

## Mesa Redonda

# Signos de alarma en Pediatría

## Signos de alarma en anomalías vasculares

C. CEBRIÁN MUÑOS

*Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca*

### RESUMEN

**Objetivos.** Las anomalías vasculares son entidades clínicas de características y pronóstico diverso que pueden asentar sobre cualquier órgano. Actualmente se clasifican en tumores vasculares y malformaciones vasculares. El hemangioma infantil es el tumor vascular más frecuente en los niños, y llega a afectar hasta al 10% de los lactantes. Se trata de un tumor benigno del endotelio que prolifera durante el primer año de vida para luego involucionar por completo a lo largo de la infancia. Por su comportamiento benigno y su carácter autolimitado se ha tendido a minusvalorar su importancia, ignorando las implicaciones funcionales (ambliopía, compromiso de la vía aérea), estéticas (secuela estética tras la involución) y asociativas (PHACES, LUMBAR-SACRAL-PELVIS) que pueden acarrear durante su fase evolutiva o bien tras la involución completa. Por otro lado, durante años imperó una nomenclatura confusa que contribuyó a errores diagnósticos, debido a la tendencia a etiquetar como “hemangioma” a todo tipo de lesión de aspecto vascular. El objeto del artículo es desarrollar estrategias prácticas que ayuden al clínico a discriminar en su ejercicio diario un hemangioma infantil de otras lesiones vasculares de naturaleza diferente y adquirir un manejo adecuado de los hemangiomas infantiles, en especial para saber reconocer aquellos que pueden comprometer la función o asociar anomalías.

**Palabras clave:** Anomalías vasculares; Asociaciones; Complicaciones; Hemangioma.

### INTRODUCCIÓN

Las anomalías vasculares son un grupo heterogéneo de entidades clínicas que asientan sobre prácticamente cualquier órgano y pueden tener importantes implicaciones funcionales y estéticas. Se clasifican actualmente en tumores vasculares (entre estos, el más frecuente el hemangioma infantil) y malformaciones vasculares (Tabla I). Esta área de conocimiento comprende patologías tremendamente prevalentes como el hemangioma infantil (HI) o la malformación capilar tipo mancha en vino de Oporto, junto con otras extremadamente infrecuentes de diagnóstico complejo, con pronóstico y manejo muy diversos. El aspecto clínico puede ser a veces similar entre las distintas lesiones y el diagnóstico diferencial no suele resultar obvio<sup>(1-3)</sup>.

Si bien la mayoría de las lesiones vasculares que se verán en la consulta de pediatría general serán HI pequeños que no precisen más pruebas complementarias ni tratamiento, habrá otras lesiones vasculares o de aspecto vascular que es importante no confundir con hemangiomas y también existen HI que según sus características y localización pueden precisar pruebas complementarias, seguimiento estrecho y tratamiento. Existe una tendencia a etiquetar como “hemangioma” a todo tipo de lesión de aspecto vascular en la edad infantil, y a banalizar su importancia<sup>(1,4,5)</sup>. A este respecto es importante resaltar que el diagnóstico diferencial del HI puede ser complejo e incluye patologías graves como el rhabdomioma (Tabla II). Por otro lado, algunos HI tienen implicaciones funcionales

*Correspondencia:* Carmen Cebrián Muños. Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca  
Paseo de San Vicente, 58-139. 37007 Salamanca  
*Correo electrónico:* ccebrian@saludcastillayleon.es

© 2017 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León  
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

TABLA I. CLASIFICACIÓN VIGENTE DE LAS ANOMALÍAS VASCULARES SEGÚN LA ISSVA (INTERNACIONAL SOCIETY FOR THE STUDY OF VASCULAR ANOMALIES) 2014.

Tumores vasculares	Combinadas:
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Benignos:               <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hemangioma infantil</li> <li>- Granuloma piógeno</li> <li>- Hemangioma congénito (NICH, RICH, PICH)</li> <li>- Angioma en penacho</li> <li>- Hemangioma de células fusiformes</li> <li>- Hemangioma epitelioide</li> </ul> </li> <li>• Localmente agresivos o de significado incierto:               <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hemangioendotelioma kaposiforme</li> <li>- Hemangioendotelioma retiforme</li> <li>- Angioendotelioma papilar intralinfático (PILA), tumor de Dabska</li> <li>- Hemangioendotelioma compuesto</li> <li>- Sarcoma de Kaposi</li> <li>- Otros</li> </ul> </li> <li>• Malignos:               <ul style="list-style-type: none"> <li>- Angiosarcoma</li> <li>- Hemangioendotelioma epitelioide</li> <li>- Otros</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Malformación capilar-venosa</li> <li>- Malformación capilar-linfática</li> <li>- Malformación veno-linfática</li> <li>- Malformación capilar-linfático-venosa</li> <li>- Malformación capilar-linfático-arteriovenosa</li> <li>- Otros</li> </ul> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Asociadas con otras anomalías:               <ul style="list-style-type: none"> <li>- Síndrome de Klippel-Trenaunay: MC + MV+/-ML + sobrecrecimiento del miembro</li> <li>- Síndrome de Parkes-Weber: MC + MAV+ sobrecrecimiento del miembro</li> <li>- Síndrome Servelle-Martorell: MV + hipocrecimiento óseo del miembro</li> <li>- Síndrome de Sturge-Weber: MC facial + MC leptomeníngea + alteraciones oculares + sobrecrecimiento del hueso o tejidos blandos</li> <li>- Síndrome de Mafucci: MV + hemangioma de células fusiformes + encondroma</li> <li>- Síndrome CLOVES: ML + MV+ MC+/- MAV + sobrecrecimiento lipomatoso</li> <li>- Microcefalia con MC</li> <li>- Macrocefalia con MC</li> <li>- Síndrome Bannayan-Riley-Rubalcaba: MAV + MV + sobrecrecimiento lipomatoso</li> <li>- Síndrome de Proteus: MC + MV+ML + sobrecrecimiento asimétrico</li> </ul> </li> <li>• Anomalías de vasos principales (hipoplasia, estenosis, número, recorrido, etc.)</li> <li>• Anomalías vasculares provisionalmente inclasificadas:               <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hemangioma verrucoso</li> <li>- Hamartoma tipo PTEN</li> <li>- Otros</li> </ul> </li> </ul>
Malformaciones vasculares	
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Simples:               <ul style="list-style-type: none"> <li>- Malformación capilar (MC)</li> <li>- Malformación linfática (ML)</li> <li>- Linfedema primario</li> <li>- Malformación venosa (MV)</li> <li>- Malformación arterio-venosa(MAV)</li> <li>- Fístula arterio-venosa (FAV)</li> </ul> </li> </ul>	

