

Clinica de pediatrie a I.M.F. Tg.-Mureș (cond.: prof. Gh. Puskás,  
doctor în științe medicale)

## OBSERVAȚII ÎN LEGĂTURĂ CU UN CAZ DE HEMANGIOMATOZĂ MULTIPLĂ CONGENITALĂ

P. Liszka

Angiomul este o hipertrofie sau hiperplazie circumscrișă a sistemului vascular și, în funcție de sistemul afectat, deosebim hemangioame și limfangioame. În marea majoritate a cazurilor prezența acestora se constată la naștere, dar uneori se semnalează numai după câteva săptămâni sau chiar luni. Ele apar sub diferite forme, trezind suspiciunea de tumoare, mai ales cele apărute ulterior. Această problemă rămâne deocamdată deschisă.

Ca structură histologică există o mare varietate de nevi angiomatoși. Între forma cea mai simplă, ectazia capilară și forma de neoplasm cu o structură histologică complexă, pot să apară formele cele mai variate.

Angioamele capilare sînt ectazii vasculare persistente, avînd o căptușeală endotelială. Angioamele întinse sînt compuse din sinusuri mai mici sau mai mari, fiind căptușite tot cu țesut endotelial.

Angiomul cavernos este de o amploare neobișnuită, fiind un conglomerat de vase ectaziate cu lumen neregulat, care apare cînd se formează o comunicare largă între angioamele învecinate. Pe lângă țesutul endotelial se observă uneori țesut muscular și fibre elastice. Acest tip ar corespunde cu unele forme de angiom tuberos și de sarcoidom Kaposi. Hemangio-endoteliomul și angioreticulomul au o structură mult mai variată și reprezintă forme de trecere între angiom și tumori. Structura histologică cea mai variată o are angiomio-neurinomul descris de *Barré și Masson*.

Hemangioamele au manifestări clinice foarte variate. Unele din ele nu ating decît tegumentul, iar altele se asociază unor modificări similare ale organelor interne. Cel mai frecvent este angiomul plan, sau nevus flammeus, ce apare ca o pată roșie ori violacee la naștere sau cîteva zile mai tîrziu, avînd o localizare electivă pe față sau frunte. Uneori dispăre spontan în primele luni de viață.

O formă caracteristică și des întîlnită este aceea de culoare roză din regiunea feței, pe linia mediană, avînd un contur neregulat și întinzîndu-se pînă la marginea regiunii piloase. Ea dispăre după cîteva luni, dar se poate asocia și unor neoformații superficiale sau profunde (de ex.: maladia Lindau, neurofibromatoza Recklinghausen). Uneori se localizează de-a lungul unui trunchi nervos.

Hemangiomul tuberos, sau cavernos se localizează mai profund sau eventual în țesutul subcutanat. El poate avea diferite mărimi, uneori aceea a unui bob de fasole, iar alteori mărimi enorme, care provoacă deformități numeroase considerabile. Culoarea hemangioamelor depinde de localizare: cele situate mai profund prezintă numai o ușoară cianoză, iar cele superficiale au o culoare roșie deschisă. Tegumentul supraiacent poate să prezinte o hiperkeratoză, eventual cu caracter verucos, alături hemoragii abundente chiar și la cea mai superficială atingere. Afecțiunea poate fi agravată prin exulcerație și o eventuală suprainfecție.

Hemangioamele tegumentelor se pot întovărăși de alterări asemănătoare ale organelor interne. Dar cunoaștem sindroame, în care hemangioamele apar la ni-

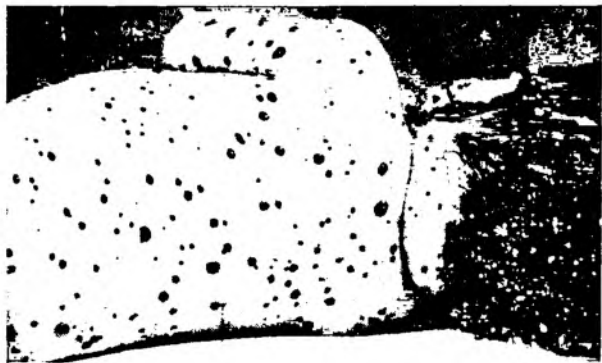


Fig. nr. 1.



