

Hemangioma infantil



B. Rodríguez- Moldes Vázquez¹, J. Bernabeu Wittel²

¹Pediatra. CS Alamín. Guadalajara. España.

²Unidad de Dermatología Pediátrica y Anomalías Vasculares. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España.

PUNTOS CLAVE

- Las anomalías vasculares, presentes desde el nacimiento o en los primeros meses de vida, se clasifican en tumores vasculares y malformaciones vasculares.
- Dentro de los tumores vasculares, el hemangioma infantil es el tumor benigno más frecuente de la infancia.
- El pediatra de Atención Primaria tiene un papel fundamental en la sospecha precoz del hemangioma infantil y en la derivación preferente al dermatólogo.
- Podemos sospechar un hemangioma ante lesiones precursoras en el recién nacido (lesión blanquecina localizada, mácula eritematosa o telangiectasias).
- El hemangioma infantil tiene una evolución característica: fase proliferativa inicial, de rápido crecimiento, y fase lenta, de involución espontánea.
- El pediatra debe tener un alto índice de sospecha de hemangioma infantil ante una lesión vascular que aparece y crece en las primeras semanas de vida.
- Los hemangiomas infantiles localizados en la cabeza, el cuello y la región lumbosacra, pueden asociar malformaciones estructurales subyacentes.
- Es muy importante reconocer los factores de riesgo de estos tumores ya que el tratamiento precoz en los casos graves reduce las complicaciones y secuelas.
- En la mayoría de los casos el diagnóstico es clínico. La ecografía simple, eco-Doppler o resonancia magnética se realizarán si hay duda diagnóstica o se precisa un estudio de extensión.
- El tratamiento de los hemangiomas infantiles en ocasiones es complejo y precisa atención multidisciplinar. El propranolol vía oral es de elección.

RESUMEN

El hemangioma infantil es el tumor más frecuente en la infancia. Normalmente no es visible al nacimiento, y aparece en las primeras 4-6 semanas de vida. Tienen una evolución característica con una primera fase proliferativa, con rápido crecimiento de la lesión en los primeros meses, una segunda fase de crecimiento más lento y una tercera fase involutiva progresiva, que se inicia en torno al año de vida. El diagnóstico es clínico en la mayoría de los casos y debe realizarse lo antes posible para iniciar el tratamiento precozmente. Las pruebas de imagen (ecografía y resonancia magnética) serán de utilidad en caso de duda diagnóstica y estudio de extensión de la lesión. Las complicaciones más frecuentes son ulceración y compromiso estético. El tratamiento de elección es el propranolol vía oral.

INTRODUCCIÓN

Los **hemangiomas de la infancia** constituyen proliferaciones endoteliales benignas. La International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) en 2014 (y recientemente revisado en mayo de 2018), clasifica las anomalías vasculares en tumores vasculares y malformaciones vasculares¹. Dentro de los tumores vasculares se encuadra el hemangioma infantil (HI), tumor benigno más frecuentes de la infancia².

Poseen una historia natural que los caracteriza y diferencia de otros tumores y malformaciones vasculares.

El hemangioma no suele estar presente al nacimiento, sino que aparece en las primeras semanas de vida. En una primera fase proliferativa la lesión crece rápidamente durante los primeros meses, la segunda fase es de estabilidad o crecimiento

Cómo citar este artículo: Rodríguez- Moldes Vázquez B, Bernabeu Wittel J. Hemangioma infantil. Form Act Pediatr Aten Prim. 2019;12(1):4-12.

más lento y alrededor del año de vida, inicia una tercera fase involutiva progresiva en los siguientes años. La involución en muchos casos no es completa y puede dejar lesión residual o secuela en los casos de riesgo. La duración de estas fases varía en función del tipo de hemangioma, ya que es un tumor muy heterogéneo².

EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia del HI en niños menores de un año es alta (4-10%), es más frecuente en niñas y en la raza caucásica. Entre los factores de riesgo se incluyen la prematuridad, el bajo peso al nacer, las gestaciones múltiples, la edad materna avanzada, la placenta previa y la preeclampsia^{2,3}.

PATOGENIA

La etiopatogenia del HI no es bien conocida, existen hipótesis que mencionan factores intrínsecos (factores angiogénicos y vasculogénicos) y factores extrínsecos (hipoxia tisular) que probablemente contribuyan al desarrollo del HI. Otra hipótesis relaciona el HI con el tejido placentario, el endotelio de la placenta y el endotelio de los hemangiomas comparten el marcador GLUT-1, tinción inmunohistoquímica utilizada para el diagnóstico del HI^{3,4}.

