“Hemangiomas más allá de la piel”

AUTOR: ÁNGEL MAZARRO LÓPEZ DE LOS MOZOS- R1

TUTORA: Mª CARMEN VICENT CASTELLÓ// AMELIA HERRERO GALIANA

SECCIÓN DE LACTANTES. SERVICIO DE PEDIATRÍA HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO DR. BALMIS, ALICANTE

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

ÍNDICE

1. CASO CLÍNICO
2. HEMANGIOMAS INFANTILES (HI)
    I. Concepto
    II. Epidemiología
    III. Patogenia
3. PASO A PLANTA
4. HEMANGIOMAS SUBGLÓTICOS
    I. Clínica
    II. Diagnóstico diferencial
    III. Diagnóstico
    IV. Tratamiento
5. PROPRANOLOL
    1. Mecanismo de acción
    2. Efectos adversos
    3. Inicio y seguimiento
6. RESOLUCIÓN DEL CASO
7. CONCLUSIONES

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

1. CASO CLÍNICO

Acude a UPED…

RNT (41+2 SG); AEG 3720G (p78); No factores de riesgo infeccioso; Parto eutócico; Lactancia materna exclusiva

Lactante de 1 mes con **estridor** y **tiraje** de 6 días de evolución.

Exploración física:

- Hemangioma occipital izquierdo
- Hemangioma 4º dedo mano izquierdo
- Estridor inspiratorio leve que empeora en decúbito supino
- Tiraje subcostal, intercostal y supraclavicular

Constantes: T° 36´9°C; SatO2 100%; FC 150 lpm.

ORL → **Laringomalacia leve tipo 1**

2. HEMANGIOMAS INFANTILES

I. CONCEPTO

- Lesiones vasculares → **Tumores vasculares benignos**
- Cabeza y cuello
- Cualquier parte del organismo.
- Lesiones cutáneas aisladas
- Síndromes o malformaciones
- En el 1-2% de los pacientes con HI cutáneos existen lesiones asociadas en la vía aérea

HEMANGIOMA

MALFORMACIÓN VASCULAR

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

II. EPIDEMIOLOGÍA

- Son los tumores más frecuentes de la infancia
- Incidencia: 4-10% de los lactantes < 12 meses
- Sexo femenino
- Raza caucásica
- Asociaciones
  - Gestaciones múltiples
  - Edad materna más avanzada
  - Anomalías placentarias

¡OJO!

