

ACTUALIZACIÓN EN EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LOS HEMANGIOMAS

UPDATE ON DIAGNOSIS AND TREATMENT OF HEMANGIOMAS

S HERING*, F G R SARMIENTO** y L E VALLE***

SUMMARY: Emphasis on correct classification is still a high priority in the literature and yet there remains a great deal of misinformation. Many new developments in the basic science of these lesions are allowing better understanding of why these lesions occur while improving our management in these patients. Advances in early diagnosis and therapeutic experience have improved our ability to treat extensive lesions and also improve patients' quality of life.

KEYWORDS: hemangioma; diagnosis; treatment.

Rev Argent Dermatol 2006; 87: 54-66.

DEFINICIÓN

El hemangioma es el tumor de partes blandas más frecuente en la infancia¹. Es una neoplasia compuesta de endotelio vascular hiperplásico y proliferativo. Constituye lesiones dinámicas que tienen un rápido crecimiento postnatal, conocida como fase proliferativa, hasta los 6-12 meses de edad; una fase de cese crecimiento, o meseta, hasta los 18 meses; y por último una fase de involución, que ocurre entre los 2 y 9 años de edad².

"3° Premio FORUM 2005".

* Especialista en Medicina Interna.
Médico del Curso Superior de Especialista en Dermatología
Colegio Médico Distrito III. Prov. de Bs.As.

** Especialista en Pediatría.
Médico del Curso Superior de Especialista en Dermatología
Colegio Médico Distrito III. Prov. de Bs.As.

*** Jefa de Unidad Dermatología Pediátrica.
Profesora Universitaria en Medicina (UCS).
Dermatóloga Universitaria.
Docente Adscripta en Dermatología (UBA).

Hospital General de Niños "Pedro de Elizalde"
Servicio de Dermatología Pediátrica.
Av. Montes de Oca 40 (1270)
Ciudad Autónoma de Buenos Aires
E-mail: lidiavalle@hotmail.com

Fecha de recepción: 29.06.05

Fecha de aceptación: 30.12.05

EPIDEMIOLOGÍA

Su frecuencia se estima entre un 5-10 % de la población menor a 1 año de vida^{1,2}. Afecta mayoritariamente al sexo femenino en una proporción 4:1; la población de raza blanca; neonatos prematuros, siendo proporcional al bajo peso del neonato^{2,3,4}. Existe un patrón de herencia autosómico dominante descripto, de moderada a alta penetrancia⁵.

El 50% de los hemangiomas están presentes al momento del nacimiento y el resto aparece durante el primer mes de vida². Inicialmente aparecen como placas hipopigmentadas o azuladas. El 50% de los hemangiomas no dejan alteraciones cutáneas residuales, pero la involución del otro 50% puede dejar cambios permanentes como atrofia, telangiectasias, hipopigmentación, tejido redundante, restos de tejido fibroadiposo.

El 80% de los hemangiomas son solitarios, de pequeño tamaño y presentan una involución espontánea. Sin embargo, hay un 20% de hemangiomas llamados complicados, con posibilidad de provocar peligro de vida para el niño, de alterar permanentemente el funcionamiento de alguno o varios órganos, o dejar lesiones cutáneas secuelas, de importante repercusión estética y psíquica en el paciente y su familia.

ETIOPATOGENIA

Durante la fase proliferativa inicial los hemangiomas se caracterizan por una infiltración dérmica lobular de células endoteliales, pericitos y células de músculo liso con lúmenes capilares minúsculos. También abundan en esta etapa los mastocitos, lo que no ocurre en la etapa de involución clínica.

A pesar que el mecanismo exacto por medio del cual se origina el hemangioma permanece aún desconocido, se describen factores de crecimiento tisular en el rol de su génesis.

Estudios inmunohistoquímicos documentaron la expresión aumentada del factor de crecimiento fibroblástico (FCF), factor de crecimiento vascular endotelial, el antígeno celular de proliferación nuclear y la colagenasa tipo IV. In vitro, el FCF mostró inducir la hiperplasia de células endoteliales, como así la proliferación y migración de células de músculo liso y fibroblastos. In vivo, el FCF estimula la angiogénesis. Aún más, se detectó el incremento del dosaje del FCF en la orina de los pacientes con hemangiomas durante su fase proliferativa, y su disminución durante la fase involutiva³. Por lo que resulta interesante el planteo en un futuro, del monitoreo de la eficacia de la respuesta al tratamiento de los hemangiomas, mediante el dosaje urinario de FCF.

CLASIFICACIÓN

Es de alta prioridad una clasificación correcta de los hemangiomas para su adecuado diagnóstico y tratamiento oportunos, existiendo aún hoy, importante desinformación al respecto⁶. La clasificación más aceptada hasta el presente, vigente desde su descripción en 1982, es la de Mulliken y Glowaki⁷ (ver Tabla I).

La misma permite discriminar entre hemangiomas y malformaciones vasculares (MV), las que presentan un comportamiento evolutivo diferente. Si bien las MV están presentes desde el nacimiento y los hemangiomas pueden no ser evidentes clínicamente en dicho momento, la involución espontánea de las MV no se ha reportado hasta el momento⁸.

PRESENTACION CLINICA

Los hemangiomas pueden describirse según su localización en tres tipos:

1. Superficiales: se encuentran en la dermis papilar.

2. Profundos: se encuentran en la dermis reticular, tejido adiposo, músculo, parénquima de aparato o sistema.

3. Mixtos: presentan componentes superficiales y profundos.

La mayoría de los hemangiomas aparecen durante el primer mes de vida bajo la forma de parche macular eritematoso, una zona blanqueada a la que suele llamarse mancha precursora, o una mácula azulada localizada, rodeada de un halo pálido. Se piensa que las zonas pálidas son secuestros vasculares subirrigados o no irrigados.

