple de células endoteliales. En otras ocasiones son varias capas de células (cuboides u ovaladas) las que recubren la luz de los vasos (17).

A veces hay cambios inespecíficos según la localización del tumor en relación a la superficie de la piel, puede haber alteraciones en el tejido celular subcutáneo manteniendo se la epidermis indemne y a la inversa, la epidermis presentar los cambios ya señalados si la localización del tumor es superficial (10).

VII. COAGULACION INTRAVASCULAR DISEMINADA ASOCIADA CON HEMANGIOMAS (SINDROME DE KASABACH-MERRITT).

La coagulación intravascular diseminada "no es una entidad patológica sino un mecanismo intermedio de enfermedad" (18,19). Está asociada frecuentemente con hemorragia masiva posterior a la extirpación de grandes hemangiomas. La coagulación intravascular produce microtrombos en los pequeños vasos sanguíneos. Los microtrombos producen movimientos de plaquetas y fibrinógeno desde la circulación hasta el sitio donde se encuentran los trombos. También los factores II, V, -- VIII, X y XII son consumidos. Como resultado de esto se producen hemorragias masivas muchas veces fatales (18, 19).

Los coagulos de fibrina producen la liberación de - activador de plasminógeno del endotelio en 5 a 10 tiempos sobre lo normal. Esto causa una fibrinólisis secundaria que excede la capacidad del paciente para sintetizar más fibrinógeno. (18)

La coagulación intravascular afecta el riñon produciendo oliguria y hematuria, así como la formación de microtrombos en los capilares glomerulares. También se puede observar; hemoptisis, insuficiencia suprarrenal, pancreatitis o hemorragia gastrointestinal, hemólisis, embolia grasa, tromboembolia pulmonar y choque (18, 19).

VIII.- TRATAMIENTO:

El tratamiento basicamente se divide en clínico y quirúrgico, aunque en la mayor parte de los casos se utilizan ambos tratamientos en un mismo tiempo en un mismo paciente.

Desde hace algún tiempo la extirpación quirúrgica de las tumoraciones se ha utilizado en el "Blue rubber bleb nevus", sin embargo en algunos casos este método no puede ser utilizado debido al gran número de lesiones que presentan algunos pacientes, así como por la localización de los mismos. Además se debe indicar que este tipo de procedimientos, cuando se lo practica en ciertas zonas del cuerpo como la cara, resultan poco estéticos.(18)

La terapia por irradiación gamma o beta no debe ser utilizada en el tratamiento de los hemangiomas, especialmente en niños ya que se ha reportado daño en epífisis de los huesos, senos, gónadas, piel, cristalino y tiroides. En otros casos -

los resultados obtenidos fueron malos en comparación con un -- grupo control. Por lo demás hay numerosos reportes de carcino génesis de la piel y estructuras profundas inducidas por la ra diación. (18)

Otros métodos como la electrocoagulación, la crioto- rapia y el uso de sustancias esclerosantes, aunque pueden uti- lizarse en algunos casos, no han tenido gran acogida. Algunas veces se utiliza tratamiento a base de embolizaciones con frag- mentos pequeños de músculo o silicona, así como la simple liga- dura de vasos superficiales. Estos procedimientos se recomien- da realizarlos antes de la cirugía. (20)

En la actualidad se ha preconizado el uso de rayos - láser para el tratamiento de múltiples lesiones de piel y se- gún el reporte de algunos autores se obtienen magníficos resul- tados tanto médicos como estéticos. El problema más importan- te de este procedimiento es lo caro del mismo, así como el he- cho de que la disponibilidad de este recurso está limitado a - unos pocos países desarrollados (U.S.A., Europa, y la U.R.S.S.- (21) .

Desde hace algún tiempo se ha venido utilizando un - tratamiento a base de corticoides sistémicos. Con estos se -- consigue bloquear la angiogénesis que da como resultado la con- siguiente remisión de las tumoraciones. Este tratamiento es - útil cuando existen muchas lesiones en órganos internos y por- lo tanto la cirugía resulta prácticamente imposible. En los - últimos años se ha podido comprobar que no todos los hemangio- mas responden por igual a este tratamiento y parece que los -- buenos resultados se obtienen en hemangiomas de capilares inma duros (compuestos por células embrionarias) pues posiblemente- estos tienen una influencia hormonal directa (estrógeno-dopen- diente). En ellos, los corticoides actúan compitiendo con los-

estrógenos en los receptores de las células del tumor. (11)

En caso de utilizar este tratamiento sobre todo en niños se recomienda dar altas dosis de prednisona o su equivalente por períodos cortos de tiempo para no interferir con el desarrollo y crecimiento normales (por lo general se da de 30 a 90 mgs. por día de prednisona durante 30 a 90 días). Algunos autores recomiendan la administración de esteroides cada tercer día para evitar los efectos colaterales de los mismos - (18, 22).