- **PREMATUROS**
- **BAJO PESO AL NACER**

III. PATOGENIA

Nacimiento — 1 año — 5-10 años

FASE PROLIFERATIVA

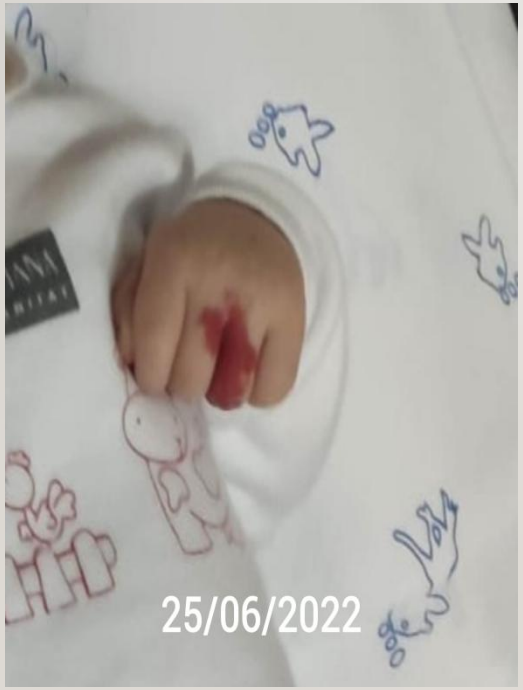
FASE INVOLUTIVA

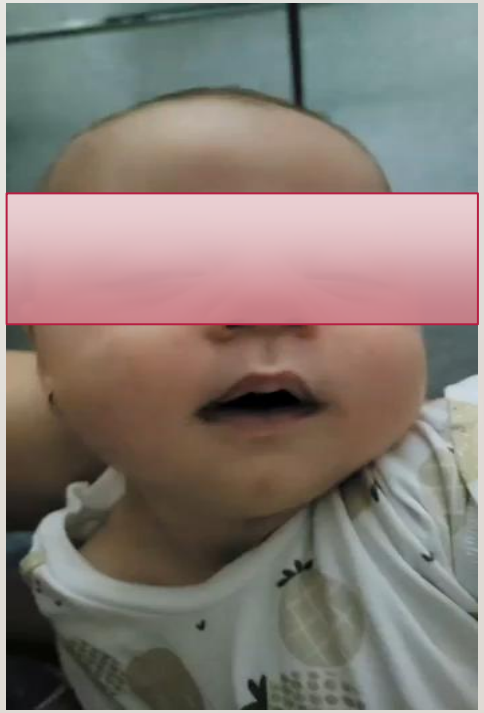
3. PASO A PLANTA

Una semana después vuelve a UPED…

Motivo: Acude por **empeoramiento de estridor y trabajo respiratorio**

Afebril; No síntomas catarrales; No rechazo de las tomas





Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Constantes: Peso 4820g; **FC 176 lpm; FR 60 rpm; SatO2 90%.**

Exploración física:

- Cianosis perioral
- Palidez cutánea
- Estridor bifásico
- Tiraje aún más marcado

- **Hemograma**: Leu 12400/ul(Ne 16´7%, Li 72´3%); Hb 13´6 g/dl; Plaquetas 605000/ul.
- **Bioquímica:** Iones, función hepática y renal normal; No reactantes de fase aguda
- **Coagulación**: Normal

Adrenalina NEB 0´5 ml/kg x 2 → **Mejoría clínica; SatO2 93-94%**

ORL

Fibroscopio flexible**:** **Inflamación subglótica con espacio suficiente**

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Ingresa en **Lactantes** por sospecha de laringomalacia para estudio y control…

ORL	Fibroscopio flexible: **Leve engrosamiento subglótico de aspecto rojo-vinoso**

Sospecha diagnóstica	**Hemangioma Subglótico**

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

3 HEMANGIOMAS SUBGLÓTICOS

- Raro → 1´5% de todas las anomalías laríngeas congénitas

- Aislados

- Asociados a hemangiomas cutáneos
  - Cérvico-facial
  - Mandibular
  - Segmentaria en el área de la barba

I. CLÍNICA

- Fase Proliferativa → 6-12 semanas

- Heterogénea
  - Asintomático
  - Tos perruna
  - Disfonía
  - Ronquidos
  - Hemoptisis
  - Mala alimentación
  - Cianosis
  - Dificultad respiratoria

ESTRIDOR BIFÁSICO

- Exacerbaciones: Decúbito supino, llanto, infecciones vía respiratoria superior…

ALTA MORTALIDAD → **50%** → **OBSTRUCIÓN VÍA AÉREA**

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

II.DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Anomalías laríngeas congénitas

Primeros meses de vida

Estridor crónico

No otra sintomatología

Laringomalacia (60-75%)	**Membranas laríngeas** (8´6%)	**Estenosis subglótica** (6´9%)	**Parálisis de cuerdas vocales** (4´6%)	**Quistes** (1´7%)	**Hendiduras laríngeas** (<1%)

III. DIAGNÓSTICO

- Historia clínica // Exploración física
- Pruebas complementarias
  - **Laringoscopia flexible**
  - **Laringoscopia rígida bajo anestesia general**:
    - Pilar diagnóstico
    - Masa lisa rojiza, esponjosa y comprimible
    - Localización: Subglotis posterolateral izquierda
  - **Radiografía simple de cuello**: estrechamiento subglótico asimétrico
  - **TC con contraste**:
    - Ubicación, extensión y gravedad de la obstrucción
    - Excluir otras anomalías
  - **RM de cuello y el cerebro**: Hemangiomas a otros niveles y malformaciones asociadas

IV. TRATAMIENTO

1º PROPRANOLOL: Tratamiento de primera línea de los HI complicados/alto riesgo.

2º Corticoides sistémicos

- Tratamiento de primera línea durante más de 30 años
- Contraindicaciones o una respuesta inadecuada al propranolol
- Efectos adversos con el uso prolongado y mejoría parcial
- Prednisona o prednisolona (2-3 mg/kg/día)

3º Cirugía

- Ablación con láser o escisión quirúrgica
- Casos resistentes

5. PROPRANOLOL

- Antagonista no selectivo de los receptores adrenérgicos β1 y β2
- El efecto terapéutico sobre HI se descubrió incidentalmente en 2008
- Ensayos clínicos: Beneficios terapéuticos estadísticamente significativos sin un aumento significativo del riesgo de eventos adversos