Al avanzar la vascularización aumenta el flujo sanguíneo y la mancha precursora se transforma en una mancha en expansión.

En esta etapa proliferativa el color del hemangioma es resultado de su localización cutánea, siendo los superficiales rojos y los profundos azulados o de color normal.

Como ya se describió, evolucionan presentando sucesivamente una etapa de crecimiento proliferativo, otra de cese del mismo o meseta e involución.

La involución está precedida de una palidez central y un viraje del rojo brillante al gris-azulado. La textura granulada de la piel retrocede y la masa se ablanda y se encoge.

La mayoría de los estudios clínicos demuestran que el 50% de los hemangiomas involucionan a los 5 años de edad; el 70% a los 7 años y el 90% a los 9 años de edad².

Generalmente la involución es completa, sólo algunos lo hacen en forma parcial y otros se mantienen sin cambio. Las lesiones residuales pueden ser: palidez, hiperpigmentación, atrofia, redundancia cutánea^{2,9,10}. Generalmente no hay cicatriz si no ha habido antecedentes de ulceración.

COMPLICACIONES

Debemos tener en cuenta que más del 90% de los hemangiomas resuelven espontáneamente sin presentar complicaciones o defor-

TABLA I		
Mulliken JB, Glowaki J. (1982) HEMANGIOMAS Y MALFORMACIONES VASCULARES		
	TERMINOLOGÍA ANTIGUA	TERMINOLOGÍA NUEVA
HEMANGIOMAS	Hemangioma inmaduro Angioma inmaduro Marca de nacimiento Hemangioma capilar Angioma cavernoso capilar	Hemangioma
MALFORMACIONES VASCULARES	Mancha de vino oporto Hemangioma cavernoso Nevo flamígero Telangiectasias	Malformaciones capilares
	Cavernomas Hemangioma cavernoso Angioma cavernoso Angioma venoso Flebectasia	Malformaciones venosas
	Angioma arteriovenoso Fistula arteriovenosa Derivación arteriovenosa Aneurisma arteriovenoso Aneurisma crisoide Angioma racemoso Aneurisma serpentinico	Malformaciones arteriovenosas
	Linfangioma, Higroma cístico, Linfangiectasia	Malformaciones linfáticas



Fig 1: Hemangioma periorbitario.



Fig 2: Hemangioma facial extenso.

maciones estéticas de importancia. Las complicaciones habitualmente se producen en hemangiomas no tratados y durante la fase proliferativa.

Las complicaciones más frecuentes son: las ulceraciones, las infecciones y el sangrado.

La ulceración es la complicación más común, aunque solamente se presenta en un 5% de los casos². Tiene un alto riesgo de infección. En general se produce en lesiones sometidas a tensión y sobre superficies cutáneas y mucosas, que sufren abrasión como en el área del pañal, labios, pliegues y perineo.

Provoca intensas crisis de dolor pudiendo afectar el reflejo de succión, la alimentación del niño, defecación, micción, provocar alteraciones del comportamiento, como irritabilidad y trastornos del sueño.

La infección frecuentemente es consecuencia de la ulceración, también se observa en áreas anatómicas difíciles de cuidar como boca y región perianal. La ulceración e infección del hemangioma tiene alto riesgo de ocasionar cicatriz residual, especialmente en aquellos casos de consulta tardía, subtratados o sin seguimiento adecuado.

El sangrado en raras ocasiones ocurre, siendo más probable que tenga lugar en un hemangioma ulcerado, ya sea espontáneamente o ante el menor trauma. Generalmente es poco profuso y puede ser controlado con la simple compresión local³. Sin embargo provoca gran ansiedad y preocupación en los padres, a los que debe alertarse de esta posibilidad, y educarlos para enfrentarse adecuadamente a la misma.

En el caso de sangrado intrabdominal de un hemangioma grande, asociado con un aumento de su tamaño, debemos considerar coagulopatía sistémica o malformación arteriovenosa erróneamente diagnosticada.

COMPLICACIONES MENOS FRECUENTES Y DE GRAVEDAD

Debe alertar sobre las enfermedades que se asocian con menos frecuencia a los hemangiomas, pero que por su gravedad pueden poner en riesgo la vida del infante los siguientes **factores de riesgo**: edad del niño, la localización del hemangioma en cuanto a profun-



Fig 3: Hemangioma nasal (en Cyrano).



Fig 4: Hemangioma frontal.



Fig 5: Hemangioma en pierna con signos de involución.

dididad, el número total de lesiones presentes, y la extensión, especialmente en el área del rostro^{11,12}.

A. Según su ubicación:

Hemangioma subglótico

Existe una fuerte asociación entre hemangiomas cervicofaciales y de la vía aérea superior. El riesgo parece estar en relación con la extensión de la afectación cutánea especialmente con el compromiso de las siguientes áreas: región preauricular, mejilla (Fig 2), cara anterior de cuello, y/o labio inferior³.

Son potencialmente fatales, presentan hasta el 50% de mortalidad. Los síntomas suelen aparecer en el infante en las primeras 6 a 12 semanas de vida, con empeoramiento progresivo. Esto se manifiesta por medio de la aparición de estridor bifásico, especialmente cuando se alimenta o llora. También son signos de alarma la dificultad respiratoria, tos y cianosis. El 40% de los afectados requiere traqueostomía. Su diagnóstico se realiza por medio de la vía endoscópica^{1,3,13}.

