

Hemangioma infantil

B. Rodríguez-Moldes Vázquez, J. Bernabeu Wittel

Marzo 2019

Hemangioma infantil

- Tumor vascular benigno más frecuente de la infancia.
- Son tumores muy heterogéneos.
- No suele estar presente al nacimiento, aparece en las primeras semanas de vida.
- La historia natural típica los diferencia de otros tumores y malformaciones vasculares.

Epidemiología

- Incidencia alta en menores de un año (4-10%).
- Más frecuente en niñas y raza caucásica.
- Factores de riesgo:
 - Prematuridad.
 - Bajo peso al nacer.
 - Gestaciones múltiples.
 - Edad materna avanzada.
 - Placenta previa.
 - Preeclampsia.

Patogenia

- No bien conocida.
- Hipótesis relacionadas con el desarrollo del hemangioma infantil:
 - Factores intrínsecos (factores angiogénicos y vasculogénicos).
 - Factores extrínsecos (hipoxia tisular).
 - Relación con el tejido placentario (ambos comparten el marcador GLUT-1, tinción inmunohistoquímica utilizada para el diagnóstico del hemangioma infantil).

Presentación clínica

El aspecto clínico depende:

- De la fase evolutiva en que se encuentre.
- De la profundidad a la que se sitúe la proliferación vascular en la dermis.
- De la localización de las lesiones.
- De la capacidad de crecimiento, muy variable:
 - Hemangiomas abortivos o hemangiomas de crecimiento mínimo.
 - Proliferaciones de tamaño considerable.

Presentación clínica

- Lesión precursora al nacer:
 - Lesión blanquecina localizada.
 - Mácula eritematosa.
 - Telangiectasias.
- Fases evolutivas del hemangioma:
 - Fase proliferativa: de crecimiento rápido, especialmente desde la semana 5 hasta la semana 10-12.
 - Fase de estabilidad: la lesión permanece estable entre 10-13 meses de vida en la que el ritmo de crecimiento se minimiza.
 - Fase involutiva: la lesión va disminuyendo progresivamente, alcanzando la involución máxima en torno a los 5 años de vida.

Clasificación según la profundidad de los vasos

- **Hemangioma superficial:** proliferación vascular en la dermis superficial, placas poco sobreelevadas de color rojo vino.
- **Hemangioma profundo:** localizado en la dermis profunda, tumoración color piel o azulada.
- **Hemangioma mixto:** doble componente, el superficial da color rojo al hemangioma y el componente profundo aporta volumen.



Clasificación según la forma o patrón de distribución

- **Focal o localizado:** hemangioma más frecuente, redondeados, predominantemente en cabeza y cuello.
- **Multifocal:** múltiples hemangiomas focales, generalmente superficiales y de pequeño tamaño, con o sin afectación visceral.



Clasificación según la forma o patrón de distribución

- **Segmentario:** placas alargadas que ocupan territorios más extensos de la piel con formas geográficas.
- **Indeterminado:** lesión difícil de determinar si es focal o segmentario.



Asociación con otras lesiones

- **Síndrome PHACES** (*Posterior fossa malformations, Hemangiomas, Arterial anomalies, Cardiac defects, Eye abnormalities, Sternal cleft, Supraumbilical raphe syndrome*), conjunto de alteraciones asociadas a hemangioma grande y segmentario localizado en cara, cuero cabelludo o cuello.
- **Síndrome PELVIS, SACRAL, LUMBAR** (*Perineal hemangioma, External genitalia malformations, Lipomyelomeningocele, Vesico renal abnormalities, Imperforate anus, Skin tag*), se refiere al conjunto de alteraciones asociadas a hemangioma grande y segmentario localizado en región lumbosacra.

Diagnóstico

- Diagnóstico del hemangioma infantil: **clínico**.
 - Historia clínica.
 - Exploración física.
- El diagnóstico y seguimiento de los pacientes con hemangiomas infantiles complejos debe realizarlo un equipo multidisciplinar.
- Técnicas de imagen: útiles para definir la extensión y profundidad del componente profundo de las lesiones mixtas.
- Biopsia cutánea con el marcador GLUT-1, confirmar el diagnóstico de hemangioma infantil.

Diagnóstico diferencial

- Diagnóstico diferencial de la lesión precursora con:
 - Malformaciones capilares.
 - Nevus anémicos.
 - Nevus hipocrómicos.
 - Traumatismos.
- Diagnóstico diferencial del hemangioma, según localización:
 - Hemangioma superficial: con hemangiomas en penachos y hemangiopericitomas.
 - Hemangioma profundo: con gliomas nasales, quistes dermoides y lipomas.
 - Hemangioma multifocal: con la histiocitosis de células de Langerhans...