1. MECANISMOS DE ACCIÓN

- Vasoconstricción
- Inhibición de la angiogénesis: Suprimiendo tanto VEGF como VEGFR-2.
- Inducción de la apoptosis
- Inhibición de la producción de óxido nítrico
- Regulación del sistema renina-angiotensina

2. EFECTOS ADVERSOS

- HIPOTENSIÓN
- BRADICARDIA
- HIPOGLUCEMIA
- HIPERPOTASEMIA
- BRONCOESPASMO
- DIARREA
- EXTREMIDADES FRÍAS
- ESTREÑIMIENTO
- ACROCIANOSIS
- SUEÑO INQUIETO

3. INICIO Y SEGUIMIENTO

HISTORIA CLÍNICA

EXPLORACIÓN FÍSICA → FC TA

ECG

- FC por debajo de lo normal para su edad
- Historia familiar de cardiopatía congénita o arritmias
- Historia materna de conectivopatía
- Antecedente personal de arritmia o si esta se detecta durante la exploración

ECOCARDIOGRAMA / RM → Malformaciones

1° Contraindicaciones :

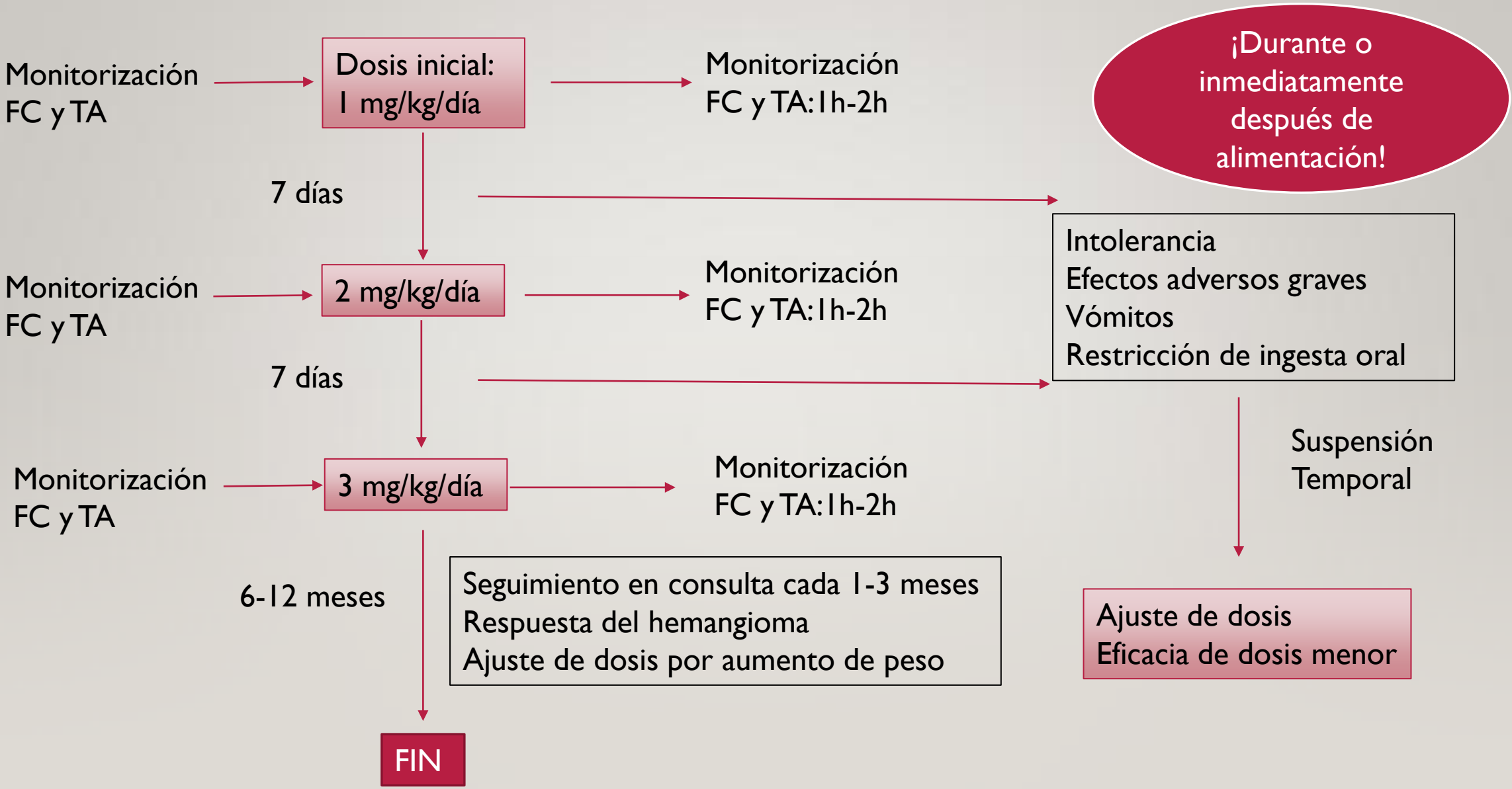
- Alteraciones cardiovasculares: Insuficiencia cardiaca, shock cardiogénico, bradicardia, bloqueos cardiacos de 2° o 3° grado, hipotensión
- Antecedentes de episodios de broncoespasmo o asma
- Hipersensibilidad a Propranolol
- Prematuros con edad corregida < 5 semanas