muy relevantes, que habrá que detectar y atajar ágilmente puesto que pueden causar secuelas oftalmológicas permanentes o afectar a la vía aérea con compromiso vital<sup>(1,4)</sup>. En otro orden de cosas, tampoco hay que desdeñar las secuelas estéticas que en su involución pueden dejar esos hemangiomas<sup>(4-6)</sup>.

Las anomalías vasculares resultan por lo general, un tema árido y desconocido para el pediatra y cirujano pediátrico no especializado en anomalías vasculares. El estudio exhaustivo de las lesiones vasculares poco frecuentes resultaría muy poco rentable para el pediatra por lo que, desde el punto de vista práctico, lo importante será por un lado, conocer el manejo adecuado del HI (patología muy prevalente en las consultas de pediatría de primaria o especializada) y, por otro lado, saber identificar otro tipo de lesiones vasculares que no correspondan con HI y que deban ser remitidas para valoración por un especialista en anomalías vasculares.

En resumen, no todas las lesiones vasculares corresponden con HI, no todas van a desaparecer solas y el diagnóstico

diferencial incluye patologías graves y agresivas como el rhabdomyosarcoma, el angiosarcoma, etc.

Estas características condicionan la necesidad de desarrollar estrategias generales para el diagnóstico y manejo, y por otro lado, la complejidad de la patología hace necesaria la existencia de especialistas de referencia en este ámbito.

El avance experimentado en este campo de la medicina en las últimas décadas ha sido extraordinario. En el año 1982 Mulliken y Glowacki publican un artículo donde plantean una nueva clasificación de las anomalías vasculares (en tumores y malformaciones) en base a características biológicas e histológicas<sup>(2,3)</sup>. Esta publicación constituyó un punto de inflexión en la comprensión de las anomalías vasculares y la piedra angular del estudio moderno de estas patologías.

La descripción en 2001 por North del marcador GLUT-1 que permitía diferenciar histológicamente los HI de otro tipo de tumores vasculares supuso un avance importante en el estudio anatómo-patológico de las anomalías vasculares<sup>(1,4,6)</sup>.

En 2008 Leauté-Labrèze y cols. publicaron una serie de casos de HI tratados exitosamente con propranolol. Este descubrimiento supuso una auténtica revolución en el manejo clínico y abrió una nueva era en la terapéutica del HI, relegando a los corticoides y restringiendo tremendamente el papel de la cirugía<sup>(7,8)</sup>.

Una evolución en la terminología que dio paso a una nomenclatura unívoca y hallazgos en estudios genéticos y técnicas anatómo-patológicas, así como enfoques terapéuticos más seguros y eficaces han permitido una progresión importante en el conocimiento de esta área de un tiempo a esta parte.

En aras de conferir al texto un cariz más práctico, lo articularemos como preguntas que permitan, al responderse, desarrollar pautas y fijar conocimientos para enfrentarse a una lesión vascular y manejarla adecuadamente:

1. ¿Cómo puedo saber que esta lesión no es un hemangioma infantil?
2. ¿Qué hemangiomas infantiles deben preocuparnos?
3. ¿Qué complicaciones pueden aparecer en un paciente con hemangioma infantil?
4. ¿Hay que pedir alguna prueba complementaria en un paciente con hemangioma infantil?
5. ¿Cuándo debo remitir un hemangioma infantil a un especialista en anomalías vasculares?
6. ¿A qué especialista debo remitir un hemangioma infantil?

#### ¿CÓMO PUEDO SABER QUE ESA LESIÓN NO ES UN HEMANGIOMA INFANTIL?

El diagnóstico diferencial del hemangioma infantil (HI) es amplio y puede llegar a ser complejo (Tabla II), pero conociendo su historia natural y características clínicas es relativamente sencillo reconocer un HI y distinguirlo de aquellas otras lesiones que responden a otra naturaleza y posiblemente precisen valoración por un experto.

Uno de los hitos de mayor relevancia en el estudio de las anomalías vasculares consistió en la distinción dicotómica entre tumores vasculares (hemangioma infantil y otros) y malformaciones vasculares. Los tumores presentarán, a grandes rasgos, hiperplasia endotelial y sin embargo en las malformaciones encontraremos otros hallazgos como adelgazamiento endotelial con un recambio celular normal. En 1996 la ISSVA (*International Society for Study of Vascular Anomalies*) publica la primera clasificación moderna (Tabla I) que separa estos dos grupos de lesiones, en razón de su comportamiento clínico y rasgos histológicos. Son predominantes en frecuencia los tumores vasculares, y dentro de

TABLA II. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DEL HEMANGIOMA INFANTIL.