Existen algunos estudios que señalan la gran efectividad de la ciclofosfamida en el tratamiento de los hemangiomas del "blue rubber blob nevus", sin embargo debe tenerse mucha precaución en el uso de este medicamento ya que interfiere con el crecimiento y desarrollo normales cuando se usa en niños. (23)

Con mucha frecuencia se combinan los tratamientos antes indicados y el manejo casi siempre es clínico y parcialmonte quirúrgico.

IX. TRATAMIENTO DE ALGUNAS COMPLICACIONES.

Además de los tratamientos antes indicados se deben tener en cuenta las complicaciones que se presentan en cada paciente. Por lo tanto ellos ameritan control médico permanente. Las complicaciones más frecuentes son: anemia ferropriva por hemorragia que algunas veces son crónicas y deben ser tratadas con terapia de hierro suplementaria por vía oral. Otras veces se observa hemorragia aguda, por lo que deben recibir transfusiones de sangre total.

En los casos que el paciente cursa con coagulación -

vascular diseminada el tratamiento se realiza a base de heparina y ácido acetil salicílico. Cuando la actividad fibrinolítica es excesiva se puede utilizar ácido épsilon amino caproico. (18)

Las infecciones son comunes pues existe un terreno propicio para el desarrollo de las mismas, tanto por la enfermedad de base como por el tratamiento clínico cuando es a base de inmunosupresores. La infección que presentan estos pacientes puede ser por bacterias gram positivas o gram negativas, virus y hongos y puede asentar en las lesiones de piel o bien en otros órganos y sistemas. El tratamiento de estas debe hacerse de acuerdo al germen que la produce y a la susceptibilidad de este a los antibióticos.

REPORTE DE UN CASO

El paciente que reportamos presentó un hemangioma en hemitórax derecho desde el nacimiento, que se trató quirúrgicamente. La posterior recidiva de la lesión y la presencia de otras lesiones de piel hicieron que se pensara en la posibilidad de un "Blue rubber bleb nevus". Por ello, se solicitaron una serie gastroduodenal y un enema con contraste de bario, en donde se pusieron en evidencia múltiples lesiones poliposas sugestivas de hemangiomas en tubo digestivo. Esto confirmó la sospecha clínica. En un momento dado, se tomaron pruebas de coagulación sanguínea que demostraron plaquetopenia y tiempos de coagulación muy alterados lo que indicaba la presencia de un síndrome de Kasabach-Merritt concomitante.

- Paciente de sexo femenino: N.V.B.
- Fecha de nacimiento: 22 de enero de 1979
- Antecedentes Heredo-Familiares: Abuelos paternos muertos. Abuelos maternos vivos sin patología. Padres aparentemente sanos.
- Antecedentes personales: Es producto del primer embarazo, -- parto eutócico atendido por empírica. No hay antecedentes -- de exposición a teratógenos durante la gestación. Inmuniza-- ciones completas.

CUADRO CLINICO

Lo inició desde el nacimiento con una tumoración localiza-- da en cara antero-lateral de hemitórax derecho a la altura de-- la quinta y sexta costillas, que aumentó de tamaño en forma -- progresiva hasta llegar a medir 5x7 cm. de diámetro. La tumo-- ración era de consistencia blanda, fija a planos profundos, re-- ductible por compresión manual, sin soplos ni pulsaciones. La epidermis que la recubría era de aspecto normal.

Con los datos antes citados el servicio de cirugía - llegó al diagnóstico de hemolinfangioma. La paciente se inter-- vino por primera vez para resear la masa tumoral.