→ Considerar otros tratamientos

2° ¿Tratamiento ambulatorio o intrahospitalario?

- Lactantes < 5 semanas
- Prematuros con edad corregida >5 semanas
- Entorno familiar/social inadecuado
- Hemangioma que afecte al sistema respiratorio o cardiaco
- Riesgo de hipoglucemia

→ Ingreso hospitalario



Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

5. RESOLUCIÓN DEL CASO

2° día en Lactantes → **Episodios de SatO2 65%** → UCIP

UCIP

- Precisa **IOT**

- Se realiza laringoscopia en quirófano → Masa subglótica que obstruye más de la mitad de la luz laríngea

- Se inicia Metilprednisolona 1 mg/kg/día + **Propranolol 1 mg/kg/día en 3 dosis**

- Episodios de **bradicardia y broncoespasmo** → Impiden el ascenso de dosis de propranolol

Una semana con Propranolol

- **Mejoría clínica**
- Extubación
- Laringoscopia → Disminución del tamaño

Dos semanas con Propranolol

- Vuelve a planta de Lactantes
- Dosis Objetivo: Propranolol 2 mg/kg/día
- **Evolución favorable**

ALTA

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

6. CONCLUSIONES

- Los hemangiomas son **los tumores más frecuentes de la infancia** y aunque lo más frecuente es que aparezcan en la piel, pueden aparecer en cualquier parte del organismo
- Ante un lactante con clínica de estridor de semanas evolución en los primeros meses de vida debemos pensar que podría tratarse de **anomalías a nivel de las vías respiratorias superiores**
- Los hemangiomas a nivel subglótico presentan una **elevada mortalidad** por lo que el diagnóstico y tratamiento inmediato son fundamentales
- El tratamiento de elección para los hemangiomas de alto riesgo o complicados es **el Propranolol**, aunque todavía es necesaria el desarrollo de nuevos estudios

7. BIBLIOGRAFÍA

1. Kunimoto K, Yamamoto Y, Jinnin. M ISSVA Classification of Vascular Anomalies and Molecular Biology. Mol Sci. 2022; 23(4): 2358.

1. Metry DW. Infantile hemangiomas: Epidemiology, pathogenesis, clinical features, and complications. [Internet]. UpToDate; 2022 [acceso Sep 2022]; Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/infantile-hemangiomas-epidemiology-pathogenesis-clinical-features-and-complications?search=hemanfioma%20epidemiologia&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1

2. Wu L, Wu X, Xu X, Chen Z. Propranolol treatment of subglottic hemangiomas: a review of the literature. Int J Clin Exp Med. 2015; 8(11): 19886–19890.

3. Kumar P, Kaushal D, Garg PK, Gupta N, Goyal JP. Subglottic hemangioma masquerading as croup and treated successfully with oral propranolol. Lung India. 2019; 36(3): 233–235.

4. Peñarrocha Terés J, Hernández-Gancedo C. Malformaciones congénitas de la vía aérea superior. Pediatr Integral. 2013; XVII(5): 351-359.

5. Baselga Torres E, Bernabéu Wittel J, van Esso Arbolave DL, Febrer Bosch MI, Carrasco A, Sanz, de Lucas Laguna R, et al. Consenso español sobre el hemangioma infantil. An Pediatr (Barc). 2016; 85:256-65.

HEMANGIOMAS MÁS ALLÁ DE LA PIEL

AUTOR: ÁNGEL MAZARRO LÓPEZ DE LOS MOZOS- R1

Correo-e: angel.loti.mazarro@gmail.com

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL