

LIBRO PARA LA FORMACIÓN DE LOS RESIDENTES EN OFTALMOLOGÍA

OFTALMOPEDIATRÍA

10

Hemangioma Infantil

Julia Escudero

Hospital Regional Universitario. Málaga



SOCIEDAD ESPAÑOLA
DE OFTALMOLOGÍA

INTRODUCCIÓN

Es el tumor más frecuente de la infancia (5-10% de los recién nacidos). Es más frecuente en niñas (4:1) (fig. 1), raza blanca, bajo peso al nacer, gestación múltiple, biopsia coriónica previa e historia familiar. En la clasificación de la ISSVA (International Society for the Study of Vascular Anomalies) (1) está dentro de los tumores vasculares (Angiomas) benignos. No se debe denominar angioma a cualquier lesión vascular. Términos como angioma cavernoso, angioma plano y hemolinfangioma son incorrectos y no se deben usar. El término Hemangioma, hemangioma infantil (HI) es sinónimo de angioma.

El dato más importante de la anamnesis es la forma de aparición y su evolución en los primeros 3-6 meses de vida. La morfología y localización son factores de vital importancia a la hora de valorar el riesgo de complicaciones (2).

No suele estar presente en el nacimiento, pero en el 30-50% de los casos hay una lesión precursora al nacer (3), ésta puede ser una zona de palidez con finas telangiectasias, una fina mácula eritematosa, una lesión similar a un hematoma (atribuido erróneamente al trauma del parto), un arañazo o una ulcerita.

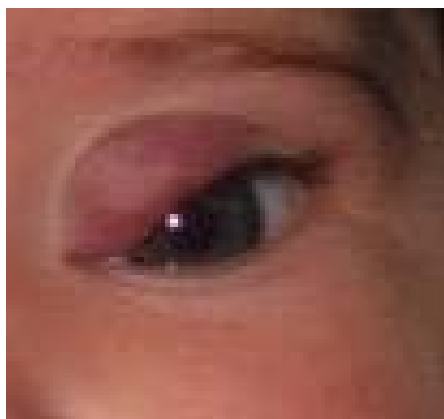


Figura 1: Angioma en párpado superior OD.

Tiene una fase proliferativa y otra involutiva. La fase proliferativa ocurre en los primeros 6 meses de vida (empezando casi siempre la 2ª-3ª semana de vida (figs. 2 y 3).

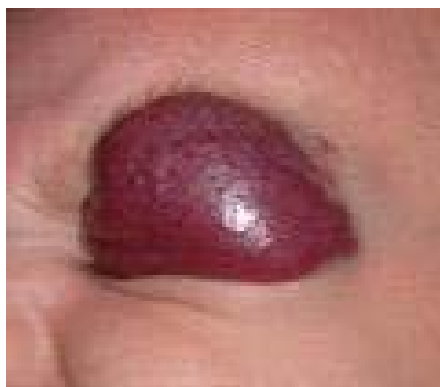


Figura 2: Fase proliferativa.

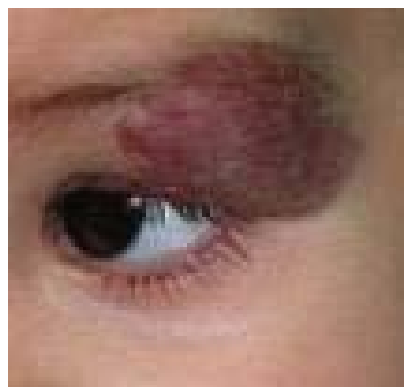


Figura 3: Fase involutiva.

La fase involutiva ocurre lentamente a partir del año. Esta fase puede durar hasta los 8 -9 años. Es por tanto un tumor exclusivo de la infancia. El 60 % involucionan totalmente.

En 2001 se identificó un marcador inmunohistoquímico (el GLUT-1) (glucosa transporter (1) que lo distingue del resto de tumores vasculares.

CLASIFICACIÓN

Según su localización:

–HI superficial, HI profundo, HI mixto o compuesto.

Según su distribución:

–HI Focal, HI segmentario.

Los hemangiomas superficiales son los que afectan la dermis superficial. Éstos son de color rojizo, lobulados, «en fresa» (fig. 4) (el término «angioma capilar» es incorrecto).



Figura 4: Angioma infantil superficial focal.

Los hemangiomas profundos afectan la dermis profunda y tejido subcutáneo (fig. 5). Antiguamente se le denominaba «angioma cavernoso», término ya desterrado.

Si tienen ambos componentes se denominan hemangiomas mixtos (ya no se emplea el término «hemangioma capilar-cavernoso»).



Figura 5: Angioma infantil mixto Segmentario.

Los hemangiomas infantiles del tipo focal son generalmente asintomáticos y son lesiones que pueden trazarse con un compás. Los segmentarios ocupan un segmento anatómico más extenso y dependiendo del tamaño y de su localización, la evolución puede ser más agresiva, con mayor tendencia a las complicaciones, afectación visceral y asociación a otras malformaciones (síndromes neurocutáneos) (tabla 1).