Durante el año que se hizo el hallazgo clínico y la-- descripción de la tumoración torácica se encontraron también - numerosas lesiones pequeñas, hiperpigmentadas en tonos diver-- sos desde el azul hasta el rojo vino, de superficie casi siem-- pre verrucosa y diseminadas a antebrazos y regiones cervicales laterales. Paulatinamente las lesiones aparecieron en piernas, abdomen, palmas y plantas. Se añadió a ellas una nueva carac-- terística: sangrado fácil.

Dos años después de la cirugía, la masa tumoral de hemitórax derecho recidivó alcanzando el tamaño de la lesión original por lo que se solicita interconsulta al servicio de Dermatología pediátrica donde se hace el diagnóstico de "Blue rubber bleb nevus". Esta entidad tiene un nombre difícil de traducir; por ello seguiremos usando su nombre en inglés. El diagnóstico se confirmó por estudio histopatológico. La descripción microscópica fue; hemangioma cavernoso-- (angiodisplasia mixta), que puede formar parte del síndrome de "Blue rubber bleb nevus".

Se tomaron diversas radiografías. En lo que corresponde a tórax se reportó tumoración extensa que causaba destrucción de cuarto, quinto y sexto arcos costales. En colon se observaron malformaciones poliposas muy sugestivas de hemangiomas. En estómago defectos poliposos en cuerpo, antro y fondo, sobre todo hacia la curvatura mayor. En yeyuno imágenes poliposas. No se hizo endoscopia.

La evolución de la paciente fue tépida presentando principalmente complicaciones hematológicas. Cronológicamente los cambios más importantes fueron los siguientes:

- 5 de marzo de 1982: Aparecieron lesiones hemangiomatosas en paladar blando, cavidad oral y labio inferior. Biometría hemática y plaquetas dentro de límites normales.

- 18 de marzo de 1982: Plaquetas bajas y pruebas de coagulación muy alteradas (84.000 plaquetas, fibrinógeno de 62 a 87 mgs.%, con alargamiento de TP, TTP, TT y hemoglobina de 6 grs.) Con estos datos se diagnosticó de síndrome de Kasabach-Merritt y fue tratado en consecuencia como tal.

- 27 de marzo de 1982: Gammagrafía de hígado: normal. Plaquetas 73.000. Pruebas de coagulación anormales. -

Algunas lesiones localizadas en región anal y perianal que interferían con la defecación, se trataron con sustancias esclerosantes unas, y otras por extirpación quirúrgica.

- 29 de mayo de 1982: Se observó presencia de melena con síntomas gastrointestinales, como dolor abdominal, náusea y vómito.

- 22 de julio de 1982: Se hizo flebografía de la masa tumoral recidivante, estableciéndose que su vascularización provenía de subclavia derecha, mamaria externa y vasos neoformados.

- 7 de octubre de 1982: Recuento de las lesiones; hay 90 en los sitios antes mencionados y algunas de reciente aparición en lengua orejas y palmas.

- 24 de noviembre de 1982: Resección de nuevas lesiones en región perianal.

Del 2 de diciembre de 1982 al 14 de febrero de 1985, se realizaron varias resecciones de hemangiomas en lugares donde alteraban las funciones normales del organismo como son las plantas de los pies.

La paciente ha cursado con cuadros hematológicos -- frecuentes (en una ocasión llegó a tener, hemoglobina de 1.8 grs. y plaquetopenia de 60.000) Ha ingresado muchas veces al servicio de hematología para controlar estos trastornos.

Entre los datos negativos de importancia se mencionan los siguientes: nunca ha tenido trastornos del sistema -- nervioso central, ni hematuria ni hemoptisis.

Durante la realización de este trabajo y practica-

mente al terminar el mismo, la paciente ingresa nuevamente al servicio de hematología en donde fallece por hemorragia gastro intestinal difusa.

DISCUSION

El síndrome de "Blue rubber blob nevus" y en general todas las angiomatosis, parece que tienen el mismo origen y -- que la enfermedad se produce por algunos factores que suceden en la embriogénesis y que todavía no están bien esclarecidos.