PRESENTACIÓN CLÍNICA. CLASIFICACIÓN

El aspecto clínico del hemangioma depende de la fase evolutiva en que se encuentre, de la profundidad a la que se sitúe la proliferación vascular en la dermis y de la localización de las lesiones. La capacidad de crecimiento de un hemangioma es muy variable, algunos HI casi no proliferan o su crecimiento es mínimo (se denominan hemangiomas abortivos o hemangiomas de crecimiento mínimo) mientras otros proliferan hasta alcanzar un tamaño considerable. Al ser tumores heterogéneos su clasificación es importante para orientar el pronóstico y tratamiento, así como para conocer potenciales complicaciones².

Como **lesión precursora** del HI podemos encontrar al nacimiento³ una lesión blanquecina localizada, una mácula eritematosa o telangiectasias.

Los HI pueden clasificarse clínicamente según dos criterios¹⁻³:

1. Profundidad de los vasos afectados.
2. Forma o patrón de distribución.

Según la **profundidad** a la que se sitúe la proliferación vascular en la dermis se clasifican en:

- **Hemangioma superficial** (Figura 1): pápula, placa o tumor de color rojo vivo, superficie lisa o suavemente lobulada, localizado en la dermis superficial. Son los más frecuentes.
- **Hemangioma profundo** (Figura 2): tumoración con superficie del mismo color que la piel vecina o discretamente azulado, a veces con telangiectasias finas en superficie, localizado en la dermis profunda. Suele aparecer más tarde y prolifera más tiempo que los hemangiomas superficiales.



Figura 1. Hemangioma superficial.



Figura 2. Hemangioma profundo.

- **Hemangioma mixto** (Figura 3): doble componente, el superficial da color rojo al hemangioma y el componente profundo aporta volumen.

Forma o patrón de distribución:

- **Focal o localizado** (Figura 4): hemangioma más frecuente, de forma redondeada u ovalada, localizado predominantemente en cabeza y cuello.
- **Multifocal** (Figura 5): hay múltiples hemangiomas focales, generalmente superficiales y de pequeño tamaño, con o sin afectación visceral. Cuando están presentes 5 o más hemangiomas cutáneos debe descartarse la presencia de hemangiomas hepáticos mediante ecografía abdominal.
- **Segmentario** (Figura 6): lesión más grande, tipo placa alargada, que ocupa territorios más extensos de la piel, con formas geográficas. A veces se repiten en pacientes siguiendo unidades de desarrollo embriológico. Tienen peor pronóstico (más riesgo de ulcerarse), mayor riesgo de asociar manifestaciones extracutáneas y hemangiomas internos.



Figura 4. **Hemangioma focal.**

- **Indeterminado** (Figura 7): lesión en la que es difícil determinar si es focal o segmentario.

Fases evolutivas del HI⁵

- **Fase proliferativa:** el hemangioma crece rápidamente durante los primeros meses de vida, especialmente desde la semana 5 hasta la semana 10-12. La mayoría de los HI alcanzan el 80% de su tamaño máximo en torno al octavo mes de vida. Puede seguir aumentando su volumen hasta los 10 meses y, en los de mayor tamaño o con un importante componente profundo, hasta los 18 meses de vida.



Figura 3. **Hemangioma mixto.**



Figura 5. **Hemangioma multifocal.**



Figura 6. Hemangioma segmentario.

- **Fase de estabilidad:** en la mayoría de los HI el ritmo de crecimiento se minimiza y la lesión permanece estable entre 10- 13 meses de vida.
- **Fase involutiva:** se inicia en torno al año de vida, la lesión va disminuyendo progresivamente alcanzando la involución máxima, un 50% a los 5 años y hasta un 70% a los 7 años de vida. Cuanto más tardía sea la involución mayor es la posibilidad de ocasionar lesiones residuales. El signo de regresión de un HI es un ligero aclaramiento de la lesión, de un rojo brillante a un rosado, apareciendo áreas blanquecinas o grisáceas, inicialmente en el centro con extensión progresiva a la periferia, disminuyendo tensión y consistencia de las lesiones.