Hemangiomas periorbitales

Son importantes y requieren de tratamiento intensivo. El 80% de estas lesiones presentan complicaciones como ambliopía; errores de refracción, estrabismo, proptosis y atrofia óptica. Puede haber extensión hacia la órbita en estudios complementarios como tomografía axial computada (TAC) o resonancia magnética nuclear (RMN). Se indican exámenes oftalmológicos frecuentes durante la fase proliferativa e involutiva (Figs 1 y 2).

Hemangiomas lumbosacros

Pueden asociarse a disrafias de médula espinal. En ellos está indicada la RMN para investigarlos tempranamente y evitar el déficit neurológico permanente.

B. Los hemangiomas como componentes de síndromes:

Síndrome de Dandy - Walker

Los hemangiomas grandes y agresivos en el rostro pueden asociarse con el síndrome de Dandy-Walker o alteraciones de fosa posterior. Se debe realizar radiografía de cráneo en hemangiomas faciales extensos, especial-

mente si es de tipo placa o es ulcerada o si hay alteraciones oculares.

Fenómeno de Kasabach - Merritt

Se caracteriza por agrandamiento brusco de un hemangioma, trombocitopenia intensa y anemia microangiopática. Puede encontrarse coagulopatía por consumo, especialmente si hay infección. El fenómeno se debe al secuestro de plaquetas en el hemangioma; aparece en etapas tempranas de la vida posnatal, promedio 5 semanas^{2,3}.

Es necesario y vital la evaluación hematólogica en niños con hemangioma grande, solitario y en crecimiento, o acompañado de hemangiomas o lesiones vasculares, que presentan palidez, petequias y/o hematomas espontáneos, sangrado umbilical u otros signos de sangrados internos. La tasa de mortalidad es del 20 al 30%³.

Hemangiomatosis neonatal diseminada

Es rara y está caracterizada por múltiples hemangiomas de color rojo rutilante de 0.2 a 2 cm, redondos y visibles. Esta presentación se asocia a hemangiomas viscerales. Cualquier órgano interno puede estar afectado, lo más común es el sistema nervioso central, tracto gastrointestinal, pulmones, ojos, cavidad oral, bazo y riñones². La causa más frecuente de mortalidad es la insuficiencia cardíaca congestiva con alto volumen minuto (especialmente hemangiomas hepáticos). El índice de mortalidad es del 95% en pacientes no tratados.

Síndrome PHACES

Es la asociación entre malformaciones cerebrales de la fosa Posterior, Hemangiomas, Anormalidades arteriales, coartación de la aorta y defectos Cardíacos, anormalidades del ojo (Eye) y hendidura esternal o rafe Supraumbilical^{3,14}.

Los hemangiomas suelen ubicarse en la cara y ser grandes. El pediatra y el dermatólogo no deben olvidar la frecuencia con la que los hemangiomas se asocian a malformaciones cerebrales y cardíacas, que son causa de complicaciones graves y determinantes de la evolución del paciente.

Así, todo hemangioma facial en un niño debe ser una señal de alarma que conduzca a

la realización de pruebas diagnósticas y al seguimiento del paciente para descartar malformaciones no detectables al examen semiológico (Fig 2).

Este síndrome, que asocia un hemangioma facial con alteraciones vasculares e hipoatrofia cerebelosa^{14,15}. Se presenta mayoritariamente, aunque no de forma exclusiva en niñas.

Inicialmente el signo más llamativo es el hemangioma, que suele aparecer entre la tercera y quinta semanas de vida y que afecta sobre todo a la zona correspondiente a las ramas sensitivas del trigémino. Ocasionalmente se extiende por cabeza, cuello y otras localizaciones, como extremidades o región genital.

Las lesiones, aunque inicialmente aumentan de tamaño y pueden llegar a deformar párpados, nariz y labios, tienden a regresar hacia el segundo año de vida y raramente requieren tratamiento quirúrgico.

Aún cuando el hemangioma suele tener una evolución benigna, se han descrito casos en los que se extiende a laringe y parte superior de la tráquea, produciendo cuadros de obstrucción de vías respiratorias altas⁵.

Por lo tanto, es preciso vigilar la aparición de estridor, cianosis o signos de dificultad respiratoria que pudieran comprometer la vida del paciente.

Las malformaciones vasculares observadas son variables. Las más características son la hipoplasia de troncos supraaórticos (habitualmente de carótida o vertebral ipsilateral al hemangioma) y la persistencia de arterias embrionarias intracraneales o extracraneales (arteria trigeminal) o la coartación de aorta. La presencia de cardiopatía congénita, aunque menos frecuente, también forma parte de las alteraciones consustanciales del síndrome^{15,16,17}.

Las pacientes tienen además un retraso psicomotor leve-moderado. El grado de hipoplasia cerebelosa es variable, desde defectos parciales a una agenesia global asociada a una malformación tipo Dandy-Walker.

Hasta el momento no se conoce la etiología de esta entidad. Se plantean hipótesis genéticas, posiblemente ligadas al cromosoma X con mortalidad en varones y predominio en mujeres. También se propone la acción

de un patógeno no identificado, entre la cuarta y sexta semanas de edad gestacional³, momento en el que se desarrollan las arterias cerebrales y también tienen lugar las alteraciones embrionarias que producen el síndrome de Dandy-Walker y a las malformaciones cardíacas^{2,16}.