Aparte de focal y segmentario también los puede haber multifocales e indeterminados.

Tabla 1. Riesgos según la localización y morfología del hemangioma

LOCALIZACIÓN ANATÓMICA	RIESGO ASOCIADO
Facial segmentario, grande	Síndrome PHACE-S
Nasal, oreja, grande	Desfiguración, cicatrices
Periorbitario, retrobulbar	-Ambliopía -Astigmatismo -Oclusión eje visual -Obstrucción lagrimal -Compresión nervio óptico
Cuello, mandibular	Obstrucción vía aérea
Perioral, labios	Desfiguración, cicatrices
Lumbosacro	-Síndrome LUMBAR (SACRAL, PELVIS) -Anomalías genitourinarias -Disrafismos (se detectan con ecografía)
Área del pañal, axilas	Ulceración
Hemangiomas múltiples (>5)	Posible afectación visceral (Hígado, Gastrointestinal)

Más del 60% de los focales aparecen en la cabeza (particularmente labio y párpado superiores) (fig. 6) o cuello con predilección en zonas de fusión embrionaria.



Figura 6: Angioma palpebral focal OI.

Los segmentarios afectan a un segmento anatómico más extenso (frontonasal, maxilar, mandibular).

DIAGNOSTICO

El diagnóstico del hemangioma infantil se realiza por la clínica, eco doppler, RM (con gadolinio o AngioRM) y en casos atípicos se procede a la biopsia con inmunohistoquímica (GLUT-1).

Los hemangiomas periorcarios, por pequeños que sean, precisan revisiones oftalmológicas frecuentes en el primer año de vida ya que es cuando pueden crecer. Éstos pueden producir una ambliopía estrábica, por privación o anisométrica (la astigmática es la más frecuente). Tienen más riesgo de ambliopía los hemangiomas con extensión intraorbitaria, segmentarios, los de más de 1 cm y los localizados en la parte nasal (4).

Otra complicación de los hemangiomas periorcarios es la distopia ocular que puede ser consecuencia de la presión del hemangioma sobre el globo ocular o por alteraciones en el desarrollo orbitario. Una complicación seria de los orbitarios es la compresión del nervio óptico.

Los hemangiomas infantiles palpebrales pueden ocasionar la obstrucción lagrimal que conlleva epifora y conjuntivitis de repetición.

Un ejemplo de síndrome neurocutáneo es el Síndrome PHACE-S (Posterior fossa brain malformations (por ej. Dandy-Walker), Hemangioma segmentario cervicofacial (fig. 7), arterial anomalies, Cardiac defects, Eye anomalies, Sternal anomalies). Es más frecuente en niñas (9:1). El diagnóstico se hace por el angioma y una de las otras afectaciones extracutáneas. A nivel ocular ipsilateral las anomalías pueden ser: Microftalmos, atrofia óptica, tortuosidad vascular, hemangioma coroideo, hipertrofia de vasos de iris, hipoplasia de iris, hipoplasia nervio óptico, catarata congénita, coloboma de cristalino, parálisis III par congénita, exoftalmos, síndrome de Horner, ceguera monocular, anomalía tipo Morning Glory, apraxia oculomotora, esclerocórnea y estrabismo. Contralaterales: glaucoma (raro), estrabismo e hipoplasia nervio óptico.



Figura 7: Angioma segmentario mandibular en un síndrome PHACE.

El síndrome PHACE no debe confundirse con el Síndrome de Sturge-Weber (en el cual la anomalía vascular no es un hemangioma sino una malformación vascular capilar (mancha en vino de Oporto), este síndrome es más frecuente en varones, la afectación ocular suele ser producida por glaucoma (42% casos) y las anomalías retinianas y cerebrales son distintas. En la tabla 2 se detallan las diferencias entre Angioma Infantil y malformación vascular.

Tabla 2. Diferencias entre malformaciones vasculares y Hemangioma Infantil

Malformaciones vasculares	Presente al nacer	No involuciona. Crece con el paciente	Presente en edad adulta	Sexo=	Vasos displásicos. GLUT-1 negativo	Asociado a Disnomfias
Angioma Infantil	Postnatal	Fase proliferativa e involutiva	Exclusivo de la edad pediátrica	Niñas (4:1)	Vasos Hiperplásicos GLUT-1 +	No asociado a Dismorfias. Raro: PHACES

TRATAMIENTO

El tratamiento debe ser individualizado, dependiendo de la edad del paciente, localización, tamaño, complicaciones y su extensión (los focales, no complicados, no suelen requerir tratamiento). La mayoría de los angiomas infantiles no requieren tratamiento. Se tratan los que tienen riesgo de desfiguración permanente, ulceración o produzcan alteración de una función vital (afectación ocular, obstrucción vía aérea) (15).

Actualmente el tratamiento de elección son los Betabloqueantes (sistémicos y tópicos). A nivel sistémico el más utilizado es el Propranolol, hay otros como el Nadolol o Atenolol que se pueden usar si no hay respuesta al Propranolol. El mecanismo de acción podría ser por vasoconstricción, disminución de factores de crecimiento o apoptosis celular endotelial (5). Se empieza con dosis de 1 mg/kg/día repartido en 2 dosis y se puede ir incrementando progresivamente para conseguir una dosis de 3 mg/kg/día a los 7-15 días (fig. 8). La duración de tratamiento varía según sea el tamaño del angioma y la respuesta al tratamiento, generalmente 6-12 meses. Se monitoriza el pulso a las 2 horas del inicio del tratamiento y al aumentar la dosis. En un 20-25% puede haber recurrencias al retirarlo sobre todo en angiomas segmentarios y profundos. Como efectos secundarios frecuentes pueden aparecer: trastornos del sueño, frialdad en extremidades, diarrea e hipoglucemia (evitable si se evita ayuno prolongado y se hace coincidir la dosis con la ingesta). Está contraindicado en pacientes con shock cardiogénico, coartación aórtica, bradicardia crónica sinusal, hipotensión crónica, fallo cardíaco, prematuros con menos de 5 semanas de edad corregida y asma bronquial (12-15).

A nivel tópico el más utilizado es el Timolol al 0,5%, se utiliza como monoterapia en angiomas focales, superficiales y no complicados (6-12). La pauta es 1 gota, 2 veces al día aplicado sobre la lesión hasta que ésta involuciona, normalmente unos 6-12 meses.



Figura 8: Paciente de la figura 1, tras 6 meses de Propranolol.

Los corticoides se usan solo si los betabloqueantes fallan o están contraindicados. Normalmente se usa prednisolona oral a dosis de 2-3 mg (kg/día durante 6-12 meses).

El láser PDL (Pulse dye Láser) es útil para tratar secuelas que puedan quedar tras la fase involutiva, como por ejemplo para tratar telangiectasias residuales y en angiomas ulcerados.

BIBLIOGRAFÍA

1. López-Gutiérrez JC. Anomalías vasculares congénitas. *An Pediatr Contin* 2004; 2 (6): 365-9.
2. Metry D. Update on hemangiomas of infancy. *Curr Opin Pediatr* 2004; 16: 373-77.
3. Hidano A, Nakajima S. Earliest features of the strawberry mark in the newborn. *Br J Dermatol* 1972;87: 138-144.
4. Schwartz SR, Blei F, Ceisler, E, Steele M, Furlan L, Kodsi S. Risk Factors for Amblyopia in Children with Capillary Hemangiomas of the Eyelids and Orbit. *J AAPOS* 2006; 10:262-268.
5. Taban M, Glodberg R. Propranolol for orbital hemangioma. *Letters to editor. Ophthalmology* 2010; 117 (1). 195-195e4.
6. Guo S, Ni N. Topical treatment for capillary hemangioma of the eyelid using betablocker solution. *Arch Ophthalmol* 2010;128 (2). 255-256.
7. Siegfried E, Keenan W. More on propranolol for hemangiomas of Infancy. *The New Eng J Med* 2008; 359:2846-2847.
8. Fay A, Nguyen J et al. Propranolol for isolated orbital infantile hemangioma. *Arch Ophthalmol* 2010; 128(2): 256-258.
9. Nina N, Langer P, Wagner R, Guo S. Topical timolol for periocular hemangioma: report of further study. *Arch Ophthalmol* 2011; 129(3):377-379.
10. Fabian I, Ben Zion et al. Reduction in astigmatism using propranolol as first line therapy for periocular hemangioma. *Am J ophthalmol* 2011; 151: 53-58.
11. Ni N, Guo S, Langer P Current concepts in the management of periocular infantile hemangioma. *Curr Opin Ophthalmol* 2011; 22:419-425.
12. Sánchez I, Ruiz R, López JC. Propranolol en hemangiomas infantiles: eficacia clínica, riesgos y recomendaciones. *Actas DermoSifiliográficas* 2011. doi:10.1016/j.ad.2011.05.003.

13. Laute-Labreze C, Boccara O, Degrugillier-Chopin C, et al. Safety of Oral Propranolol for the Treatment of Infantile Hemangioma: A Systematic Review. *Pediatrics*. 2016;138(4): e20160353.
14. Satterfield KE, Chambers CB. Current treatment and Management of infantiles hemangiomas. *Surv Ophthal* 2019;64. 608-618.
15. Drolet BA, Frommelt PC, Chamlin SL, Haggstrom A, Bauman N, Chun R et al. Initiation and use of propranolol for infantile Hemangioma: report of a consensus Conference. *Pediatrics* 2013; 131:128-140.

PREGUNTA TIPO TEST

(pulse en la flecha para comprobar las respuestas)

- 1. La mayoría de los angiomas infantiles requiere tratamiento por su rápido crecimiento.**
- 2. Angioma plano y angioma superficial son sinónimos.**
- 3. Un angioma superficial focal palpebral que no produce ptosis no requiere revisiones por ser pequeño.**
- 4. El tratamiento de elección son los corticoides.**
- 5. El hemangioma superficial es el que afecta a la dermis y tejido subcutáneo.**