Asociación con otras lesiones

Se han descrito dos síndromes asociados a los HI, especialmente los localizados en la cabeza, el cuello y la región lumbosacra, asociados a malformaciones estructurales subyacentes:

- **Síndrome PHACES** (*Posterior fossa malformations, Hemangiomas, Arterial anomalies, Cardiac defects, Eye abnormalities, Sternalcleft, Supraumbilical raphe syndrome*), conjunto de alteraciones asociadas a hemangioma grande y segmentario localizado en cara, cuero cabelludo o cuello. Los criterios diagnósticos para el síndrome PHACES se establecieron por consenso en 2009^{2,3,6}.
- **Síndrome PELVIS** (*Perineal hemangioma, External genitalia malformations, Lipomyelomeningocele, Vesicorenal abnormalities, Imperforate anus, Skin tag*), también conocido como **SACRAL/LUMBAR**, se refiere al conjunto de alteraciones asociadas a hemangioma grande y segmentario localizado en región lumbosacra^{2,3,7}.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico del HI es clínico en la mayoría de los casos. La historia clínica recogerá los antecedentes de la gestación, periodo neonatal y la evolución natural de la lesión, tan característica. La exploración física revelará la presencia de lesión precursora (presente en un 30-50%), localización del hemangioma, número de lesiones, tamaño, distribución, momento evolutivo de la lesión y la presencia de complicaciones. En los hemangiomas profundos, que carecen de la coloración roja característica y presentan un tono azulado, con un debut más tardío, en general en torno a los 3-4 meses de vida, es recomendable realizar ecografía con Doppler para confirmar el diagnóstico. En casos excepcionales o si existen dudas de si se trata de otro tumor se podría recurrir a la biopsia cutánea y realizar la tinción con el marcador GLUT-1, de alta especificidad².

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial de la lesión precursora, detectada en los primeros días de vida, se hará con malformaciones capilares, nevus anémicos, nevus hipocrómicos o traumatismos.

El diagnóstico diferencial del HI es amplio, dependerá de la localización de la lesión:

- HI superficial se realizará con hemangiomas en penachos y hemangiopericitomas.
- HI profundo con gliomas nasales, quistes dermoides y lipomas.
- HI multifocal con la histiocitosis de células de Langerhans, entre otros².



Figura 7. Hemangioma indeterminado.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS^{3,5}

Para el diagnóstico del HI no suele ser necesario realizar pruebas complementarias.

La técnica de imagen más utilizada es la ecografía simple y la eco-Doppler, recomendada en los siguientes casos:

- Para confirmar en ocasiones el diagnóstico de HI, sobre todo cuando el diagnóstico de la lesión es incierto.
- Para confirmar el diagnóstico de HI profundo que carece de lesiones superficiales.
- En la evaluación de la fase de crecimiento del HI, ya que presenta características diferentes según la fase en que se encuentre (sobre todo en la velocidad de flujo, presentando alto flujo en la fase proliferativa y ausencia o bajo en la fase involutiva).
- Para definir la extensión y profundidad del componente profundo de las lesiones mixtas.
- En el estudio de posibles comorbilidades en los hemangiomas de mayor tamaño, si sospechamos un síndrome PHACES o síndrome PELVIS.
- En presencia de hemangiomas cutáneos multifocales (5 o más), la ecografía abdominal ayuda a descartar la presencia de hemangiomas viscerales (los hemangiomas hepáticos son los más frecuentes).
- En los hemangiomas segmentarios de la zona de la barba, especialmente si son bilaterales, para descartar la afectación de la vía aérea.
- Para monitorizar la respuesta al tratamiento.

La RM es la técnica de imagen más útil para definir la extensión y característica tisular de las lesiones vasculares, así como para el estudio de malformaciones asociadas si sospechamos un síndrome PHACES o síndrome PELVIS.

La biopsia cutánea es el método diagnóstico directo más fiable para realizar el diagnóstico diferencial con otras lesiones, aunque en la práctica clínica es excepcional recurrir a ella para el diagnóstico de los hemangiomas infantiles.

COMPLICACIONES

Los hemangiomas son lesiones benignas y la mayoría involucionan de forma espontánea, total o parcialmente, dejando tejido fibroadiposo residual. Las complicaciones de los HI se pueden presentar a nivel local o por afectación de órganos o funciones importantes. Los hemangiomas segmentarios de mayor tamaño, localizados en la cara y la zona lumbosacra, tienen más riesgo de presentar complicaciones y dejar secuelas

estéticas. Los HI pequeños, superficiales, profundos o mixtos, localizados en zona distintas a las anteriores son considerados de bajo riesgo de causar secuelas y complicaciones. Los dermatólogos pediátricos recogen complicaciones en cerca del 25% de los HI, siendo las más frecuentes: ulceración, compromiso estético, infección, sangrado y dolor^{2,3}.