Pruebas complementarias

- Prueba de imagen: ecografía simple, eco-Doppler, RM se realizarán:
 - Si el diagnóstico de la lesión es incierto.
 - Durante el estudio de asociación de comorbilidades.
 - En los hemangiomas de mayor tamaño.
 - Si sospechamos síndrome PHACES o síndrome PELVIS.
 - En los hemangiomas cutáneos multifocales (5 o más, ecografía abdominal para descartar la presencia de hemangiomas viscerales).
- Biopsia cutánea: método diagnóstico directo más fiable, se realiza excepcionalmente.

Complicaciones

Ulceración:

- Complicación más habitual.
- Frecuentemente en la fase proliferativa (4-6 meses de edad).
- Factores de riesgo:
 - Lesiones de mayor tamaño.
 - Hemangiomas segmentarios.
 - Localizados en cabeza, cuello, zona perioral, perineal o perianal (zonas de fricción y húmedas).
- Son lesiones muy dolorosos.
- Pueden dejar cicatriz.

Complicaciones

De los hemangiomas de gran tamaño y los localizados en las zonas más visibles (nariz, glabella, labios o filtro nasal) y mama:

- Compromiso estético.
- Impacto psicológico.
- Alteración en el crecimiento normal de las zonas afectadas.
- Secuelas que precisarán corrección quirúrgica.

Complicaciones

De los hemangiomas que afectan a órganos o funciones importantes:

- Localización periocular: puede interferir en el desarrollo normal de la visión, ocasionando pérdida de visión y ambliopía.
- Hemangiomas en labio, mucosa oral o tracto digestivo: pueden dificultar la alimentación, sobre todo los que se ulceran.
- Zona mandibular, zona de la barba y bilaterales: más riesgo de asociar hemangioma subglótico, pueden poner en compromiso la respiración por obstrucción de la vía aérea.
- Síndrome PHACES: describe las posibles alteraciones asociadas a hemangiomas segmentarios faciales.
- Síndrome PELVIS: describe las posibles alteraciones asociadas a hemangiomas segmentarios en la región lumbosacra.

Tratamiento

Objetivos del tratamiento:

- Evitar riesgo funcional o vital.
- Minimizar las secuelas estéticas y, o deformidad.
- Evitar tratamientos más invasivos.
- Minimizar el estrés psicosocial del paciente y la familia.
- Manejo adecuado de las complicaciones:
 - Ulceración.
 - Dolor.
 - Sangrado.
 - Cicatriz.
 - Sobreinfección.

Tratamiento

Los factores que influyen en elección del tratamiento, teniendo siempre en cuenta la experiencia del profesional y la preferencia de los padres, son:

- Edad del paciente.
- Fase de crecimiento de la lesión.
- Localización y tamaño.
- Grado de afectación cutánea.
- Gravedad de las complicaciones.
- Urgencia de la intervención.
- Posibles consecuencias psicosociales.

Tratamiento

Indicaciones absolutas de tratamiento:

- Hemangiomas potencialmente mortales o que ponen en peligro la capacidad funcional (en la vía aérea, que comprometen la visión o alimentación, y los de gran tamaño, que puedan causar insuficiencia cardíaca).
- Hemangioma ulcerado con dolor o ausencia de respuesta a las medidas básicas de cuidados de heridas.
- Hemangioma con riesgo de secuelas permanentes (tejido fibroadiposo, piel redundante o telangectasias) o desfiguración (los localizados en glabella, punta nasal o labios).

Tratamiento

- **Otras indicaciones de tratamiento:**
 - Hemangiomas infantiles más grandes.
 - Hemangiomas infantiles segmentarios.
 - Hemangiomas infantiles con componente profundo.
- **Contraindicaciones:** paciente que presenta:
 - Patología cardiovascular (bradicardia sinusal, hipotensión, bloqueo cardiaco de primer grado o mayor, insuficiencia cardiaca...).
 - Asma o hiperreactividad de la vía aérea.
 - Hipersensibilidad conocida al fármaco.
- Pacientes de **alto riesgo**, se recomienda precaución en síndrome PHACES con anomalías vasculares intracraneales.

Tratamiento

Recomendaciones previas al inicio del tratamiento:

- Historia clínica personal y familiar detallada.
- Exploración física para descartar problemas cardiovasculares y pulmonares.
- No se considera necesario realizar una evaluación exhaustiva cardiológica en pacientes asintomáticos sin patología cardíaca previa.

Tratamiento sistémico

- **Propranolol** por vía oral:
 - Tratamiento de lección del hemangioma infantil desde 2008.
 - No existe una forma estandarizarla de iniciar el tratamiento.
 - Se aconseja seguir la pauta recomendada por el grupo de expertos recogidas en el consenso español sobre el hemangioma infantil.
 - Eficacia superior a cualquier otro tratamiento, en cualquier localización.
 - Mecanismo de acción no completamente conocido, proponiéndose la vasoconstricción e inhibición de la angiogénesis, entre otros.
- Otros β -bloqueantes como acebutol, atenolol y nadolol:
 - Se dispone de menos experiencia.
 - Han mostrado eficacia sin ventajas significativas sobre el propranolol.