Fig. nr. 2.

velul organelor interne și tegumentele rămân intacte. Astfel angiomatoza cutano-medulară și angiomatoza cortico-meningeală difuză provoacă diferite simptome la nivelul sistemului nervos central și mai rar din partea sistemului nervos periferic.

Angiomatoza eredo-familială Osler-Rendu ocupă un loc aparte în grupul angiomatozelor. Ea se caracterizează prin simptome ale pielii și ale mucoaselor (mai ales ale mucoaselor nazale), tendință la hemoragii și o ereditate cu caracter dominant.

Un alt grup al angiomatozelor se caracterizează prin manifestări din partea diferitelor organe, în primul rînd prin hipertrofie.

Din această categorie fac parte: sindromul Thomas-Smith, sindromul lui Klippel-Trénaunay (naevus osteo-varicosus hypertrophicus), fleboarteriectazia difuză idiopatică a lui Weber; sindromul Parkes-Weber; telangiectazia cu elefantiază a lui Virchow.

Telangiectaziile simetrice, difuze, cu caracter progresiv (de ex.: sindromul lui Van Bogaert) constituie un alt grup al angiomatozelor, la care se pot asocia și simptome cerebrale.

În sindromul Mafucci-Kost, angiomelor multiple li se asociază flebolitiază, condrom multiplu, rareori sarcomatoză, vitiligo sau melanom.

Mai sînt și alte angiomatoze în care se constată prezența simultană a simptomelor cutanate și a celor neurologice. În această categorie se numără sindromul Sturge-Weber-Krabbe, al lui Wyburn-Masson și cel descris de Lindau.

În afară de formele menționate mai sus, au mai fost descrise hemangiomatoze cu localizări viscerale variate.

**Terapia.** Tratatamentul hemangioamelor variază după tipul și localizarea lor. În tratamentul formelor asociate cu simptome din partea diferitelor organe, le vom lua în considerare și pe acestea. Hemangiomatozele cutanate se tratează prin electrocoagulare, sau galvanocauterizare, scarificări repetate, electroliză. Rezultate la fel de bune se pot obține și prin radioterapie, sau tratament cu raze X. Alte-rațiile care au o întindere mai mare, necesită tratament chirurgical. Crioterapia dă rezultate bune, cînd elementele nu depășesc mărimea unei cireșe. Vîrsta bolnavului poate constitui un obstacol numai în cazul crioterapiei.

Cazul observat de noi este extrem de rar prin numărul exagerat al alterațiilor și nu se încadrează în nici unul dintre sindroamele amintite. În literatura din țara noastră nu am găsit descrise cazuri asemănătoare. Un caz similar cu al nostru a fost relatat în *Gyermekgyógyászat* 1/1960 de *Braxatoris, Gerlei și Krasznay*. Din datele lor rezultă că în toată literatura mondială nu se cunosc decît 15 cazuri similare.

Bolnavul nostru, B. V. în vîrsta de 12 zile este internat din cauza fenomenelor cutanate pe care le prezintă. Părinții sînt sănătoși. Bolnavul este al treilea copil. Boli asemănătoare în familie nu s-au observat. S-a născut acasă, la termen, greutatea la naștere nu se cunoaște. Fenomenele cutanate erau prezente deja în momentul nașterii, fiind observate și semnalate de către moașă. Mama le-a văzut cu cîteva ore după naștere și afirmă că de atunci ele nu și-au schimbat nici numărul, nici dimensiunea.

La internare nou-născutul de 12 zile cîntărește 3.800 gr, talia: 52 cm, perimetrul cefalic: 34 cm, perimetrul toracic: 33 cm. Exceptînd fenomenele morbide ale tegumentelor și mucoaselor, face impresia unui nou-născut bine dezvoltat, sănătos.

Pe tegumente, pe buze, pe mucoasele bucale și la introitul vulvei se observă mai multe sute de alterații (numai în pavilionul urechii drepte am numărat 32!). Alterațiile sînt proeminente, cu localizări neregulate și în jurul lor pielea este depigmentată. Leziunile au forma unor vezicule roșii-vii cu pereți subțiri, lucioase, elastice, nedureroase, conținînd singe. La apăsare ele dispar și în centrul veziculelor mai mari apare un punct roșcat.

