



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
SECRETARIA DE SALUD
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO "FEDERICO GOMEZ"

MALFORMACIONES VASCULARES EN LA EDAD PEDIATRICA

TESIS

PARA OBTENER LA ESPECIALIDAD EN PEDIATRIA MEDICA

PRESENTA

Dr. DIEGO RICARDO ESQUILIANO RENDON

ASESOR:

Dr. RICARDO REYES RETAN VALDES

Handwritten signature of Ricardo Reyes Retan Valdes



REGISTRADO EN ENSEÑANZA



MEXICO, D. F.

1996



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INDICE

INTRODUCCION.....	1
ANTECEDENTES.....	3
OBJETIVOS.....	16
MATERIAL Y METODO.....	16
CRITERIOS DE INCLUSION.....	17
RESULTADOS.....	17
DISCUSION.....	21
CONCLUSIONES.....	24
TABLAS Y GRAFICAS.....	25

MALFORMACIONES VASCULARES EN LA EDAD PEDIATRICA

INTRODUCCION

Los hemangiomas son la neoplasia más frecuente de la lactancia. Desde el punto de vista histopatológico se les considera como un remanente del tejido vascular fetal en cierto grado de desarrollo embrionario, y en situación anormal. Generalmente solo interesa a la piel y tejido celular subcutáneo; pero pueden originarse en tejidos profundos como hueso, músculo, vísceras abdominales y encéfalo. En estas circunstancias estos tumores generalmente benignos pueden poner en riesgo la vida por su localización.

La nomenclatura desorientadora ha impedido la comprensión, el diagnóstico y el tratamiento de las anomalías vasculares propias de la niñez; existen múltiples clasificaciones basadas en aspectos clínicos y evolución.

En 1982 se presentó por primera vez una clasificación que abarca datos físicos, conducta clínica y cinética celular. Según este sistema biológico, hay dos tipos principales de lesiones vasculares en niños: Hemangiomas y malformaciones vasculares.

Casi ningún hemangioma requiere tratamiento. Quizá menos del 10% pone en peligro el aspecto estético, una función o la vida. La piedra angular para el tratamiento médico actual consiste en glucocorticoides en dosis

altas por vía sistémica. Aquellos que no ceden y ponen en peligro el aspecto estético o la vida deben tratarse con interferon alfa 2a. Otros tratamientos incluyen resección con laser de dióxido de carbono, embolización arterial y resección quirúrgica.

El presente estudio es una revisión de los expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de hemangiomas vistos en la consulta externa de cirugía del hospital Infantil de México Federico Gómez en el período del 1/ene/1986 al 31/dic/1990. y pretende conocer la frecuencia de esta patología, su evolución natural en los casos no tratados y tratados, y comparar con los hallazgos de otros autores. Por lo tanto se trata de un estudio de carácter retrospectivo, longitudinal de análisis porcentual.

ANTECEDENTES

En el pasado, las lesiones vasculares se clasificaban por su aspecto, anatomía patológica y embriogenia . En 1982 se presentó por primera vez una clasificación de las anomalías vasculares propias de la lactancia y la niñez, que abarca datos físicos, conducta clínica y cinética celular. Según este sistema biológico, hay dos tipos principales de lesiones vasculares en niños: **HEMANGIOMAS Y MALFORMACIONES VASCULARES.**

No hay una clasificación útil sin términos definidos de manera apropiada. El sufijo nominativo griego oma en los tiempos antiguos hacía referencia a cualquier tumefacción o tumor. Sin embargo, en el lenguaje moderno, el sufijo oma denota una neoplasia caracterizada por hiperplasia celular. Esta refinación semántica es crucial para una nosología precisa de las anomalías vasculares. El hemangioma es una neoplasia caracterizada por recambio celular aumentado del endotelio, las células cebadas, los fibroblastos y los macrófagos.

Las malformaciones vasculares no son lesiones neoplásicas; en su lugar muestran una tasa normal de recambio endotelial durante su evolución natural. Esas anomalías son errores de morfogénesis vascular, que se manifiestan como diversas anormalidades de conductos.

Por definición, las malformaciones vasculares son congénitas, si bien es posible que no queden de manifiesto en clínica sino hasta la adolescencia o la adultez; casi siempre son esporádicos y no familiares; se subclasifican por su tipo de conductos predominante en malformaciones capilares, venosas, arteriales, linfáticas o una combinación de los mismos. Las lesiones que tienen componentes arteriales se denominan malformaciones

de flujo rápido, en tanto las anomalías con componentes capilares, linfáticos o venosos, son malformaciones de flujo lento.

DIFERENCIACION ENTRE HEMANGIOMA Y MALFORMACION VASCULAR.

PRESENTACION CLINICA Y EVOLUCION NATURAL

Casi todas las anomalías vasculares pueden diferenciarse mediante el interrogatorio y el exámen físico cuidadoso. En algunos enfermos, pueden requerirse exámenes secuenciales para identificar la naturaleza exacta de una lesión. En ocasiones, el aspecto ambiguo de una lesión profunda requerirá valoración radiográfica para asegurar un diagnóstico inequívoco. Aun cuando la mayor parte de las masas vasculares en lactantes son hemangiomas o malformaciones, es necesario estar conciente de que una lesión de crecimiento rápido y firmeza inhabitual podría ser un sarcoma.

HEMANGIOMAS

Son la neoplasia más frecuente en la lactancia. Por lo general no se observa en la sala de cuna para recién nacido; con mayor frecuencia queda manifiesto durante las primeras semanas de vida. Los modos de aparición de un hemangioma naciente pueden ser una placa macular eritematosa, una mancha despigmentada, o una telangiectasia localizada circundada por un halo pálido. Sin embargo, a veces está presente al nacer un hemangioma de crecimiento completo. Los hemangiomas profundos, lesiones que se originan en la dermis, el tejido adiposo subcutáneo o el

músculo, puede no manifestarse sino hasta después de varios meses de vida.

Los hemangiomas predominan en mujeres, con una proporción de 3:1. Son más frecuentes en sujetos de raza blanca que en otros grupos raciales; se presentan hasta en el 12% de los lactantes. Hay incidencia aumentada, de hasta 23% en lactantes de bajo peso al nacer (menos de 1000grs)

Los hemangiomas ocurren más a menudo (60%) alrededor de la cabeza y cuello; 25% se localizan en el tronco, y el 15% en extremidades. De los hemangiomas 80% se presentan de modo aislado, en tanto que 20% de los lactantes afectados tienen múltiples neoplasias que pueden manifestarse en cualquier sitio del cuerpo. Se sospecha que los lactantes con lesiones cutáneas múltiples también albergan lesiones viscerales.

En orden de incidencia decreciente, los sitios viscerales más frecuentes son el hígado, los pulmones y el tubo digestivo. rara vez pueden crecer hemangiomas en ganglios linfáticos, bazo, timo, vejiga, vesícula biliar, páncreas, suprarrenales, meninges, cerebro y médula espinal.

El dato característico de los hemangiomas es el crecimiento neonatal rápido. desde las primeras semanas luego del nacimiento, la neoplasia crece con más rapidez que el lactante.

Esta fase proliferativa suele durar unos seis a diez meses. Una lesión en la dermis superficial se torna saliente, un poco abultada y de color carmesí vívido, o escarlata brillante. Durante el primer año de vida, el color adquiere de modo gradual una tonalidad profunda. Es posible que un hemangioma en la dermis inferior o el tejido subcutáneo sólo tenga piel ligeramente saliente, con un matiz azulado o piel lisa con color normal,

quizá con vasos telangiectásicos tenues. De este modo, un axioma importante es que no todos los hemangiomas tienen aspecto de fresas. Las lesiones protuberantes tienen componentes superficiales y profundos combinados. A la palpación, los hemangiomas son firmes y parecidos al caucho. No es posible evacuar la sangre de los mismos al aplicar presión. Otro axioma que debe evitar confusión diagnóstica es que no todas las lesiones parecidas a fresa son hemangiomas. Las malformaciones cutáneas venocapilares, linfático venosas, o venosas, pueden tener aspecto microscópico similar al de los hemangiomas.

Hacia los seis a diez meses de edad, la tasa de crecimiento de un hemangioma se hace proporcional a I del niño. Así empieza la fase de involución. La firmeza de la neoplasia disminuye de modo gradual, como la coloración de la superficie brillante a un tinte púrpura. Más tarde se difunde un color gris jaspeado sobre la superficie de la lesión, desde su centro a la periferia

Hacia los cinco años de edad, por lo general ha desaparecido la mayor parte del color rojo. En 50% de los hemangiomas hay resolución completa hacia los cinco años de edad, en 70% a los 7, y el resto de las lesiones sigue disminuyendo hasta los 10 a 12 años de edad. La piel residual muestra atrofia menor, arrugas (como papel crepe), y es un poco más pálida que la zona circunvecina. A veces persisten algunos vasos telangiectásicos. Algunos hemangiomas que presentaron involución muestran datos de piel redundante o un residuo radiopaco. Las regiones que previamente se ulceraron y cicatrizaron pueden identificarse como una placa blanco-amarillenta de la cicatriz.