Tratamiento sistémico

Inicio del tratamiento:

- Entre las 5 semanas y los 5 meses de vida.
- En la mayoría de los casos se hará de forma ambulatoria.
- Dosis inicial recomendada 1 mg/kg/día, administrado en dos dosis.
- Aumento progresivo hasta la dosis terapéutica de 3 mg/kg, si no hay respuesta.
- Duración del tratamiento recomendada de 6-9 meses.
- Observación ambulatoria tras la primera administración en cada cambio de dosis, monitorizando frecuencia cardiaca y presión arterial.
- Administrar durante la alimentación de niño o inmediatamente después, para evitar hipoglucemia.

Tratamiento sistémico

Efectos secundarios de los β -bloqueantes:

- **Más frecuentes:**
 - Alteraciones del sueño (agitación, insomnio o pesadillas).
 - Extremidades frías.
 - Diarrea.
 - Hiperreactividad bronquial.
- **Menos frecuentes:**
 - Bradicardia e hipotensión.
 - Hipoglucemia grave.

Tratamiento tópico

Timolol tópico:

- Colirio o gel al 0,25-0,5%.
- Se aplican 2-3 gotas sobre la lesión.
- Más efectivo en oclusión.
- La presentación en gel tiene menos absorción sistémica.
- Ha mostrado efectividad, sin efectos secundarios significativos, en:
 - Hemangiomas infantiles superficiales.
 - Hemangiomas infantiles pequeños.
 - Hemangiomas infantiles de localización periocular.

Otros tratamientos

- Corticoides sistémicos: tratamiento de elección hasta 2008, con muchos efectos adversos, reservados hoy para pacientes con respuesta inadecuada o en los que esté contraindicado el propranolol.
- Interferón- α : alto riesgo (10%) de diplejía espástica, uso en casos excepcionales de riesgo vital o funcional en los que hay contraindicación o falta de respuesta a otros tratamientos.
- Inyecciones de esteroides intralesionales con efectos adversos.

Otros tratamientos

- **Láser**, indicado en:
 - Hemangiomas ulcerados.
 - Tratamiento de secuelas, telangectasias y lesiones residuales.
- **Cirugía**, puede ser la primera opción de tratamiento en:
 - Hemangiomas pedunculados.
 - Hemangiomas con ulceración dolorosa y persistente.
 - Hemangiomas que causan compresión sobre el globo ocular.
 - Hemangiomas que provocan deformidad progresiva facial.
- **Atención psicológica** por el impacto psicológico que pueden causar algunos hemangiomas infantiles en pacientes y sus familias.

Tratamiento de las complicaciones

- **Ulceración del hemangioma:**
 - Antibiótico empírico tópico u oral (tras recogida de cultivo microbiológico).
 - Propranolol oral.
 - Analgesia.
 - Exéresis quirúrgica.
 - Valorar láser (si no es operable).
- **Localización periocular** que interfiere en el desarrollo de la visión:
 - Propranolol oral.
 - Timolol colirio al 0,5%, en los casos leves.

Manejo multidisciplinar y papel del pediatra de Atención Primaria

El pediatra de Atención primaria tiene un papel fundamental en:

- Sospecha precoz del hemangioma infantil.
- Derivación preferente al dermatólogo (se aconseja como máximo 2-3 semanas de tiempo de espera), para confirmar del diagnóstico y valorar inicio de tratamiento, en caso de ser necesario, antes de los 3 meses de vida.
- Seguimiento estrecho hasta los 3 meses y valoración en cada visita del riesgo vital, funcional o de posibles secuelas.

Motivos de derivación a Dermatología

- Hemangiomas infantiles faciales segmentarios grandes por el riesgo de asociaciones.
- Hemangiomas con afectación de la punta de la nariz, pabellón auricular, glabella y zona central de la cara, por el compromiso estético.
- Hemangiomas periorbitales y retrobulbares, por el compromiso visual.
- Hemangiomas labiales y periorales, por la dificultad en la alimentación y propensión a la ulceración y a producir deformidades permanentes.
- Hemangiomas en zona lumbosacra, por riesgo de asociaciones.
- Hemangiomas en perineo, axila y cuello, por riesgo de ulceraciones.
- Hemangiomas multifocales con 5 o más lesiones, por riesgo de afectación hepática o visceral.
- Hemangiomas ulcerado, para tratamiento de la ulceración y del dolor.
- Hemangiomas superficiales muy elevados, con borde vertical abrupto y pedunculados, por riesgo de deformidad permanente.