Este síndrome no se presenta solo con hemangiomas en tracto digestivo y piel sino que, como se indicó en la revisión de la literatura, estos se pueden encontrar en cualquier órgano o pueden afectar cualquier sistema. En otras ocasiones se halla asociado a otros síndromes angiomatosos como el reportado por Sakurane en Japón que se asociaba con el síndrome de Maffucci y en el caso que estamos reportando en el que se observó la presencia de un síndrome de Kasabach-Merritt. Es por esto que ante todo padecimiento que presenta hemangiomas a nivel de piel, debe buscarse tumoraciones localizadas en estructuras internas. Así, el dermatólogo debe estar preparado para realizar un trabajo multidisciplinario con otros especialistas (neurólogo, hematólogo, angiólogo, cirujano general etc.) ya que muchas veces el paciente acude a la consulta por presentar lesiones visibles a nivel de la piel. En este trabajo multidisciplinario el papel del dermatólogo es de especial importancia, pues cada día resulta más claro que el tratamiento de este padecimiento en la actualidad y mucho más en el futuro -- tiende a ser clínico. Es por esto que el cirujano es un auxiliar del clínico, para realizar ciertos procedimientos que por falta de conocimientos sobre la enfermedad, deben ejecutarse.

Las enfermedades angiomatosas parecen tener un común denominador y solo difieren las unas de las otras por la localización de los tumores y por la magnitud del compromiso de -- ciertos órganos y sistemas. Por esto no sería raro que en un futuro no muy lejano se las clasificara como diferentes variedades de un mismo padecimiento.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Bean W: Vascular spiders and related lesions of the skin -- Springfield Ill, Charles C Thomas Publisher, 1958.
- 2.- Gascoyen M: Case of naevus involving the parotid gland and causing death from suffocation: naevi of the viscera. - - Trans path Soc Lond 11:267, 1860; Cited by Bean, 1958.
- 3.- McClure R. D. and Ellis S W: Hemangiomata of the intestine, Amer J surg 10:241, 1930.
- 4.- Lazarus J A and Marks M S: Benign intestinal tumors of the vascular origin, surgery 22:766, 1947.
- 5.- Holman C. C: Hemangiomata of the sigmoid colon. Report of a case. Brit J surg 36:210, 1948.
- 6.- Rickham P P: A case of haemangiomatosis of the small intestine, Brit J surg 39:462, 1952.
- 7.- Haycock J B and Dickinson P H: Hemangiomata of intestine. Br Med J 1:620, 1951.
- 8.- Smart R H and Newton D E: Hemangioma of the penis blue rubber bleb nevus syndrome. The journal of Urology 113:570, 1975.
- 9.- Sakurano H et al: The association of blue rubber bleb nevus and Maffucci's syndrome. Arch Dermatol 95:28, 1967.

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

- 10.- Malan E:Vascular malformations (Angiodysplasias) Carlo---
Erba Foundation. Milan 1974.
- 11.- Sasaki G II:Pathogenosis and treatment of infant skin stray
berry hemangiomas:Clinical and in vitro studies of hormo--
nal effects. Plastic and reconstructive surgery 73:359, -
1984.
- 12.- Fine R et al:Blue rubber bleb nevus. Arch Dermatol 84:144,
1961.
- 13.- Moscholla and Hurley. Dermatology (2da. Ed). Philadel-
phia W B Saunders Co 2:1604, 1985.
- 14.- Morris S:Blue rubber bleb nevus syndrome. JAMA 239:1887.
1978.
- 15.- Nakagawara G: Blue rubber bleb nevus syndrome. Dis col and
rect 20:421, 1977.
- 16.- Werlyne G and Berlyne N:Anemia due "Blue rubber-bleb nevus
disease, The lancet 10:1275, 1960.
- 17.- Lichtig C et al: Multiple skin and gastrointestinal ha eman
glomata. Dermatologica 142:356, 1971.
- 18.- Edgerton M T et al:The treatment of hemangiomas. Ann surg.
Mayo 1976. p. 517.
- 19.- Macotela-Ruiz R, Badallo Garcia A y Ainzua J A:El síndrome -
de coagulación intravascular en Dermatología. Rev Med IMSS-
11:183, 1971.
- 20.- Stanley P:Therapeutic embolization of infantile hepatic ho-

mangioma with polyvinyl alcohol. AJR 141:1047, 1983.

21. - Olson G P: Laser surgery for Blue rubber bleb nevus. Arch Dermatol 115:81, 1979.
22. - Gallant C, Kenny P: Oral glucocorticoids and their complications. J Am Acad Dermatol 14:161, 1986.
23. - Hurvitz C H: Hemangiomatosis of the pleura with hemorrhage and disseminated intravascular coagulation. Journal of pediatric surgery 17:73, 1982.