- La **ulceración** es la complicación más frecuente y suele producirse en la fase proliferativa (4- 6 meses de edad). Son factores de riesgo: lesiones de mayor tamaño, HI segmentarios y localizados en la cabeza, el cuello, las zonas perioral, perineal y perianal (zonas de fricción y húmedas) y la aparición de un área grisácea en la superficie del hemangioma. Son lesiones muy dolorosas y pueden dejar cicatriz permanente³.
- El **compromiso estético** es otra complicación importante, al igual que el **impacto psicológico** que pueden ocasionar, especialmente los hemangiomas de gran tamaño y los HI localizados en las zonas más visibles (nariz, glabella, labios o filtro nasal) y mama. El hemangioma puede interferir en el crecimiento normal de estas estructuras y dejar secuelas que precisan corrección quirúrgica. El riesgo de dejar tejido fibroadiposo inestético depende del tipo de hemangioma, la localización, la elevación del borde y si ha habido o no ulceración. Los HI superficiales y profundos dejan menos secuelas que los HI mixtos y voluminosos^{2,3,5}.

Complicaciones de los HI que afectan a órganos o funciones importantes:

- La **localización periocular** de los HI puede interferir en el desarrollo normal de la visión, y ocasionar pérdida de visión y ambliopía permanente por la disminución de la apertura palpebral, estrabismo o compresión del globo ocular. Estos hemangiomas siempre precisan la valoración del oftalmólogo pediátrico^{2,3}.
- Los HI localizados en **labio, mucosa oral o tracto digestivo** pueden dificultar la alimentación, sobre todo los que se ulceran³.
- Los hemangiomas cutáneos en **la zona mandibular y zona de la barba**, sobre todo si son bilaterales, tienen más riesgo de asociar hemangioma subglótico, pueden presentarse con estridor y poner en compromiso la respiración por obstrucción de la vía aérea. Siempre precisan la valoración por un otorrinolaringólogo pediátrico^{2,3}.
- Los HI pueden afectar a órganos internos, el **hígado** es el más afectado. Cuando están presentes cinco o más hemangiomas cutáneos se debe descartar su presencia en el hígado por medio de una ecografía abdominal, ya que

la mayoría de los hemangiomas hepáticos son asintomáticos, y pueden causar insuficiencia cardiaca de grado elevado si son muy numerosos. Los HI difusos pueden asociar hipotiroidismo, por ello se recomienda monitorizar la función tiroidea en todos los niños con angiomas hepáticos^{2,3}.

- El síndrome **PHACES** describe las posibles alteraciones asociadas a hemangiomas faciales segmentarios. Los hemangiomas que afectan a la región frontotemporal y mandibular son los que tienen más riesgo. Los hallazgos más característicos que asocian son las alteraciones de los vasos cerebrales (las más frecuentes, pueden ser causa de accidentes cerebro vasculares), defectos de fosa posterior, anomalías cardiovasculares y anomalías oculares. La sospecha de PHACES precisa estudio y seguimiento por un equipo multidisciplinar^{2,6}.
- El síndrome **PELVIS** (también denominado SACRAL/LUMBAR) describe las posibles alteraciones asociadas a hemangiomas segmentarios en la región lumbosacra. Los hallazgos más característicos asociados a los hemangiomas perineales grandes son el disrafismo espinal (lipomeningocele, médula enclavada o lipoma intramedular), las alteraciones anogenitales (ano anterior, ano imperforado o fistula rectoperineal), las malformaciones genitales externas (genitales ambiguos, escroto bífido, hipo o hipertrofia vulvar) y las anomalías vesicorreñales (riñón único, reflujo vesicoureteral o alteraciones de la vejiga urinaria). Un equipo multidisciplinar será el encargado del estudio de extensión y seguimiento^{2,7}.

TRATAMIENTO

Los **objetivos** del tratamiento son evitar riesgo funcional o vital, secuelas estéticas o deformidad, tratamientos más invasivos, minimizar el estrés psicosocial del paciente y la familia y el manejo adecuado de las complicaciones: ulceración, dolor, sangrado, cicatriz y sobreinfección². Según recoge el consenso español sobre el HI, publicado en 2015, el tratamiento debe realizarse según las guías de práctica clínica, la experiencia de los especialistas, las características de los pacientes y las preferencias de sus progenitores. Antes de decidir si es necesario tratar o no un HI, es fundamental estratificar el riesgo de la lesión y hacer un seguimiento estrecho durante la fase proliferativa, especialmente en los primeros 2-4 meses de vida. Si bien es cierto que el HI acaba involucionando de forma natural, atenuando el color y disminuyendo de tamaño, hasta un 69% de

los hemangiomas no tratados dejan secuela de mayor o menor grado^{2,8}.

Factores que influyen en la elección del tratamiento 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 y posibles consecuencias psicosociales, siempre teniendo en cuenta la experiencia profesional y la preferencia de los padres³.

Indicaciones absolutas de tratamiento de los HI

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

Tratamiento sistémico^{2,3,5,8,9}

β-bloqueantes

La primera comunicación sobre el uso de β-bloqueantes en el HI se realizó en 2008, hoy en día se considera la primera línea de tratamiento.

El **propranolol** por vía oral es el único tratamiento del HI aprobado en la actualidad. Su eficacia es superior a cualquier otro tratamiento, en cualquier localización. El mecanismo de acción no se conoce completamente, se propone la vasoconstricción e inhibición de la angiogénesis entre otros. No existe actualmente una forma estandarizada de iniciar el tratamiento, se aconseja seguir la pauta recomendada por el grupo de expertos recogidas en el consenso español sobre el HI.

Recomendaciones previas al inicio del tratamiento: es preciso realizar una historia clínica personal y familiar detallada, acompañada de una exploración física para descartar problemas cardiovasculares y pulmonares, no se considera necesario realizar una evaluación exhaustiva cardiológica en pacientes asintomáticos sin patología cardiaca previa.

Inicio del tratamiento: el tratamiento con propranolol oral podría iniciarse de forma ambulatoria si el paciente tiene más de 5 semanas de edad. Requerirían ingreso hospitalario los pacientes menores de 5 semanas de edad, si padecen una enfermedad cardiovascular o respiratoria, tienen antecedentes de hipoglucemia o bajo apoyo sociocultural. Se iniciará entre las 5 semanas y los 5 meses de vida con dosis de 1 mg/kg/día, administrado en dos

dosis (una por la mañana y otra a última hora de la tarde, con un intervalo mínimo de 9 horas entre ambas dosis), aumentando progresivamente hasta la dosis terapéutica de 3 mg/kg, si no hay respuesta. Aconsejan la observación ambulatoria tras la primera administración en cada cambio de dosis, monitorizando la frecuencia cardíaca y la presión arterial para descartar complicaciones cardiovasculares. Para evitar el riesgo de hipoglucemia, debe administrarse durante la alimentación de niño o inmediatamente después.

Suspensión del tratamiento: la duración del tratamiento recomendada es entre 6-9 meses. No precisa una disminución progresiva de la dosis. Al suspender el tratamiento puede observarse recoloración o verdadero crecimiento del hemangioma; se puede reiniciar el tratamiento y prolongarlo más allá de los 12 meses.

Indicaciones: está indicado iniciar tratamiento con propranolol en los HI con indicaciones absolutas de tratamiento (señaladas anteriormente), HI más grandes, HI segmentarios y HI con componente profundo.

Contraindicaciones: está contraindicado el tratamiento con propranolol si el paciente presenta bradicardia sinusal, hipotensión, bloqueo cardíaco de primer grado o mayor, insuficiencia cardíaca, shock cardiogénico, asma o hiperreactividad de las vías aéreas y la hipersensibilidad conocida al fármaco. Son pacientes de alto riesgo y se recomienda precaución en síndrome PHACES que tienen anomalías vasculares intracraneales.

Otros β-bloqueantes: acebutol, atenolol y nadolol, de los que se dispone menos experiencia, han mostrado también eficacia sin ventajas significativas sobre el propranolol.

Efectos secundarios de los β-bloqueantes: los más comunes incluyen alteraciones del sueño (agitación, insomnio o pesadillas), extremidades frías, diarrea e hiperreactividad bronquial. Efectos adversos menos frecuentes son bradicardia e hipotensión, generalmente asintomática, e hipoglucemia grave, asociada a convulsiones y con posible afectación de la memoria, estado de ánimo y funciones psicomotoras.