La más común malformación cerebral de la fosa posterior encontrada es la malformación de Dandy-Walker caracterizada por ausencia o hipoplasia del vermis cerebeloso, y una comunicación del cuarto ventrículo con la fosa posterior¹⁴.

Pascual Castroviejo en 1978 describió la asociación de los hemangiomas con anomalías arteriales¹⁴, posteriormente otros autores describieron las demás asociaciones. Así es como el síndrome PHACES es conocido en la literatura española como síndrome de Pascual Castroviejo II o síndrome cráneo-cerebelo-cardíaco (o de las 3 "C")^{15,16,17}.

Por último, no debe confundirse esta entidad con el síndrome de Sturge-Weber (SSW). En el SSW se encuentra una malformación capilar en vez de un hemangioma y la principal anomalía del sistema nervioso central es la malformación vascular de la leptomeninges¹⁴. No obstante, en el SSW puede haber anomalías oculares como glaucoma o aumento de la vasculatura de la retina¹⁴.

HEMANGIOMAS DE EVOLUCIÓN PARTICULAR

1. Hemangioma capilar progresivo o angioblastoma de Nakagawa (Tufted Angioma).

Es raro y fue descrito por primera vez en 1949. Se distingue por tener una tasa baja de crecimiento, localización en el tronco y falta de tendencia a la involución espontánea³. Puede complicarse generando un síndrome de Kasabach-Merritt o menos comúnmente un hemangioendotelioma kaposiforme.

Su ubicación más frecuente es en el tórax. Puede encontrarse también en el cuello, hombros y miembros superiores. Se manifiesta como una placa o nódulo a menudo anular, cuya forma recuerda un buñuelo (o "doughnut").



Fig 6: Hemangiomas múltiples.



Fig 7: Lesión secuelar a la involución de un hemangioma.

2. Hemangioendoteliooma kaposiforme

Es un tumor vascular poco frecuente y agresivo. Aunque histológicamente benigno, esta entidad tiene un alto riesgo de mortalidad si permanece sin tratarse.

Tempranamente puede asemejar un hemangioma común. Si embargo las lesiones maduras tienen un distintivo color violáceo, con un patrón de crecimiento nodular e infiltrativo que asemeja al de un tumor maligno³.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de los hemangiomas es fundamentalmente clínico, es decir, depende de la inspección crítica del tegumento. No obstante el uso de exámenes complementarios diagnósticos no debe realizarse con el único afán de certificar la presencia del hemangioma, sino con el fin de analizar la posibilidad cierta de que éste presente mala evolución por su crecimiento, ubicación y presencia de complicaciones, y de descubrir evidencias de disfunción orgánica concomitante.

El **rol protagónico del dermatólogo** en esta enfermedad, debe consistir en ejercer el liderazgo del equipo interdisciplinario que debe atender a estos pacientes (conformado por pediatras, neurólogos, neurocirujanos, cardiólogos, especialistas en diagnóstico por imágenes y psicoterapeutas) en la orientación diagnóstica, terapéutica y contención psicológica del paciente y sus padres.

Se recomiendan las siguientes conductas para los casos que se mencionan a continuación:

A) Hemangiomas cervico-faciales: realizar laringoscopia. En especial y de manera urgente si el paciente es recién nacido y presenta signos y síntomas de obstrucción de vía aérea superior^{2,3,13}.

B) Hemangiomas diseminados en el período neonatal: realizar estudios complementarios por imágenes para descartar compromiso orgánico^{2,3}.

C) Hemangioma periorbital: realizar tomografía computada, resonancia magnética nuclear y evaluación oftalmológica en los estadios de proliferación e involución^{2,3,14,18} (Fig 1).

D) Hemangiomas faciales extensos: descartar síndrome PHACES mediante imágenes del sistema nervioso central, ecocardiograma, angiografía y eventual angiorresonancia, examen oftalmológico^{2,3,14}. (Fig 2).

E) Hemangiomas lumbosacros: realizar resonancia magnética nuclear en busca de disrafias. Observar retracciones de la piel, en especial de la región glútea³.

F) Hemangiomas que presentan crecimiento rápido: realizar laboratorio para descartar anemia, trombocitopenia, coagulopatía, pensando en un posible fenómeno de Kasabach-Merritt^{2,3}.

DIAGNÓSTICO EN SITUACIONES ESPECIALES

Síndrome PHACES:

El diagnóstico precoz permite disminuir la morbimortalidad, orientar a la familia sobre el pronóstico del paciente y establecer un consejo genético adecuado¹⁶. El estudio de

estos pacientes es interdisciplinario y requiere preferentemente de un equipo conformado por especialistas entrenados en el estudio de este síndrome. Ante la presencia de un hemangioma facial extenso, el dermatólogo debe recomendar el seguimiento estrecho clínico evolutivo de estos pacientes por el pediatra, la realización de interconsulta y evaluación oftalmológica, cardiológica (incluyendo ecocardiograma) y neurológica (incluyendo RMN cerebral, angiografía convencional o eventualmente angiorresonancia)^{14,15,16,17,18}. Como en todo hemangioma de localización cervicofacial o facial extenso, debe tenerse en cuenta siempre la asociación de un hemangioma subglótico y eventualmente el requerimiento de laringoscopia para su diagnóstico oportuno¹³.

DIAGNÓSTICO PRECOZ DE HEMANGIOMA CUTÁNEO FETAL

A pesar de que los hemangiomas cutáneos son una de las anomalías congénitas más frecuentes en el recién nacido, los hallazgos descriptos en la bibliografía son pocos¹⁹.