În afară de leziunile tegumentelor, din partea organelor interne semne patologice nu sînt prezente. Rx. toracică, radiografia oaselor, ingestia substanței opace și pasajul gastro-intestinal sînt negative. Examenul O.R.L. este negativ, timpanul este intact. Ex. oftalmologic și neurologic nu pune în evidență nimic patologic.

Rezultatele examenelor de laborator: hematii: 4.320.000; Hgb.: 98%; val. glob.: 1.1; leucocitoză: 10.400; în frotiu nimic patologic. Timp de sîngerare: 1'30"; timp de coagulare: 3'45"; trombocite: 381.400; reticulocite: 12‰; R.B.W. negativă atît la bolnav cit și la mamă. Urina este negativă. Din conținutul unei vezicule am executat o hemogramă, obținînd un rezultat asemănător cu cel din sîngele periferic.

Ex. histologic al unei piese prelevate din regiunea pectorală pune în evidență o structură de hemangiom, prezentînd sinusuri căptușite cu celule endoteliale.

Bolnavul a stat sub observația noastră timp de 16 zile. În acest interval leziunile descrise nu s-au schimbat nici ca mărime, nici ca număr. Bolnavul a fost alimentat natural. Scaune și micțiuni normale, fără să conțină sînge (nici microscopic). Mama își ia copilul de la clinică împotriva sfatului medical și nu se prezintă nici la control, cu toate că am solicitat-o în repetate rînduri. Cu ocazia deplasării pe care am făcut-o după patru luni, am constatat că bolnavul a decedat la vîrsta de trei luni din cauza unei distrofii, fără să prezinte hemoragii sau semne de infecție. Bolnavul a fost alimentat și acasă cu lapte de mamă, din patru în patru ore și era bine îngrijit. Astfel este îndreptățită presupunerea, că hemangiomatoza organelor interne ar fi fost cauza distrofiei apărute. Din păcate nu s-a efectuat examen anatomo-patologic, așa că presupunerea noastră nu poate fi verificată. Ea se bazează pe datele din literatură, după care hemangiomatozelor întense ale tegumentelor li se asociază întotdeauna leziuni similare din partea organelor interne.

În cazul descris de *Brazatoris ex.* anatomo-patologic a pus în evidență leziuni la nivelul meningelor, creierului, plămînilor, pancreasului, rinichilor, ficatului și ovarelor. Desigur în asemenea cazuri, cauza decesului este reprezentată de tulburările survenite în funcțiunile organelor vitale sau de hemoragie, ambele provocate de aceste leziuni.

*Sosit la redacție: 3 iunie, 1963.*

*Bibliografia la autor.*



Fig. nr. 1.: Fragment din mucoasa uterină, coagulată în plasmă. Col. H. E. Oc. 12,5X Ob. 9X

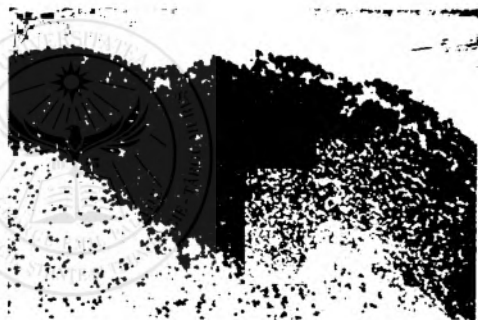


Fig. nr. 2.: Ascită canceroasă Ehrlich. Sediment din lichidul ascitic coagulat în plasmă. Col. H. E. Oc. 12,5X Ob. 3,5X

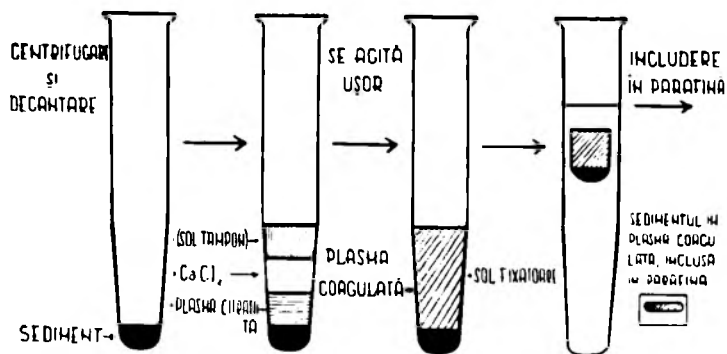


Fig. nr. 3.: Schema includerii