Corticoides sistémicos

Han sido el tratamiento de elección de los HI complicados hasta 2008, reservados hoy para pacientes con contraindicaciones o respuesta inadecuada con propranolol. Si se inicia el tratamiento con prednisona en la fase proliferativa del hemangioma, es más probable que se obtenga mejor resultado. En un tercio de los pacientes no hay respuesta. El tratamiento con corticoides con dosis altas y tiempo prolongado asocia muchos efectos adversos, como facies cushingoide, irritabilidad, alteraciones del sueño, retraso del crecimiento, reflujo gastrointestinal,

hipertensión e inmunosupresión, que tienden a ser reversibles al suspender el tratamiento.

Tratamiento tópico^{2,3,5,9}

El timolol tópico, en colirio o gel al 0,25- 0,5%, ha mostrado efectividad sin efectos secundarios significativos en HI superficiales, pequeños y en HI de localización periocular. Se aplican 2-3 gotas sobre la lesión y es más efectivo en oclusión. La presentación en gel tiene menos absorción sistémica.

Otros tratamientos utilizados en décadas pasadas, como las inyecciones de esteroides intralesionales o tratamientos prometedores como el interferón α- han dejado de usarse, por sus efectos adversos.

Láser

El tratamiento con láser está indicado en los HI ulcerados y como tratamiento de las secuelas, telanectasias y lesiones residuales.

No existe suficiente evidencia para recomendar el tratamiento con láser como primera opción terapéutica en la fase proliferativa del hemangioma.

Cirugía

La cirugía está indicada fundamentalmente para el tratamiento de las secuelas, mucho menos frecuentes desde el uso del propranolol.

Puede ser la primera opción de tratamiento en los HI pedunculados, HI con ulceración dolorosa y persistente, HI que causan compresión sobre el globo ocular y los HI que provocan deformidad progresiva facial.

Atención psicológica

El impacto psicológico que pueden causar algunos HI en los pacientes y sus familias necesitará de valoración psicológica para evitar aislamiento social, depresión y ansiedad.

Tratamiento de las complicaciones²

- **Ulceración del hemangioma.** Las opciones de tratamiento que disponemos para tratar la ulceración de un HI son: tratamiento antibiótico empírico tópico ± oral tras recogida de cultivo microbiológico, propranolol oral, analgesia, exéresis quirúrgica y si no es operable, valorar láser.
- Los hemangiomas de **localización periocular** que pueden interferir en el desarrollo normal de la visión se tratan con propranolol oral, pudiéndose sustituir en los casos leves por timolol colirio al 0,5%.

MANEJO MULTIDISCIPLINAR Y PAPEL DEL PEDIATRA DE ATENCIÓN PRIMARIA²

El pediatra de Atención Primaria (PAP) tiene un papel fundamental en la sospecha precoz del HI y en la derivación preferente al dermatólogo (se aconseja como máximo 2-3 semanas de tiempo de espera), para confirmar el diagnóstico y valorar inicio de tratamiento, en caso de ser necesario, antes de los 3 meses de vida. El PAP también debe hacer un seguimiento estrecho hasta los 3 meses y valorar en cada visita el riesgo vital, funcional o de posibles secuelas.

En el consenso español sobre el HI se recogen los motivos de derivación del PAP según tipo de HI a Dermatología:

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

El PAP deberá conocer los distintos aspectos del tratamiento: dosis, duración, efectos secundarios, cómo actuar ante ellos y los cuadros intercurrentes que pueden afectar al tratamiento (por ejemplo, bronquiolitis) para poder realizar un seguimiento adecuado.

El diagnóstico y seguimiento de los pacientes con HI complejos debe realizarlo un equipo multidisciplinar, formado por dermatólogos, pediatras, cardiólogos, anatomopatólogos, radiólogos, cirujanos, otorrinolaringólogos (ORL), oftalmólogos, neurólogos y neurocirujanos.

El equipo que elaboró el consenso español propone el siguiente manejo intrahospitalario de los HI:

- Confirmación del diagnóstico clínico por dermatólogos, así como valoración del riesgo de compromiso funcional, estético, anomalías asociadas, complicaciones y secuelas.
- Consultas a especialistas pediátricos: oftalmólogo en HI con riesgo de compromiso visual, ORL en los HI de la zona de la barba, cirujano en los HI pedunculados y secuelas estéticas, radiólogo, neurólogo y neurocirujano si hay sospecha de síndrome PHACES o LUMBAR.
- Decisión terapéutica de acuerdo con los especialistas implicados. Inicio en hospital de día o ingreso hospitalario en los casos que proceda. Consultar con pediatra o cardiólogo si surgen efectos secundarios.
- Programación de revisiones en consulta de Dermatología y especialistas implicados. Registro fotográfico para control de la evolución y respuesta terapéutica.
- Reuniones periódicas del equipo multidisciplinar para discutir los casos complejos de HI.

CUADERNO DEL PEDIATRA

- El pediatra de Atención Primaria tiene un papel fundamental en la sospecha precoz del hemangioma infantil y en la derivación preferente al dermatólogo, para confirmar el diagnóstico y valorar inicio de tratamiento, en caso de ser necesario, antes de los 3 meses de vida.
- El seguimiento del paciente con hemangioma infantil debe ser intensivo en los primeros meses, la fase de rápido crecimiento del hemangioma, para detectar posible riesgo vital, funcional o de aparición de secuelas.
- Los hemangiomas infantiles multifocales, en número igual o mayor de 5, tienen un riesgo aumentado de acompañarse de hemangiomas viscerales; la afectación hepática es la más frecuente, por ello es obligado realizar una ecografía abdominal a estos pacientes.
- La localización periocular de los hemangiomas puede interferir en el desarrollo normal de la visión, ocasionando pérdida de visión y ambliopía permanente, por ello precisan tratamiento precoz y valoración del oftalmólogo pediátrico.



- Los hemangiomas en la zona mandibular y zona de la barba, sobre todo los bilaterales, tienen más riesgo de asociar hemangioma subglótico y provocar obstrucción de la vía aérea, precisan siempre la valoración de un ORL pediátrico.
- Los hemangiomas infantiles grandes y segmentarios, localizados en cabeza, cuello y región lumbosacra requieren un estudio de imagen ya que pueden asociar malformaciones estructurales subyacente descritas en el síndrome PHACES y el síndrome PELVIS/SACRAL/LUMBAR.
- El pediatra deberá conocer los distintos aspectos del tratamiento con propranolol: dosis, duración, efectos secundarios, cómo actuar ante ellos y los cuadros intercurrentes que pueden afectar al tratamiento (por ejemplo, bronquiolitis) para poder realizar un seguimiento adecuado.
- Los efectos secundarios más frecuentes de los β -bloqueantes son las alteraciones del sueño (agitación, insomnio o pesadillas), extremidades frías, diarrea e hiperreactividad bronquial. Menos frecuentes son bradicardia, hipotensión e hipoglucemia grave.

BIBLIOGRAFÍA

1. ISSVA classification for vascular anomalies. En: International Society for the Study of Vascular Anomalies [en línea] [consultado el 14/03/2019]. Disponible en: <https://www.issva.org/classification>
2. Baselga E, Bernabeu-Wittel J, Van Esso D, Febrer MI, Carrasco A, de Lucas R, et al. Consenso español sobre el hemangioma infantil. *An Pediatr (Barc)*. 2016;85:256-65.
3. Darrow D, Greene A, Mancini A, Nopper A. Diagnosis and Management of Infantile Hemangioma: Executive Summary. *Pediatrics* 2015;136:786-91
4. North PE, Waner M, Mizeracki A, Mrak RE, Nicholas R, Kincannon J, et al. A unique microvascular phenotype shared by juvenile hemangiomas and human placenta. *Arch Dermatol*. 2001;137:559-70.
5. Bernabeu-Wittel J, Mantrana ME y Baselga E. Hemangiomas y malformaciones vasculares. En: Conejo-Mir J, Moreno JC, Camacho FM. *Manual de Dermatología*. 2.ª edición. Aula Médica, 2018. p. 1124-51.
6. 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.
7. Girard C, Bigorre M, Guillot B, Bessis D. PELVIS syndrome. *Arch Dermatol*. 2006;142:884-8.
8. Navarro-Triviño FJ, Ruiz- Villaverde R, Naranjo-Sintes R. FR. Hemangiomas infantiles y β -bloqueantes. Cuándo, cómo y por qué. *Actas Dermo-Sifilografías* 2016;107:601-2.
9. Sans V, de la Roque ED, Berger J. Propranolol for severe infantile hemangiomas: follow- up report. *Pediatrics*. 2009;124:423-31.