guía para entender las

hemangiomas

una publicación de children's craniofacial association

guía para entender las hemangiomas

esta guía ha sido diseñada para responder las preguntas que son frecuentemente hechas por los padres de un niño con las Hemangiomas. Su propósito es proveer a los pacientes, padres y otros un mejor entendimiento de esta condición.

La información que aquí se provee fue escrita por un miembro del Consejo de Asesoría Médica de la Asociación Craneofacial de los Niños.

Este folleto es sólo para fines informativos. No es una recomendación de tratamiento. Las decisiones de tratamiento deben estar basadas en mutuo acuerdo con el equipo craneofacial. Las posibles complicaciones deben ser discutidas con el médico, antes y durante el tratamiento.

Diseño y producción por Robin Williamson, Williamson Creative Services, Inc., Carrollton, TX.

© 2010 Children's Craniofacial Association, Dallas, TX

¿qué son las hemangiomas?

Las hemangiomas conforman el tumor benigno más común en la niñez. Ocurren en 1 de cada 10 nacimientos caucásicos, 1 de cada 71 nacimientos afroamericanos y 1 de cada 125 nacimientos asiáticos. En el caso de los bebés prematuros, que pesan menos de 1 kilo (2.2 libras), las hemangiomas pueden ocurrir en 1 de cada 3 niños.

La mayoría de las hemangiomas no están presentes en el nacimiento, pero aparecen durante las primeras dos semanas de vida, más comúnmente en el área de la cabeza y el cuello. Los padres puede que noten una mancha roja viva, que parece que el niño se hubiera rascado la piel, pero en vez de desaparecer gradualmente va aumentando en tamaño y volumen. Las hemangiomas superficiales, las cuales ocurren cerca de la superficie de la piel, son de color rojo vivo y las hemangiomas más profundas son de color púrpura azulado. Muchos niños tienen ambos componentes con una isla roja central que se sienta encima de un montículo azulado.

Es comprensible que los padres se preocupen a medida que las hemangiomas continúan agrandándose y se vuelven más notorias. Las hemangiomas normalmente continúan creciendo por 6 a 12 meses, y luego se comienzan a encoger a medida que los vasos sanguíneos dejan de crecer y comienzan a cerrarse. El color rojo vivo comienza a mostrar parches de color gris y blanco, y la hemangioma comienza a suavizarse a medida que se vuelve menos ingurgitada con sangre. Muchas hemangiomas se encogen muy lentamente en el curso de 5 a 7 años. A este proceso se le llama

regresión o involución. Nadie sabe actualmente por qué dejan de crecer y empiezan la regresión.

Las hemangiomas son al menos 3 veces más comunes en las niñas. No existe una causa hereditaria o genética de las hemangiomas en la mayoría de los casos. Mientras que el 60% de las hemangiomas están localizadas en el área de la cabeza y el cuello, pueden encontrarse en cualquier parte del cuerpo y también internamente. El 80% de los bebés con hemangiomas tendrá sólo una hemangioma, pero el 20% puede tener dos o más. Cabe recordar que todas las hemangiomas eventualmente se encogen, y cerca del 70% pasa por una regresión, por lo tanto no es necesario tratamiento alguno. Históricamente, los pediatras aconsejaban tener paciencia y dedicarle una observación conservadora. Para la mayoría de los niños, esta opción aún es apropiada; sin embargo, el 30% de las hemangiomas dejarán atrás una deformidad permanente en forma de piel redundante (extra), cambios en la textura de la piel, un tejido cicatrizado abultado y vasos residuales. Por esta razón, muchos padres prefieren ser proactivos y buscar varias opciones de tratamiento que limitarán el crecimiento y acelerarán la resolución de una hemangioma durante sus etapas iniciales.

¿qué tipos de anomalías vasculares existen?

aunque hay muchas formas de anomalías vasculares, pueden ser divididas en dos tipos básicos: las hemangiomas y las malformaciones vasculares. Las hemangiomas ocurren mucho más

frecuentemente que las malformaciones vasculares. Debido a ello, algunos físicos tienden a llamar a todas las condiciones de los vasos sanguíneoshemangiomas. Es importante distinguir entre las dos, ya que el curso clínico, la prognosis y las recomendaciones de tratamiento pueden ser muy diferentes.

Las hemangiomas están compuestas de vasos sanguíneos que están activamente multiplicándose (un tumor benigno de los vasos sanguíneos). Las malformaciones vasculares contienen vasos dilatados que no se reproducen activamente (por ejemplo, las venas varicosas). Ambas están presentes en la infancia, pero las malformaciones puede que no sena notorios hasta más tarde. Las hemangiomas generalmente crecen durante el primer año de vida, luego se encogen progresivamente durante el transcurso de los años. Por otro lado, las malformaciones vasculares tienden a dilatarse lentamente con el tiempo y no se encogen.

¿cómo funcionan nuestros vasos sanguíneos?

El corazón bombea la sangre a todas las partes del cuerpo a través de las arterias. Las arterias se dividen entre ramas más pequeñas llamadas arteriolas. Eventualmente los vasos sanguíneos se vuelven más pequeños a medida que pasan por los tejidos y se llaman capilares. El oxígeno y los nutrientes se transportan a los tejidos, y eventualmente la sangre pasa por venas pequeñas llamadas vénulas. Estas venas se unen para formar venas mucho más grandes, las cuales regresarán al corazón. Además de las arterias, las venas y

capilares, hay otro tipo de vaso que se llama linfático. Los vasos linfáticos son similares a las venas, con la diferencia que se encargan de transportar el agua en exceso hacia el corazón, en vez de sangre. Los vasos linfáticos previenen la hinchazón y también son parte del sistema inmunológico.

¿cuándo debería considerar el tratamiento para las hemangiomas?

todos los médicos concuerdan con que las hemangiomas están localizadas alrededor de los ojos o en la vía respiratoria, cerca de las cuerdas vocales, son potencialmente peligrosas y requieren un tratamiento urgente. Las hemangiomas que bloquean la visión pueden causar los "ojos ociosos"(ambliopía) permanentes, y las hemangiomas que presionan los ojos pueden distorsionar la córnea. Las hemangiomas en las vías respiratorias pueden bloquear la respiración y son, por lo tanto, un peligro para la vida. Las hemangiomas en el hígado pueden agrandarse y estresar el corazón. En estos casos la observación conservadora no es la adecuada, y la intervención médica, en vez de la cirugía, es la primera línea de terapia.

El tratamiento no es mandatario, pero debería ser considerado para las hemangiomas problemáticas en otras áreas, especialmente si es probable que resulten en significante deformidad cosmética. Las hemangiomas son de preocupación particular si se encuentran en el área del rostro, donde la piel suelta

y el tejido de cicatriz abultada son extremadamente comunes en las áreas nasales, de los labios y de las mejillas.

Las hemangiomas ulceradas ocurren cuando la piel superficial frágil se rompe y resulta en una herida abierta. En la mayoría de los pacientes se puede detener el sangrado mediante la presión, y la herida puede ser tratada con una crema antibiótica. Hay que tener en cuenta, sin embargo, que las hemangiomas ulceradas pueden ser muy dolorosas, particularmente en el área genital, donde las heces y la orina constantemente irritan la herida. Ocasionalmente, algunas hemangiomas ulceradas sangrarán bastante, a partir de una arteria abierta, requiriendo la presión prolongada, junto con la colocación de una sutura o una urgente intervención quirúrgica.

Las hemangiomas pueden también ocurrir en las glándulas salivares que se encuentran en frente del oído—las glándulas parótidas. Esto puede llevar al bloqueo del oído, a medida que la hemangioma crece. Si ambos lados son afectados, entonces se aconseja el tratamiento médico, para así evitar problemas con la pérdida de audición.

¿cómo se diagnostican las hemangiomas?

La amplia mayoría de las hemangiomas pueden ser diagnosticadas solamente en base al historial médico y a un examen físico. Ninguna otra prueba de diagnóstico es necesaria. Normalmente, durante el examen médico se toma en cuenta el historial de un bulto rojo o morado que se hizo notable muy

poco después del nacimiento y la aparición de una sección de la piel de color rojo vivo. Estas características son suficiente evidencia para hacer el diagnóstico adecuado.

Las hemangiomas que se localizan debajo de la piel son difíciles de diagnosticar. Muchas veces es suficiente hacer una serie de exámenes con el tiempo para hacer el diagnóstico correcto, especialmente si el hemangioma deja de crecer y comienza a encogerse después del primer año de vida. En casos problemáticos, la prueba de diagnóstico que se prefiere es la Imagen de Resonancia Magnética (MRI, por sus siglas en inglés), en vez de un estudio de Tomografía Computarizada (CT, por sus siglas en inglés) o una ecografía. La MRI dará la mayor parte de la información sobre la extensión y las características de flujo de la masa, sin someter al niño a la radiación. Esta prueba también ayuda a distinguir un hemangioma de una malformación vascular o de un tumor sólido raro. Las hemangiomas grandes en la región del rostro y del cuello también se estudian mejor con una prueba de MRI para descartar alguna conexión con las vías respiratorias, una posible distorsión de las estructuras del ojo o anormalidades raras del cerebro.

Aquellas hemangiomas que se localizan sobre la parte baja de la espalda y la pelvis pueden estar asociadas con la columna vertebral anclada u otras anormalidades de la pelvis, de ese modo garantizando un diagnóstico de la prueba MRI. Si se encuentra una compresión de la columna vertebral puede que sea necesaria una neurocirugía.

Raramente se recomienda una arteriografía (la colocación de un catéter dentro de las arterias de

alimentación de una hemangioma), excepto en el caso de las hemangiomas grandes que están causando insuficiencia cardiaca. El inyectar materiales de coagulación en la arteria de alimentación puede ser muy útil para reducir el flujo excesivo a través del hemangioma.

Una ecografía puede usarse para ver el progreso de una hemangioma más profunda. Por ejemplo, cuando hay una hemangioma en el hígado, las ecografías mensuales pueden ayudar a documentar la respuesta para el tratamiento médico, como una terapia de esteroide. Una ecografía también puede ser útil como herramienta de chequeo, para ver si hay anormalidades cardiacas o arteriales en los pacientes con grandes hemangiomas faciales. Estos pacientes puede que tengan una serie de condiciones o síntomas que recaen sobre un modelo al cual se le ha dado el nombre, en inglés, de "PHACES":

P, de anormalidades de la fosa (cerebro) craneal posterior,

H, de hemangiomas,

A, de anormalidades arteriales,

C, de anormalidades de coartación (reducción de la aorta) y cardiaca,

E, de anormalidades del ojo, y

S, de esternón partido (una división en el hueso del pecho).

¿cuáles son las opciones de tratamiento para las hemangiomas?

existen básicamente cuatro maneras de tratar las hemangiomas:

Observación conservadora – El crecimiento y la regresión (encogimiento) de una hemangioma son monitoreados durante las visitas al médico, al dermatólogo pediátrico o al cirujano plástico pediátrico, las cuales se realizan periódicamente. La mayoría de las hemangiomas pueden ser monitoreadas sin ningún problema, ya que el 70% no causan problemas durante la fase de crecimiento y adecuadamente se encogen a través de un periodo de 5 años. La gran mayoría de los pacientes reciben un seguimiento por parte de los pediatras y no requieren de la aptitud adicional de un dermatólogo pediátrico o de un cirujano plástico.

Tratamiento Láser – Los lásers usan energía de la luz para dañar selectivamente los vasos sanguíneos de una hemangioma. Los lásers que tratan los vasos sanguíneos anormales atacan la sangre misma. La luz del láser pasa por la piel externa y es absorbida por la oxihemoglobina en las células rojas de la sangre. La sangre se calienta, y causa que los vasos revienten o se encojan, dependiendo del tipo de láser. La hemangioma puede mostrar regresión inicial o encogimiento, pero con frecuencia el crecimiento de rebote ocurre en unas semanas. En este caso, se realizan tratamientos periódicos de láser adicionalmente, hasta que ocurra la regresión permanente. La luz del láser penetra sólo cerca de un milímetro dentro de la piel, por lo tanto los lásers

son más efectivos en las hemangiomas planas y en su etapa inicial. Las hemangiomas profundas y gruesas no responden tan bien a los lásers que han sido diseñados para tratar los vasos de la piel que son superficiales. Algunos doctores usan un láser con fibra de vidrio que es pasado en una hemangioma gruesa con el objetivo de dañar los vasos sanguíneos anormales con el calor; y se obtienen resultados variables. Los otorrinolaringólogos (doctores del oído, nariz y garganta) puede que elijan el tratamiento de láser, el cual bloquea la vía respiratoria, además de administrar esteroides.

Tratamiento médico – Los esteroides, o raramente una droga llamada "interferon," en inglés," son administrados para prevenir que las hemangiomas sigan creciendo y para acelerar la regresión (encogimiento). Este tratamiento ha sido extremadamente efectivo en la supresión de las hemangiomas en crecimiento, con más del 90% de eficacia. Los esteroides se administran comúnmente por la boca (Se dice que "Orapred" es el más agradable, mezclado con la botella de la mañana), pero los esteroides también pueden ser aplicados por inyección o como una crema que es absorbida por la piel. Existen, sin embargo, ciertos efectos secundarios del uso prolongado de esteroides, los cuales deben tomarse en consideración. Estos incluyen: aumento de irritabilidad (cambios de personalidad), descomposición gastrointestinal, falta o exceso de apetito, disminución o detención del crecimiento, un rostro completamente redondo (apariencia de "Cushingoid") y aumento de la presión arterial. Afortunadamente estos efectos secundarios son solamente temporales y desaparecen

una vez que se dejan de administrar los esteroides. Los niños que demuestran supresión de crecimiento vuelven a su lugar en la tabla de crecimiento una vezque se descontinúan los esteroides. De presentarse un aumento en la presión sanguínea (hipertensión) puede que sea necesario una rápida descontinuación de los esteroides o que se administre una medicación para disminuir la presión sanguínea en situaciones en las que se debe continuar el tratamiento con esteroides. Los niños bajo este tipo de tratamiento deben evitar las vacunas con gérmenes vivos y atenuados, como las vacunas contra la sarampión, la papera, la rubéola, la varicela, etc., hasta que se cumpla el mes después de que se ha descontinuado la administración de esteroides. Afortunadamente, a la mayoría de los bebés se le va a haber descontinuado este tratamiento mucho antes de que tenga que recibir sus vacunas. Su doctor puede que recomiende medicación simultánea para reducir la producción del ácido estomacal (usualmente la medicina "Zantac") y reducir la ocurrencia del mal gastrointestinal.

Aunque los esteroides son administrados a los pacientes que han recibido un transplante, para prevenir el rechazo al transplante, los bebés bajo este tratamiento no tienen un riesgo más alto de infección bacterial.

Los esteroides inyectables son administrados directamente dentro de la hemangioma, y son lentamente absorbidos en el transcurso de un mes. Comúnmente son usados en hemangiomas pequeñas. Puede que también sean administrados por un oftalmólogo (doctor de la vista) para tratar las hemangiomas que se encuentran alrededor de los

ojos. A pesar de que los esteroides orales se administran diariamente, los esteroides inyectables normalmente son administrados mensualmente. Los riesgos incluyen: el dolor y el sangrado que se asocian con las inyecciones de aguja, así como también la posibilidad de migración (movimiento) no-intencional de la medicación a través de las arterias hacia estructuras vitales, como el ojo, causando ceguera.

Los esteroides en crema que son aplicados directamente a las hemangiomas tienen absorción impredecible, y son, por lo tanto, recomendados con menos frecuencia.

Intervención quirúrgica – Una cirugía es realizada para remover o reducir una hemangioma, o para revisar la deformidad que ha dejado una hemangioma. Muchos padres suelen buscar tratamiento quirúrgico como una cura inmediata para una hemangioma que ha dejado marca. El momento en que se debe intervenir quirúrgicamente es un área de intenso debate entre los cirujanos pediátricos. Algunos médicos están a favor de la extirpación agresiva de todas las hemangiomas a temprana etapa. Otros, sin embargo, recomiendan postergar la cirugía hasta que se haya completado la regresión (encogimiento), normalmente a los 5 ó 7 años de edad.

Los padres deben saber que hasta el 70% de las hemangiomas sufren una regresión adecuadamente, sin la intervención quirúrgica y que todos los procedimientos quirúrgicos dejan cicatrices permanentes de cirugía. Por lo tanto, un acercamiento agresivo puede significar que algunos niños recibirán una cirugía innecesaria. Algunos de

estos niños pueden quedarse con cicatrices de la cirugía que son peores que aquellas marcas que resultan del encogimiento natural. Cada niño debe ser individualmente evaluado. Las recomendaciones de cirugía deben tomar en cuenta los riesgos. En algunos casos, la cirugía puede ser la opción preferida de tratamiento y puede proveer beneficios psicológicos adicionales para los pacientes y los padres. Estos casos incluyen situaciones cuando la cirugía puede ser realizada con pérdida aceptable de sangre y complicaciones mínimas. Las consideraciones adicionales incluyen casos donde la cicatriz quirúrgica anticipada es mejor que la deformidad que se esperaba, la cual es asociada con la regresión natural (encogimiento).