Posiblemente sean los de mayor tamaño los que más interés susciten, dado que por su localización más frecuente (cráneo, cuello, muslo y abdomen) nos obligan a hacer un diagnóstico diferencial con otras entidades más importantes, desde el punto de vista neonatológico. Así, es fácil que estos hemangiomas sean confundidos con encefalocelos en el caso de los de localización craneal o con onfalocelos en los de localización abdominal.

El estudio ultrasonográfico prenatal de estas lesiones, pone de manifiesto por lo general una masa de textura homogénea, bien delimitada, de tamaño variable, que en ocasiones puede tener una morfología ecomixta por contener áreas quísticas hipocogénicas y zonas hiperrefringentes correspondientes a calcificaciones¹⁹.

Es frecuente observar en el estudio doppler de los hemangiomas, la existencia de vasos de baja resistencia con fenómenos de shunt arteriovenoso. En algunos casos pueden apreciarse vasos en la base de la lesión e incluso hay descriptos hemangiomas de localización orbicular con un patrón fundamen-

talmente avascular. A pesar de que se ha querido ver en el doppler un instrumento que permita diferenciar distintos tipos de patrones de lesiones cutáneas, no hay consenso sobre si este patrón es específico de los hemangiomas¹⁹.

Estas características morfológicas y vasculares permitirán diferenciar el hemangioma de otro tipo de lesiones, como teratoma (patrón heterogéneo con áreas sólidas y depósitos cálcicos), linfangioma (mayor tamaño y predominio de áreas quísticas) y sarcoma mesenquimal.

El diagnóstico de los mismos suele ser en el tercer trimestre; la edad gestacional media en la que se diagnostican son las 31 semanas (con una media entre las 23-38 semanas)¹⁹. Habitualmente la evolución es favorable y no suele haber anomalías morfológicas fetales asociadas. Únicamente se ha descrito un caso de muerte intrauterina de causa desconocida, en un feto con un hemangioma de localización facial¹⁹.

El diagnóstico prenatal mediante ultrasonografía es importante para prever la vía del parto, evitando así posibles distocias especialmente en hemangiomas gigantes, así como establecer la necesidad de que ésta tenga lugar en un centro adecuado para el manejo de potenciales complicaciones asociadas, como son el fenómeno de Kasabach-Merritt y la insuficiencia cardíaca.

TRATAMIENTO

Objetivos del tratamiento de los hemangiomas

Pueden resumirse en los siguientes:

1. Prevenir o revertir cualquier complicación de riesgo vital.
2. Prevenir desfiguraciones permanentes debido a los cambios cutáneos producidos en la involución del hemangioma.
3. Minimizar el estrés psicosocial provocado por el hemangioma tanto en el paciente como en la familia.
4. Evitar el tratamiento agresivo y con posibilidad de secuelas o reacciones adversas, en los hemangiomas que tienen un buen pronóstico sin tratamiento.

5. Prevenir o tratar adecuadamente los hemangiomas ulcerados para minimizar el dolor, la infección y las cicatrices²⁰.

El abordaje de estos hemangiomas será más o menos conservador, dependiendo de cada caso y será tanto médico como quirúrgico. Elegir el tratamiento adecuado no es fácil y la colaboración interdisciplinaria será fundamental.

Los tratamientos médicos los podemos dividir en locales, sistémicos y psicológicos.

Tratamiento local:

Está destinado al cuidado de las complicaciones por la ulceración, el sangrado, la infección y el dolor.

Indicaciones:

Ulceración

La ulceración es la complicación local más frecuente ocurriendo aproximadamente en el 5% al 10% de los casos y aparece especialmente en la fase proliferativa del hemangioma. Especial interés tiene el tratamiento de los hemangiomas ulcerados localizados en el área del pañal, labios y pliegues, donde el riesgo de infección es alto, dolor y evolución con curación con cicatriz residual. En estos casos existen dos posibilidades de tratamiento: el conservador local y el tratamiento con láser de colorante pulsado. En ocasiones es necesario el empleo de corticoides sistémicos.

Tratamiento conservador:

Distinguimos los siguientes:

- Lavado con solución de povidona iodada 10% durante 5-10 minutos¹. También se puede emplear otros antisépticos que no interfieran con la cicatrización como gluconato de clorhexidina, solución de Burow y permanganato potásico al 0,01% o sulfato de cobre al 0,1%, ambos en solución acuosa². Después del lavado se han empleado diferentes cremas.
- Cremas barrera con óxido de cinc en capa gruesa y cubriéndola con vaselina en cada cambio de pañal. La retirada de la pasta se aconseja realizarla con gasas impregnadas de aceite².
- Pomadas o ungüentos antibióticos. La mupirocina al 4%¹⁰ o el ácido fusídico²¹ son

buenas alternativas. Algunos autores aconsejan el empleo de gel de metronidazol, en áreas intertriginosas o húmedas donde pueden infectarse por anaerobios³.

- El empleo de apósitos hidrocoloides no adhesivos encima de las pomadas durante 2-3 días, se ha considerado clásicamente como la mejor medida terapéutica para aliviar el dolor y favorecer la cicatrización de la úlcera, evitando también el contacto con las heces y la orina^{1,3,21}. En una serie reciente, se empleó en lugar del apósito hidrocoloide, apósito de poliuretano²², mostrando un alivio más rápido del dolor y acortamiento del tiempo de cicatrización e incluso de regresión del hemangioma. Entre sus propiedades destacan una mayor dispersión del exudado, resistencia al agua y disminución del riesgo de maceración^{22,23}. En las zonas donde no se pueda aplicar el apósito, se aplicaría una capa gruesa de la crema barrera y/o el antibiótico²³.