---

• Otros tumores vasculares:
– Hemangioma congénito no involutivo/rápidamente involutivo/parcialmente involutivo
– Granuloma piógeno
– Angioma en penacho (Tufted angioma)
– Hemangioendotelioma kaposiforme
• Malformaciones vasculares:
– Malformación capilar
– Malformación venosa
– Malformación linfática
– Malformación arterio-venosa
• Fibrosarcoma
• Rabdomyosarcoma
• Glioma nasal
• Lipoblastoma
• Neurofibroma

---

estos, con un gran margen, lo son los HI. Por eso es importante conocerlos y diferenciarlos, pues serán muy habituales en la práctica clínica.

El HI es el tumor benigno más frecuente en la infancia, y se debe a una proliferación de células endoteliales de los vasos sanguíneos. Su incidencia llega a alcanzar el 10% de los lactantes menores de 1 año. Se observa un mayor incidencia en prematuros, recién nacidos de bajo peso para la edad gestacional y el sexo femenino (3 mujeres:1 varón)<sup>(1,4-6)</sup>. Pueden aparecer en múltiples localizaciones, cutáneas (60% en cabeza y cuello) o viscerales (más frecuentemente hepáticos).

Se clasifican según la profundidad de la capa cutánea afectada y según el patrón o forma (Tabla III). La clasificación según profundidad es interesante pues el aspecto que presentará la lesión es bastante variable en función de la capa de la piel afectada, así, los superficiales se presentan como las típicas lesiones sobreelevadas de color rojo brillante (Fig. 1), con temperatura levemente superior a la de la piel circundante y los profundos pueden aparecer como tumoraciones de consistencia blanda azuladas o bien cubiertas de piel normal (Fig. 2). Los hemangiomas infantiles mixtos aúnan las características de los otros dos grupos y suelen ser placas rojas con tumoración subyacente (Fig. 3).

Por otro lado, la clasificación en focales (pequeños y redondeados), segmentarios (geográficos y con distribuciones que responden a unidades de desarrollo embriológico), indeterminados y multifocales tendrá relevancia en el manejo porque puede obligar a descartar patologías asociadas e indicar pruebas complementarias.

Afortunadamente, los hemangiomas infantiles presentan una historia natural muy paradigmática y reconocible que nos ayudará en el diagnóstico<sup>(1,5,6,9,10)</sup>. No están presentes

TABLA III. CLASIFICACIÓN DE LOS HEMANGIOMAS INFANTILES.

<i>Según la profundidad</i>		
Tipo	Aspecto clínico	Localización
Superficial	Pápulas, placas o tumores de color rojo brillante, con superficie lobulada o lisa	Dermis superficial
Profundo	Tumoración azulada o del color de piel normal, a veces con telangiectasias en su superficie	Dermis profunda y subcutis
Mixto	Componente doble: 1) superficial, que causa el color rojo de la lesión; y 2) profundo, que aporta volumen	Dermis y subcutis
<i>Según el patrón-forma</i>		
Tipo	Aspecto clínico	
Focales o localizados	Redondeados	
Segmentarios	Bordes geográficos y siguiendo la disposición de las unidades de desarrollo embrionario	
Indeterminados	Forma intermedia entre el focal y el segmentario	
Multifocales	Hemangiomas focales múltiples	

Tomado de: E. Baselga et al. *Consenso Español sobre el Hemangioma Infantil. An Pediatr.* 2016; 85: 256-65.



**Figura 1.** Hemangioma infantil superficial.

al nacimiento, sin embargo, en la localización donde van a aparecer, se puede encontrar, hasta en el 30-50% de los hemangiomas infantiles, una lesión que llamaremos precursora y que puede tener diferentes aspectos: desde una zona pálida de vasoconstricción, una mancha pseudoequimótica o una mácula rosada con un halo pálido. En torno a la tercera semana de vida la lesión comienza a proliferar, a sobreelevarse y a aumentar de tamaño. La apariencia clínica de un HI también en fase proliferativa viene determinada por la profundidad de la capa cutánea afectada<sup>(10)</sup>. La fase proliferativa comprende una etapa de crecimiento



**Figura 2.** Hemangioma infantil profundo



**Figura 3.** Hemangioma infantil mixto (componente profundo más componente superficial).

muy rápido hasta los 6 meses de vida (más intenso hasta el tercer o cuarto mes de vida) y posteriormente continúa progresando a ritmo mucho más lento hasta los 12 meses. Las lesiones suelen alcanzar su tamaño máximo en torno a los 9-12 meses de vida aproximadamente. Posteriormente comienza la regresión. El color de la lesión en fase involutiva se apaga paulatinamente, disminuye lentamente el volumen y aparecen tractos blanquecinos sobre su superficie. La involución en los HI superficiales es más rápida y más evidente. Los hemangiomas profundos pueden tardar más en hacerse patentes y tardan más en involucionar. Aproximadamente el 50% de los HI han involucionado por completo a los 5 años de edad, y un 100% lo han hecho a los 14 años, dejando o no alguna secuela estética permanente<sup>(1,4)</sup>.

Por lo tanto, solo atendiendo a la historia natural, es posible descartar que una lesión corresponda a un hemangioma infantil. Una tumoración de aspecto vascular que aparece ex novo en un paciente más allá del primer año de vida no puede ser un HI, y por consiguiente deberemos barajar otras posibilidades diagnósticas.

Otro tumor vascular muy frecuente que se puede encontrar a cualquier edad es el granuloma piógeno. Predominan en la edad escolar (12% en menores de 1 año). Se trata de lesiones adquiridas de manera espontánea o bien que pueden aparecer tras una herida. Son tumoraciones exofíticas pequeñas (generalmente menores de 1 cm), de aspecto aframbuesado, rojizas o violáceas, de base sésil. Generalmente son únicas, pero pueden aparecer varias en el mismo paciente. Tienen gran tendencia a ulcerarse y sangrar, por lo que se conoció durante tiempo como “enfermedad de la tirita” (*Band-Aid disease*) porque los pacientes solían llevar el granuloma protegido con algún apósito casi todo el

tiempo para evitar que se ulcerara y sangrara. Dentro del diagnóstico diferencial del granuloma piógeno entraría el nevus de Spitz. Se trata con excisión quirúrgica o corte y electrocoagulación. Se han publicado casos de buena respuesta al timolol tópico.

Por lo tanto, podríamos considerar como signos de alarma que nos ponen sobre aviso de que no estamos ante un HI:

- Una lesión que aparece ex novo más allá del año de vida
- Una lesión que está presente al nacimiento y no presenta cambios durante los primeros meses de vida (podría tratarse de un hemangioma de mínima proliferación o abortivo, en todo caso no un hemangioma infantil clásico)<sup>(11,12)</sup>.

### ¿QUÉ HEMANGIOMAS INFANTILES DEBEN PREOCUPARNOS?

Solo un 10-15% de los HI precisarán tratamiento<sup>(1,4,7)</sup>. La mayoría de los HI serán lesiones pequeñas sin implicaciones funcionales y con un compromiso estético mínimo que no necesitarán mayores pruebas complementarias, habida cuenta de que se trata de un tumor benigno y que tiende a la involución espontánea a lo largo de la infancia. Si no existen dudas diagnósticas, problemas funcionales ni cosméticos y se trata de un hemangioma focal, el riesgo de complicaciones o asociaciones es mínimo y es posible manejarlo conservadoramente desde la consulta no especializada<sup>(1,4,13)</sup>.

Sin embargo, existen algunos HI que por su localización o por sus características sí deben hacernos pensar en asociaciones con otras anomalías o la posibilidad de complicaciones. Es por ello que debemos saber reconocer cuáles hemangiomas son importantes de cara a estudios complementarios.

Se considerarían signos de alarma que nos alertan de la necesidad de una atención especial en ese HI:

- Segmentarios: como se ha visto previamente, los HI se clasifican en focales, multifocales, segmentarios (que presentan formas irregulares y son extensos, siguiendo la distribución de unidades de desarrollo embrionario) e indeterminados (Fig. 4). Los hemangiomas segmentarios tienen más tendencia a presentar ulceración y a asociarse con otras anomalías
- Multifocales: la presencia de más de 5 hemangiomas multifocales obliga a la realización de una ecografía abdominal para descartar hemangiomas viscerales, principalmente hepáticos.
- Según su localización: los HI segmentarios faciales, lumbares, sacros o localizados en genitales y periné son HI que revisten especial importancia por varios motivos:





Figura 4. Hemangioma segmentario.

por un lado se asocian a otras malformaciones que es importante conocer para poder descartarlas mediante exámenes complementarios, por otro lado pueden comprometer la funcionalidad ocular o auditiva, por ejemplo, y por su asiento en regiones húmedas y expuestas a roce presentan una elevada tendencia a las complicaciones locales<sup>(13,17-25)</sup>.

### Asociaciones de los HI

#### PHACES

En los HI faciales segmentarios, deberemos descartar la asociación PHACES (Tabla IV), que es un acrónimo que hace referencia a defectos de la fosa posterior, hemangioma, alteraciones arteriales (principalmente en la vasculatura cerebral), defectos cardíacos o coartación de aorta, alteraciones oculares y anomalías del rafe esternal<sup>(15-20)</sup>.

Los HI faciales segmentarios suelen aparecer respetando una distribución típica que se muestra en la figura 5. Se estima que en torno a un 30% de los HI faciales segmentarios presentan algún criterio de PHACES, más frecuentemente en los pacientes que presentan HI situados en los segmentos 1 y 4 (Fig. 5) y, asimismo, cuantas más regiones de la cara estén afectadas, mayor será el riesgo de PHACES. El 90% de los pacientes afectados de asociación PHACES son mujeres. En la descripción original de la asociación, se restringía a HI faciales segmentarios grandes, pero según los criterios diagnósticos derivados del documento de consenso publicado en 2016 se incluyen los del cuero cabelludo, retrobulbares, profundos, así como hemangiomas segmentarios extensos del tórax o de la extremidad superior, es decir, asociación PHACES sin hemangioma facial<sup>(17-22)</sup>.

TABLA IV. ASOCIACIÓN PHACES.

P	Defectos de la fosa Posterior
H	Hemangioma infantil facial o craneal
A	Alteraciones Arteriales
C	Defectos Cardíacos y Coartación de aorta
E	Alteraciones oculares (Eye)
S	Rafe esternal (Sternal)

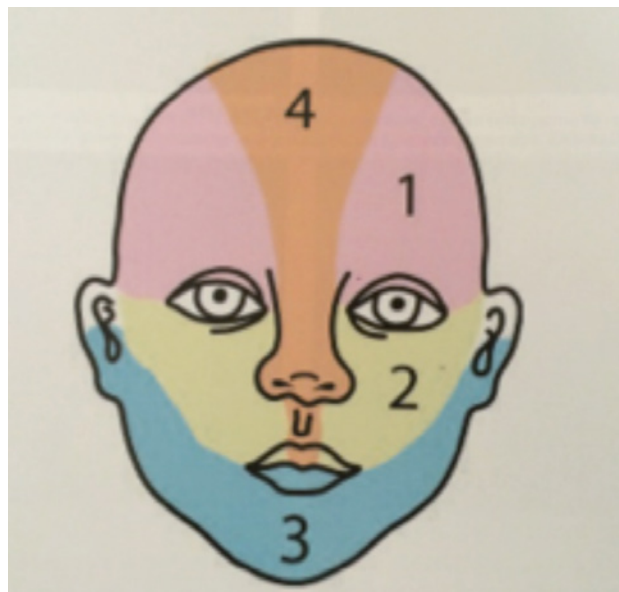


Figura 5. Segmentos faciales de asiento de hemangioma infantil. Haggstrom AN, Garzón MC, Baselga E, Chamlin SL, Frieden IJ, Holland K, et al. Risk for PHACE syndrome in infants with large facial hemangiomas. *Pediatrics*. 2010; 126(2): e418-26.

#### PELVIS/LUMBAR/SACRAL

Los HI extensos de la región lumbo-sacra, miembros inferiores o región perineal también presentan asociaciones características que se resumen en las correspondientes tablas (Tablas V, VI y VII) y que obligan a la realización de pruebas complementarias específicas como ecografía urológica, RMN medular, etc.<sup>(23-25)</sup>.

### ¿QUÉ COMPLICACIONES PUEDEN APARECER EN UN PACIENTE CON HEMANGIOMA INFANTIL?

#### Ulceración

La ulceración en la complicación más frecuente de cuantas aparecen en el HI<sup>(1,4)</sup>. Hasta el 10-20% de los HI presentan ulceración a lo largo de su evolución. Surge típicamente durante la fase proliferativa y especialmente entre los 4 y los

TABLA V. ASOCIACIÓN PELVIS.

P	Hemangioma Perineal
E	Malformaciones de los genitales Externos
L	Lipomielomeningocele
V	Alteraciones Vesico-renales
I	Ano Imperforado
S	Pseudocola (Skintag)

TABLA VI. ASOCIACIÓN LUMBAR.

L	HI extenso de la mitad inferior del cuerpo (Lower part of the body)
U	Alteraciones Urogenitales
M	Mielopatía
B	Deformidad ósea (Bone)
A	Alteraciones Anorrectales y Arteriales
R	Alteraciones Renales

TABLA VII. ASOCIACIÓN SACRAL.

S	Disrafismo eSpinal
A	Alteraciones Ano-genitales
C	Alteraciones Cutáneas
R	Alteraciones Renales y urogenitales
A	Asociado a
L	Hemangioma Lumbosacro

6 meses de edad. Habrá mayor tendencia a la ulceración en los HI segmentarios, en aquellos que asientan sobre zonas húmedas (genitales o periorales), en los muy exofíticos y en los que se encuentren en regiones de apoyo o presión<sup>(26,27)</sup>. Por lo tanto, es importante conocer esta complicación para poder anticiparse a la aparición de la misma, indicando hidratación de la zona del HI, vigilancia estrecha o tratamiento del HI con propranolol antes de que se instaure la úlcera. La presencia de la úlcera sobre el hemangioma favorece la infección. La ulceración es muy dolorosa y dejará indefectiblemente una cicatriz tras la curación y la involución del hemangioma. El tratamiento de la ulceración implica varios aspectos entre los que se incluyen la analgesia y la cura local con parche hidrocólicoide (la cura oclusiva suele aliviar el dolor). En el tratamiento del hemangioma ulcerado tiene un papel importante el propranolol oral así como el láser de colorante pulsado<sup>(1,4,13)</sup>.

### Compromiso visual

Los HI perioculares y faciales segmentarios pueden interferir en el desarrollo normal de la visión y causar graves secuelas oftalmológicas permanentes, por efecto local directo o bien por asociación con diferentes anomalías oculares:

- Efecto local directo: el propio HI puede, de forma directa, causar ambliopía por distintos mecanismos: por privación, por estrabismo o por anisometropía. Por un lado, al disminuir la apertura palpebral, los HI pueden ocluir el eje visual e impedir la estimulación de la luz, lo que pueden generar una pérdida de visión (por privación). Por otro lado, el propio tumor puede condicionar un estrabismo por compresión. Los HI del lado medial de la órbita presentan un elevado riesgo de provocar ambliopía al desplazar el globo ocular, además de que pueden presentar extensión retrobulbar que habría que descartar mediante RMN. En tercer lugar, los HI de asiento palpebral, incluso no siendo muy voluminosos, ejercen una presión sobre la córnea que provoca un astigmatismo que puede llegar a inducir una ambliopía por anisometropía<sup>(1,4,5)</sup>.
- Asociación con malformaciones oculares: en la esfera de la asociación PHACES hasta el 14% presentan afectación ocular. Las manifestaciones oculares podrían clasificarse en las anomalías del segmento posterior (anomalía papilar de Morning Glory, persistencia de la vascularización fetal, anomalías vasculares retinianas, hipoplasia o atrofia del nervio óptico, hemangioma coroideo, etc) y del segmento anterior (microftalmia, hemangioma conjuntival, coloboma de iris, opacidad corneal, etc.)<sup>(17-22)</sup>.

Por todo ello, el HI periorbitario o segmentario facial nunca debe infravalorarse y es muy importante remitir al paciente a un centro especializado en anomalías vasculares para valoración oftalmológica preferente y, si es preciso, comenzar con premura el tratamiento con propranolol oral que es posible asociar con timolol tópico 0,5%<sup>(4,7,13)</sup>.

### Compromiso de la vía aérea

Los HI de la vía aérea, especialmente de la región subglótica, suelen tener una presentación insidiosa y pueden generar problemas graves. Aunque es menos frecuente, también puede darse una compresión de la vía aérea por un HI mediastínico. Típicamente los pacientes están asintomáticos al nacimiento y en torno a los dos o tres meses de vida comienzan con un estridor inspiratorio intermitente, particularmente notorio durante el llanto, las tomas o con las infecciones respiratorias. La dificultad respiratoria puede instaurarse de forma aguda en caso de infección respiratoria intercurrente que incrementa repentinamente la inflamación mucosa de la vía aérea. Solo la mitad de los pacientes con HI subglótico presentan un HI cutáneo, que suele aparecer en la región cervico-facial y especialmente en la zona mandibular. Por lo tanto, la ausencia de hemangioma cutáneo no excluye la posibilidad de HI subglótico, y sin embargo,



**Figura 6.** Secuela estética tras involución de un hemangioma.

los HI cérvico-faciales nos deben hacer permanecer atentos ante la aparición de clínica respiratoria que pueda deberse a la presencia de un HI subglótico. Ante la sospecha diagnóstica de HI subglótico es necesario practicar una fibroscopia exploradora bajo anestesia general<sup>(1,4,21)</sup>.

### Compromiso estético

No debemos cometer el error de pasar por alto las implicaciones estéticas de los HI, en especial de tumores grandes a veces muy visibles como los HI de la cara. Durante su fase de crecimiento y meseta, los HI pueden llegar a ser muy desfigurantes, y dependiendo de su localización pueden generar un impacto negativo en la auto-imagen del niño o en su relación, como por ejemplo los hemangiomas de la pirámide nasal también llamados clásicamente "hemangioma en Cyrano"<sup>(1,4-6)</sup>.

Por otro lado, si bien estamos ante una lesión con tendencia a la involución espontánea, no siempre ésta ocurre sin dejar cicatriz. Durante el proceso de involución se van despigmentando, aparecen unos tractos blanquecinos en su superficie y se van sustituyendo por tejido fibroadiposo. Existen diversos factores que pueden ayudarnos a predecir cuáles HI dejarán una secuela estética tras su involución. Como decíamos, la ulceración implicará casi indefectiblemente una cicatriz permanente. Determinadas localizaciones son más proclives a generar morbilidad cosmética, como es el caso de la glabella, donde muchas lesiones dejarán una marca anetodérmica al regresar. Los HI superficiales con aspecto en empedrado suelen dejar piel en exceso y anetodérmica (Fig. 6). Sin embargo, los profundos suelen involucionar

por completo sin dejar secuela estética. Por lo tanto, estos datos pueden ayudar a anticiparnos a la secuela estética y plantear a la familia un tratamiento precoz del hemangioma que impida su evolución completa y minimice el riesgo de secuela estética permanente en determinadas localizaciones o con hemangiomas de determinadas características<sup>(1,13-15)</sup>.

### ¿HAY QUE PEDIR ALGUNA PRUEBA COMPLEMENTARIA EN UN PACIENTE CON UN HEMANGIOMA INFANTIL?

En general no es preciso solicitar ninguna prueba de imagen para confirmar el diagnóstico, que se hará en el 90% de los casos con una anamnesis detallada y la exploración física de la lesión. La analítica de sangre no suele aportar datos de interés. Cabe recalcar que el fenómeno de Kasabach-Merrit (trombocitopenia con anemia microangiopática) no aparece nunca en el HI, pues es exclusivo de hemangioendotelioma kaposiforme y angioma en penacho.

En los casos de múltiples hemangiomas infantiles multifocales (más de 5) está indicado realizar una ecografía abdominal para descartar la presencia de HI viscerales (principalmente hepáticos).

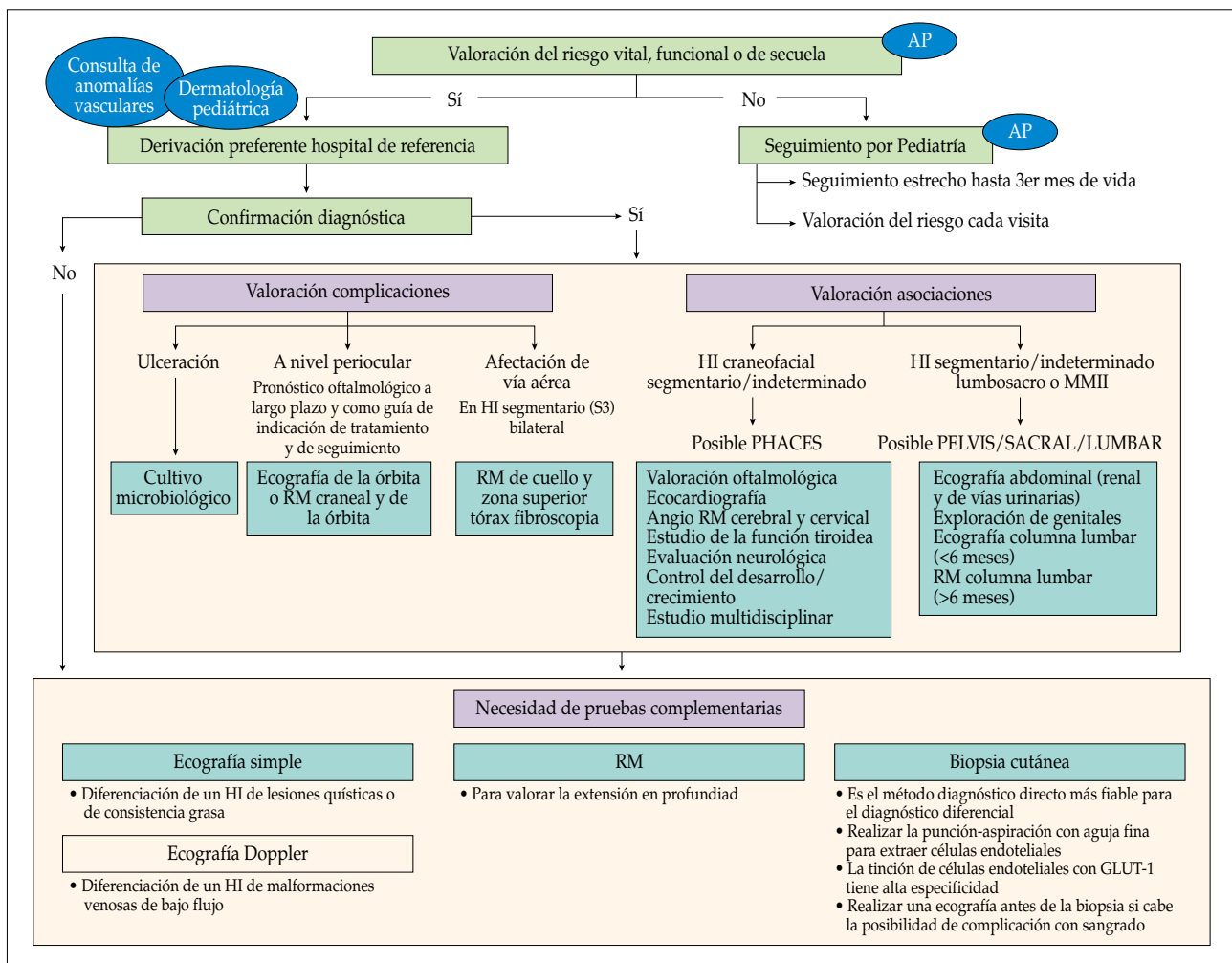
Hay una serie de hemangiomas, que por su localización y extensión, pueden presentar asociación con otras malformaciones que será preciso descartar. Es el caso de los hemangiomas grandes de la cara (descartar asociación PHACES), genitales, perineales, sacros, lumbares o extensos en el miembro inferior (SACRAL, LUMBAR, PELVIS). El Consenso español sobre el Hemangioma Infantil publicado por Baselga y colaboradores en 2016 resume en un algoritmo de manejo (Fig. 7) cuándo deben solicitarse pruebas de imagen en un hemangioma infantil<sup>(13)</sup>.

### ¿QUÉ HEMANGIOMAS INFANTILES DEBEN SER REMITIDOS PARA VALORACIÓN A UN ESPECIALISTA EN ANOMALÍAS VASCULARES ?

La mayoría de HI pueden ser diagnosticados y controlados en la consulta de atención primaria. Sin embargo, hay algunos HI y otras lesiones vasculares que sí deberían ser remitidos a un especialista para confirmación diagnóstica, valoración terapéutica y pruebas complementarias, a saber:

- Cualquier HI que plantee dudas diagnósticas (profundos, historia natural atípica, etc.).
- Cualquier lesión vascular que no sea un HI (otro tipo de hemangiomas, malformaciones vasculares, etc.).





**Figura 7.** Algoritmo de manejo del hemangioma infantil. Tomado de: Baselga E et al. *Consenso Español sobre el Hemangioma Infantil. An Pediatr.* 2016; 85: 256-65.

- HI que implique un riesgo vital, funcional o de secuela:
  - Faciales.
  - Segmentarios.
  - Genitales, perineales, lumbo-sacros.
  - Múltiples en número mayor de 5.
  - Ulcerados.

El algoritmo de manejo del HI del Consenso Español sobre el Hemangioma Infantil del 2016 recoge también los criterios de derivación de los HI<sup>(25)</sup>.

#### ¿A QUIÉN DEBO REMITIR UN HEMANGIOMA INFANTIL?

Entre las especialidades médicas que tradicionalmente se han preocupado por el estudio de los HI destacan la cirugía

pediátrica y la dermatología. Algunos HI precisarán valoración por otros especialistas como oftalmólogos, traumatólogos, etc, pero precisamente en aquellas lesiones extensas o que puedan presentar asociaciones es importante que un solo facultativo orqueste la secuencia de interconsultas y pruebas complementarias indicadas, y esa persona debe ser un especialista en anomalías vasculares.

El estudio de las anomalías vasculares quedó clásicamente en un “terreno de nadie” ya que hay muchas especialidades que las estudian y las tratan según el asiento anatómico de la lesión, pero históricamente había fallado la compenetración de los diferentes especialistas para mejorar la asistencia a los pacientes con este tipo de patología. En muchos hospitales españoles existen comités interdisciplinares de anomalías vasculares que se reúnen para poner en común los casos y compartir sus experiencias y que están

integrados por dermatólogos, pediatras, cirujanos pediátricos, anatomo-patólogos, radiólogos, etc. Con esa misma mentalidad colaborativa e interdisciplinar se fundó en 2010 la Sociedad Española de Anomalías Vasculares (SEAV) que celebra sus reuniones anualmente y tiene por objeto aglutinar y coordinar el trabajo de los especialistas interesados en el estudio de las anomalías vasculares.

## BIBLIOGRAFÍA

- Mulliken JB, Burrows PE, Fishman SJ. Mulliken & Young's Vascular Anomalies. Hemangiomas and malformations. Second edition. Oxford University Press; 2013.
- Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformation in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg*. 1982; 69-3: 412-22.
- Finn MC, Glowacki J, Mulliken JB. Congenital vascular lesions: clinical application of a new classification. *J Pediatr Surg*. 1983; 18(6): 894-900.
- Baselga Torres E, López-Gutiérrez JC, Martín-Santiago A. et cols. Atlas clínico de anomalías vasculares. Grupo Aula Médica; 2016.
- Frieden I, Enjolras O, Esterly N. Vascular birthmarks and other abnormalities of blood vessels and lymphatics. En: Eichenfield LF, Frieden IJ, Esterly NB, editores. *Textbook of Neonatal Dermatology*. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 2001. p. 834-62.
- Liang MG, Frieden IJ. Infantile and congenital hemangiomas. *Semin Pediatr Surg*. 2014; 23: 162-7.
- Leauté-Labrèze C, Dumas de la Roque E, Hubiche T, Boralevi F. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med*. 2008; 358(24): 2649-51.
- Marqueling AL, Oza V, Frieden IJ, Puttgen KB. Propranolol and infantile hemangiomas four years later: a systematic review. *Pediatr Dermatol*. 2013; 30: 182-91.
- Chiller KG, Passaro D, Frieden IJ. Hemangiomas of infancy: clinical characteristics, morphologic subtypes, and their relationship to race, ethnicity, and sex. *Arch Dermatol*. 2002; 138(12): 1567-76.
- Martinez-Perez D, Fein NA, Boon LM, Mulliken JB. Not all hemangiomas look like strawberries: uncommon presentations of the most common tumor of infancy. *Pediatr Dermatol*. 1995; 12(1): 1-6.
- Corella F, García-Navarro X, Ribe A, Alomar A, Baselga E. Abortive or minimal growth hemangiomas: immunohistochemical evidence that they represent true infantile hemangiomas. *J Am Acad Dermatol*. 2008; 58-4: 658-90.
- Suh KY, Frieden IJ. Infantile hemangiomas with minimal or arrested growth: a retrospective case series. *Arch Dermatol*. 2010; 146(9): 971-6.
- Baselga E, et al. Consenso Español sobre el Hemangioma Infantil. *An Pediatr*. 2016; 85: 256-65.
- Maguiness SM, Frieden IJ. Management of difficult infantile haemangiomas. *Arch Dis Child*. 2012; 97: 266-71.
- Enjolras O, Riche MC, Merland JJ, Escande JP. Management of alarming hemangiomas in infancy: a review of 25 cases. *Pediatrics*. 1990; 85(4): 491-8.
- Maguiness SM, Frieden IJ. Current management of infantile hemangiomas. *Semin Cutan Med Surg*. 2010; 29(2): 106-14.
- Garzon MC, Epstein LG, Heyer GL, Frommelt PC, Orbach DB, Baylis AL, et al. PHACE síndrome: Consensus-Derived Diagnosis and Care Recommendations. *J Pediatr*. 2016; 178: 24-33 e2.
- Assari R, Ziaee V, Moghimi S, Akbari MR, Mirmohammadsadeghi A. PHACES syndrome: Report of a case with new ocular and systemic manifestations. *J Curr Ophtal*. 2017; 29-2: 136-8.
- Frieden IJ, Reese V, Cohen D. PHACE síndrome: the association of posterior fossa brain malformations, hemangiomas, arterial anomalies, coarctation of the aorta and cardiac defects, and eye abnormalities. *Arch Dermatol*. 1996; 132: 307-11.
- Metry D, Heyer G, Hess C, Garzon M, Haggstrom A, Frommelt P, et al. Consensus statement on diagnostic criteria for PHACE syndrome. *Pediatrics*. 2009; 124: 1447-56.
- Melnick LE, Yan AC, Licht DJ, Treat JR, Castelo-Soccio L. PHACE syndrome: a retrospective review of 23 patients. *Pediatr Dermatol*. 2014; 31: 390-2.
- Haggstrom AN, Garzón MC, Baselga E, Chamlin SL, Frieden IJ, Holland K, et al. Risk for PHACE syndrome in infants with large facial hemangiomas. *Pediatrics*. 2010; 126(2): e418-26.
- Stockman A, Boralevi F, Taïeb A, Léauté-Lebrère C. SACRAL syndrome: spinal dysraphism, anogenital, cutaneous, renal and urological anomalies associated with an angioma of lumbosacral localization. *Dermatology*. 2007; 214: 40-5.
- Girard C, Bigorre M, Guillot B, Bessis D. PELVIS síndrome. *Arch Dermatol*. 2006; 142: 884-8.
- Iacobas I, Burrows PE, Frieden IJ, Liang MG, Mulliken JB, Mancini AJ, et al. LUMBAR: association between cutaneous infantile hemangiomas of the lower body and regional congenital anomalies. *J Pediatr*. 2010; 157: 795-801.
- Maguiness SM, Hoffman WY, McCalmont TH, Frieden IJ. Early white discoloration of infantile hemangioma: a sign of impending ulceration. *Arch Dermatol*. 2010; 146(11): 1235-9.
- Halbert AR, Chan JJ. Anorectal and buttock ulceration in infancy. *Australas J Dermatol*. 2002; 43: 1-6.