El momento en que se puede realizar la cirugía puede ser dividida en 4 etapas:

1. **Fase proliferativa** – La hemangioma aún está creciendo e ingurgitada con sangre.
2. **Fase involucional temprana** – La hemangioma ha alcanzado su tamaño máximo y muestra señales de regresión (encogimiento), pero aun tiene un suministro significativo de sangre. Si es comprimido, todavía se llena rápidamente con sangre.
3. **Fase medio-involucional** – La hemangioma ha perdido la mayor parte de su suministro de sangre y turgencia (hinchazón) y una hemangioma superficial puede mostrar la piel gris-morada con una consistencia esponjosa. Si es comprimida, todavía se llena de sangre, aunque menos rápido que antes.

4. **Fase involucional tardía** – La hemangioma tiene muy poco o casi ningún residuo de flujo de sangre. La piel es del color de la carne, un poco suelta, con una consistencia esponjosa cuando es comprimida, sin relleno.

Los pacientes que busquen tratamiento en la etapa involucional tardía (etapas de encogimiento) son excelentes candidatos para la reducción quirúrgica o revisión de la cicatriz que ha dejado la hemangioma, ya que no se espera una mejora adicional. La cirugía es relativamente libre de sangrado, debido a que la hemangioma está compuesta de tejido cicatrizante grasoso. La mayoría de los niños, sin embargo, ya estarán en la escuela para esta etapa, ya que la edad promedia de los pacientes es de 5 a 7 años. Surgen entonces cuestiones de apariencia y vergüenza psicológica, particularmente en los casos de las hemangiomas faciales.

Hay un movimiento fuerte entre los padres de los grupos de apoyo de hemangioma que apoya la intervención quirúrgica temprana. En un número limitado de pacientes con hemangiomas pequeñas o de la forma de un champiñón o de hemangiomas ulceradas. Hemangiomas sangrantes, se puede realizar una cirugía durante la etapa proliferativa (de crecimiento). La cirugía es adecuada en el caso de estas hemangiomas, ya que lo más seguro es que éstas dejaran la piel redundante o cicatrices que eventualmente se beneficiarán de la intervención quirúrgica. Sin embargo, hay casos en los que una intervención quirúrgica temprana puede ser inapropiada. Un caso, por ejemplo, es el de las hemangiomas grandes que no pueden ser fácilmente extraídas y pueden presentar un riesgo operativo

significante durante la etapa proliferativa (de crecimiento). Otro es donde el sangrado excesivo, un daño del nervio facial y una cicatriz de cirugía significativa pueden ser las razones para que no se lleve a cabo una temprana cirugía.

La cirugía durante la etapa temprana a la fase medio-involucional (de encogimiento) se está volviendo cada vez más común. Para ese momento, es más predecible qué hemangiomas son más probables que dejen deformidad residual. Con la cirugía temprana, los pacientes y los padres no son sometidos a un retraso psicológico doloroso mientras esperan la involución completa. Los padres deben tener en cuenta que puede ser necesario realizarse más de un procedimiento quirúrgico. Un segundo procedimiento se encargará de las asimetrías residuales y deformidades. Todos los padres deben entender desde el inicio que una cirugía siempre deja una cicatriz de cualquier modo y que la cirugía sólo es apropiada si el resultado esperado es una mejora por sobre la involución natural (el encogimiento).

Hay riesgos involucrados en los tratamientos que se describen en este folleto. Siempre hable con su doctor sobre los riesgos antes de seleccionar una opción de tratamiento.

¿cómo puede la asociación craneofacial de los niños (CCA) beneficiar a mi familia?

La CCA comprende que cuando un miembro de la familia tiene una condición craneofacial, todos los miembros de la familia son afectados. Nosotros proveemos programas y servicios que han sido diseñados para tratar esas necesidades. Usted puede encontrar una lista detallada de los programas y servicios de la CCA en nuestra página de la red: www.ccakids.org o llamando gratuitamente al: 1(800) 535-3643.

children's craniofacial association

13140 Coit Road, Suite 517 • Dallas, TX 75240

Buzón de voz: 214-570-9099
fax: 214-570-8811
Línea gratis: 800-535-3643

CCAkids.org

les damos fuerzas y esperanza a las personas y a sus familias afectadas con diferencias faciales