Sangrado

En muy raras ocasiones el sangrado ocasiona problemas graves; suele provocar gran inquietud a los padres. Algunos autores emplean gasas impregnadas de alginato cálcico con buen resultado, así como el vendaje compresivo²³. El vendaje compresivo también se ha empleado para reducir el tamaño de hemangiomas localizados en piernas para favorecer la movilidad y evitar traumatismos. El láser de colorante pulsado se emplea de la misma forma que en la ulceración.

Dolor

El dolor suele estar asociado a la ulceración, por lo que la curación de la úlcera se acompañará de una disminución simultánea del dolor. Especialmente se produce este dolor en el área del pañal y el labio, lo que provoca dificultades tanto para comer como para defecar u orinar. Este dolor se traduce en el niño en un aumento de la irritabilidad y en alteraciones del sueño^{3,23}. Los tratamientos que se han propuesto son:

- Paracetamol³, vía oral.
- Anestésicos locales. El ungüento de clorhidrato de lidocaína al 2,5% se ha empleado sin problemas²³.

- Láser de colorante pulsado. Es capaz de aliviar el dolor de forma más precoz que los tratamientos conservadores en el tratamiento de la ulceración. Tan sólo tras la aplicación de la primera sesión, a las 24-48 hs. ya se evidencia la disminución del dolor².

Láser de colorante pulsado

El empleo del láser en hemangiomas no ulcerados está en continua controversia. La eficacia del láser de colorante pulsado está limitada por la profundidad que alcanza, aproximadamente 1,2 mm^{10,24}, por lo que sólo será efectivo en los hemangiomas superficiales.

En los hemangiomas con componente superficial y profundo, el componente profundo no se modifica con la actuación sobre la superficie, es decir, no se ha visto que acelere la regresión del componente profundo. Además, como el hemangioma involuciona de forma natural, tampoco se sabe con certeza cómo modifica el láser el resultado final.

No obstante, en los casos con riesgo sobre funciones vitales o desfigurantes, el empleo del láser es secundario, debiéndose dar prioridad a tratamientos sistémicos con corticoides o interferón alfa¹.

Se ha empleado con buenos resultados para el tratamiento de las telangiectasias residuales una vez involucionado el hemangioma.

Las indicaciones del láser de colorante pulsado las podemos resumir en tres: los hemangiomas ulcerados, los superficiales y las telangiectasias residuales.

El láser CO₂ puede ser útil en el tratamiento de hemangiomas subglóticos, aunque puede provocar cicatrices con estenosis laríngea en caso de hemangiomas grandes circunferenciales¹.

Corticoides intralesionales

La indicación de los corticoides intralesionales es limitada. Puede ser beneficiosa en hemangiomas de pequeño tamaño (menores de 2-3 cm) bien delimitados y con componente profundo predominante. Generalmente, se necesitan de una a cinco inyecciones separadas en intervalos de 6 semanas. La respuesta al tratamiento aparece en la primera o segun-

da semana tras la primera infiltración con una disminución del tamaño del hemangioma²⁵.

Debe emplearse con precaución en hemangiomas perioculares, ya que, aunque en raras ocasiones, se han producido efectos secundarios graves como la necrosis del párpado, hematoma, atrofia de la grasa local, calcificación distrófica localizada, parálisis de algún oculomotor, supresión de la glándula suprarrenal y la más temida pero infrecuente oclusión por embolismo de la arteria central de la retina^{3,18,25}.

Para evitar estos efectos los autores que emplean esta técnica recomiendan la triamcinolona (20-40 mg/ml) inyectada lentamente a baja presión, empleando jeringa de 3 ml y aguja del calibre 25 ó 26, sin sobrepasar los 3 a 5 mg/kg/sesión²⁵.

Corticoides tópicos

El propionato de clobetasol al 0,05% se ha empleado como alternativa a los corticoides intralesionales en los hemangiomas palpebrales que provocan alteraciones en el desarrollo de la visión. Lo aplican dos veces al día durante dos semanas descansando una semana, siendo necesarios varios ciclos. Esta pauta de descansar una semana tiene como finalidad evitar la supresión de la glándula suprarrenal.

La respuesta es más lenta que con los corticoides intralesionales, observándose respuestas después de dos semanas de tratamiento. Por este motivo, no debe emplearse en los casos de afectación grave y temprana del eje ocular²⁶.

Crioterapia

Los hemangiomas tratados con crioterapia son los hemangiomas superficiales de pequeño tamaño localizados en el labio y en el interior de la cavidad oral. Los principales problemas encontrados con esta opción son el alto riesgo de provocar cicatrices y el intenso dolor que produce^{2,20,21,23}.

TRATAMIENTO SISTÉMICO

Corticoides sistémicos

Empleados de forma sistémica constituyen el tratamiento de elección de los heman-

giomas, que suponen un riesgo vital o afectación de alguna de las funciones que se consideran vitales: respiración, visión, deglución, audición, defecación o micción^{1,3,9,21,23}.

El mecanismo por el que los corticoides tienen poder antiangiogénico todavía no está claro. Parte de este efecto, se cree que es debido a la inhibición de la actividad proteolítica endotelial, a la inhibición de la expresión del factor de crecimiento del endotelio y la influencia que ejerce sobre el tono vascular capilar.

La respuesta es variable, variando desde un 30 a un 90%^{3,27}. La dosis inicial que emplea la mayoría de los autores es de 2 a 3 mg/kg/día en una sola toma matutina o dividida en 2/3 por la mañana y 1/3 por la noche, para no romper el ciclo circadiano fisiológico. Si la retirada se precipita y el hemangioma está todavía en fase proliferativa, a menudo hay un rebote de crecimiento del hemangioma^{1,3}.

Los efectos adversos que con más frecuencia aparecen son la facies cushingoide, que suele iniciarse en el primer o el segundo mes del tratamiento. El retraso del crecimiento aparece especialmente en los niños menores de 3 meses de edad y a partir de los 6 meses de tratamiento. Las molestias gástricas aparecen en un 21% de los casos y se controlan con antiácidos sin evidenciarse casos de sangrado.

Los efectos adversos que no han aparecido durante el tratamiento de los hemangiomas son la necrosis aséptica de la cabeza del fémur, cataratas u osteoporosis, que sí se han descrito en pautas largas a altas dosis²⁷.

Interferón alfa

En busca de alternativas en caso de resistencia al tratamiento con corticoides o de mala tolerancia, basándose en el buen resultado del interferón en hemangiomatosis pulmonar y en coagulopatías trombocitopénicas, se empleó con éxito en hemangiomas complicados con riesgo vital (hemangiomatosis difusa con afectación pulmonar, hepática, insuficiencia cardíaca por alto gasto, coagulación intravascular con consumo de plaquetas, obstrucción de vías aéreas, etc.)²⁸. Se han empleado el interferón tanto alfa 2a como 2b^{28,29,30}.

Los interferones son proteínas recombinantes realizadas mediante ingeniería

genética a partir de la bacteria *Escherichia coli*. Las dos clases de interferones se diferencian en un sólo aminoácido. El poder antiangiogénico proviene de la inhibición directa sobre la proliferación endotelial o de forma indirecta sobre factores involucrados en la proliferación endotelial^{3,30}.

La dosis empleada con más frecuencia es de 3 millones de U/m² diarias de forma subcutánea.

El tratamiento se debe mantener durante largo tiempo, de 6 a 14 meses, ya que la respuesta suele aparecer después de varias semanas de tratamiento o incluso después de varios meses y de forma progresiva. De este modo dá una respuesta favorable en el 75-80% de los casos²⁸. Se recomienda la realización de análisis mensuales para su control³.

La comunicación de casos de diplejía espástica relacionada con el tratamiento con interferón alfa, tanto el 2a como el 2b, es la reacción adversa que actualmente más preocupa. Se recomienda un control clínico neurológico cuidadoso en los niños en tratamiento con interferón y ante la aparición de clínica, realizar una resonancia magnética³⁰.

Finalmente, es importante señalar que en los casos en que se ha empleado de forma conjunta el interferón y los corticoides, no se ha demostrado que se potencie la acción antiangiogénica de su uso combinado^{3,28,31}.

Cirugía

Las indicaciones quirúrgicas son las siguientes³².

1. Obstrucción visual, aérea o digestiva.
2. Sangrado recurrente.
3. Ulceración que no responde a esteroides o láser.
4. Compresión, ya sea sobre el globo ocular u otra estructura deformable.
5. Cicatrización inaceptable desde el punto de vista estético.
6. Residuo fibroadiposo tumoral.
7. Piel expandida que no ha recuperado su elasticidad.
8. Extirpación muy sencilla en zona anatómica sin secuelas.
9. Necesidad de procedimientos múltiples.
10. Sospecha que la lesión sea un angioma no involutivo.

TRATAMIENTO Y APOYO PSICOLÓGICO

A pesar de la tendencia natural a la involución, la existencia de un hemangioma en zonas expuestas, especialmente en la cara, genera gran ansiedad en los padres, tanto por el tratamiento como por las secuelas físicas y/o psíquicas que pueda ocasionar (Figs 3 y 4). Es necesario, especialmente en los casos en los que el tratamiento es no tratar, no infravalorar esta angustia y explicar bien el proceso de evolución y pautas a seguir.

En una encuesta realizada a padres con un hijo con un hemangioma facial, se objetivó un descontento mayoritario tanto por la conducta insensible por parte de algunos médicos, como por la imprecisión en el plan terapéutico³².

En un hemangioma no complicado si bien la opción más prudente es su observación, durante este período el paciente debe controlarse para ver que la evolución del hemangioma es la esperada, y dejar siempre la opción de un cambio de opinión en la siguiente visita, ya que predecir el tamaño, la duración de crecimiento y el momento de la involución no es posible actualmente (Figs 5 y 6).

Es importante explicar lo que significa la involución, regresión o curación del hemangioma, ya que el resultado final en un 50% de los casos no será la piel normal. Puede quedar piel atrófica, hipopigmentada y anetodérmica, cicatrices, hiperpigmentación o restos de tejido fibroadiposo (Fig 7).

RESUMEN

Enfatizar en la correcta clasificación es aún una alta prioridad en la literatura ya persiste una gran desinformación al respecto. Nuevos progresos en la ciencia han permitido una mejor comprensión de estas lesiones. El avance en el diagnóstico precoz y la experiencia terapéutica han mejorado nuestra habilidad para tratar lesiones extensas y mejorar la calidad de vida de los pacientes.

PALABRAS CLAVE

Hemangioma; diagnóstico; tratamiento.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1) Drolet B A, Esterly NB y Frieden IJ. Hemangiomas in children. *N Engl J Med* 1999; 341 (3): 173-180.
- 2) Escutia Muñoz B y Febrer Bosch I. Tratamiento médico de los hemangiomas. *Piel* 2002; 17 (3): 139-144.
- 3) Metry DW y Hebert A. Benign cutaneous vascular tumors of infancy. *Arch Dermatol* 2000; 136: 905-914.
- 4) Chiller K G, Passaro D y Frieden IJ. Hemangiomas of infancy. *Arch Dermatol* 2002; 138: 1567-1576.
- 5) Blei F, Walter J, Orlow S y Marchuk D. Familial segregation of hemangiomas and vascular malformations as an autosomal dominant trait. *Arch Dermatol* 1998; 134: 718-722.
- 6) Buckmiller LM. Update on hemangiomas and vascular malformations. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2004; 12 (6): 476-487.
- 7) Mulliken JB y Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982; 69: 412-420.
- 8) Werner JA, Dunne A, Folz BJ, Rochels R, Bien S, Ramaswamy A y Lippert BM. Current concepts in the classification, diagnosis and treatment of hemangiomas and vascular malformations of the head and neck. *Eur Arch Otolaryngol* 2001; 258 (3): 141-149.
- 9) Enjolras O y Mulliken JB. The current managements of vascular birthmarks. *Pediatr Dermatol* 1993; 10: 311-333.
- 10) Podwell J. Update on hemangiomas and vascular malformations. *Curr Opin Pediatr* 1999; 11: 457-463.
- 11) Frieden IJ. Risk stratification in hemangiomas of infancy. *Limphat Res Biol* 2003; 1 (4): 313-316.
- 12) Metry D. Update on hemangiomas of infancy. *Curr Opin Pediatr* 2004; 16 (4): 373-377.
- 13) Bent JP. Airway hemangiomas: contemporary management. *Limphat Res Biol* 2003; 1 (4): 331-335.
- 14) Frieden IJ, Reese V y Cohen D. PHACE syndrome. *Arch Dermatol* 1996; 132: 307-311.

- 15) Bélanger Quintana A, Aparicio Meix JM y Quintana Castilla A Síndrome de Pascual – Castroviejo II: asociación de hemangioma facial, alteración de fosa posterior y cardiopatía congénita. *An Esp Pediatr* 2002; 57 (6): 588-589.
- 16) Pascual–Castroviejo I. Trastornos neurocutáneos. *Neurología Pediátrica* 2000; 399-401.
- 17) Pascual–Castroviejo I. Vascular and nonvascular intracranial malformations associated with external capillary hemangiomas. *Neuroradiology* 1978; 16: 82-84. Kushner BJ. Hemangiomas in children. *N Engl J Med* 1999; 341 (26): 2018.
- 18) Ceisler E y Blei F. Ophthalmic issues in hemangiomas of infancy. *Lymphat Res Biol* 2003; 1 (4): 321-330.
- 19) Escribano D, Gallego M, Galindo A, Delgado MD y de la Fuente P. Diagnóstico prenatal de hemangioma cutáneo fetal. *Prog Obstet Ginecol* 2002; 45 (12): 571-574.
- 20) De Diego EM, Fernández I, Trugeda MS y Sandoval S. Hemangiomas y malformaciones vasculares ¿Qué se puede hacer? *Bol Pediatr* 2001; 41: 173.
- 21) Frieden IJ. Wich hemangiomas to treat and how? *Arch Dermatol* 1997; 133: 1593-1595.
- 22) Oranje AP, De Waar-van der Spek FB, Devillers ACA, De Laat PCJ y Madern GC. Treatment and pain relief of ulcerative hemangiomas with polyurethane film. *Dermatology* 2000; 200: 31-34.
- 23) Frieden IJ. Special symposium: management of hemangiomas. *Pediatr Dermatol* 1997; 14: 57-83.
- 24) Geronemus RG y Kawvar ANB. The pulsed-dye laser for infantile hemangiomas. *Plast Reconstr Surg* 1996; 97: 1302-1303.
- 25) Sloan GM, Reinisch JF, Nitchter LS, Sauer WL, Lew K y Morwood DT. Intraleisional corticosteroid therapy for infantile hemangiomas. *Plast Reconstr Surg* 1989; 83: 459-466.
- 26) Cruz OA, Zarnegar SR y Myers SE. Treatment of periocular capillary hemangioma with topical clobetasol propionate. *Ophthalmol* 1995; 102: 2012-2015.
- 27) Boon LM, MacDonald DM y Mulliken JB. Complications of systemic corticosteroid therapy for problematic hemangioma. *Plast Reconstr Surg* 1999; 106: 1616-1623.
- 28) Ezekowitz RAB, Phil D, Mulliken JB y Folkman J. Interferon alfa 2-a therapy for life-threatening hemangiomas of infancy. *N Engl J Med* 1992; 326: 1456-1463.
- 29) Léaute-Labréze C y Taieb A. Caution with regard to the efficacy of interferon alfa-2b in the treatment of giant hemangiomas. *Arch Dermatol* 1998; 134: 1297-1298.
- 30) Valle LE y López Agüero LC. Hemangiomas en: Valle LE. *Dermatología Pediátrica. Conceptos y Actualizaciones. Libro en CD. Informática Multimedia. Data Visión S.A. Buenos Aires. Argentina. 2002.*
- 31) López Gutiérrez JC. Hacia el consenso interdisciplinario en el tratamiento de los hemangiomas. *Actas Dermosifiliogr* 2003; 94 (1): 58-59.
- 32) Tanner JL, Dechert MP y Frieden IJ. Growing up with a facial hemangioma: parent and child coping and adaptation. *Pediatrics* 1998; 101: 446-452.