Los hemangiomas deben diferenciarse del granuloma piógeno, otra lesión vascular proliferativa frecuente de la niñez. Los granulomas piógenos son lesiones adquiridas, aparecen de modo repentino, por lo general sin antecedentes de traumatismo. En contraste con los hemangiomas, se presentan en lactantes mayores y preescolares; la edad media de aparición es de 6 a 7 años. las mejillas, los párpados y las extremidades son los sitios de predilección más frecuentes.

En etapas más tempranas de la evolución, una lesión piógena semeja un hemangioma pequeño, crecen desde un diámetro de algunos milímetros hasta un centímetro de tamaño. La lesión puede ser sésil ó pedunculada, con un pedúnculo delgado. En el tumor piógeno suele haber escarificación de la epidermis; se forma una costra negro -parduzca, o revela una superficie granular de color rojo brillante.

Es típico que haya hemorragia repetitiva, a pesar de ejercer presión o de utilizar cauterio. Muy rara vez un granuloma piógeno sufre necrosis y exfoliación. Por lo general se requiere raspado, electrocoagulación, coagulación con laser o excisión.

MALFORMACIONES VASCULARES

Por definición, todas están presentes en el momento del nacimiento. pero dependiendo de su tipo de conductos, quedan de manifiesto en clínica por primera vez en diferentes etapas de la vida. la malformación capilar (mancha en vino de oporto) por lo general queda de manifiesto en el momento del nacimiento. Las malformaciones linfáticas también suelen ser visibles en el momento del nacimiento, y 80% son perceptibles hacia el año de edad. las malformaciones venosas pueden presentarse en cualquier

momento desde el nacimiento hasta etapas tempranas de la adultez. es característico que las malformaciones arteriales y arteriovenosas no se observen en la sala de cunas.

Las anomalías de flujo rápido, así como las malformaciones venosas puras, suelen aparecer en épocas de cambio hormonales, como la pubertad y el embarazo, o luego de traumatismos, sepsis o intervención quirúrgica. En general las malformaciones vasculares crecen de manera proporcionada con el niño. con todo, en ocasiones pueden agrandarse de manera repentina. Por ejemplo, es posible que una malformación linfática facial se expanda con rapidez, con hemorragia intralesional, o que muestre turgencia durante una infección viral de vías aéreas superiores o menos a menudo con celulitis. Las malformaciones vasculares no tienen predilección por género.

En contraste con los hemangiomas, las malformaciones capilares y venosas son blandas y fácilmente compresibles. Pueden vaciarse de sangre al aplicar presión manual. la malformación capilar típica (mancha en vino de Oporto) está bien demarcada y es vascular.

Se presenta como un rubor de color rosado durante la lactancia y se oscurece hasta un tinte de color rojo púrpura profundo hacia edades medias. La piel suprayacente a una malformación linfática puede ser normal; aún así, suelen observarse vesículas ampollosas cutáneas o de mucosas. las malformaciones venosas tienen un matiz azulado, son fácilmente compresibles y pueden ser blandas a la palpación.

Tienen presentaciones clínicas variables, desde várices cutáneas aisladas o masas esponjosas localizadas hasta afección regional difusa, con

penetración de múltiples tejidos. En etapas tempranas las malformaciones arteriovenosas tienen piel suprayacente normal. Los cortos circuitos arteriovenosos pueden robar flujo nutritivo a la piel, lo que conduce a necrosis de origen isquémico, ulceración, dolor y gasto cardíaco alto.

CARACTERÍSTICAS CELULARES

Microscopicamente, los hemangiomas constan de células endoteliales grandes, con división rápida, que forman sinusoides compactos y conductos de tamaño de capilares. Las células cebadas, que son importantes en la neoangiogénesis, se hacen más abundantes durante la fase proliferativa tardía y de involución temprana. Con la proliferación, esas neoplasias adoptan una configuración lobulillar con tabiques fibrosos que contienen vasos de alimentación y de drenaje de gran calibre. Durante un tiempo de uno a dos años de edad, las fases de proliferación y de involución ocurren a la vez; algunas áreas presentan hiperplasia persistente, y otras regresión. hacia los dos a cinco años de edad, la involución predomina en el campo histológico. las células cebadas se hacen más pequeñas y menos activas; los conductos se hacen ectásicos. Hay depósito progresivo de tejido fibroso y adiposo interlobulillar. La neoplasia en involución y la que muestra involución completa tienen aspecto histológico cavernoso, con vasos de pared delgada dispersos, cubiertos por células cebadas, fibroblastos y macrófagos conforme disminuye la actividad endotelial con la evolución. Durante todas las etapas de la evolución de la neoplasia persisten membranas basales multilaminadas.

MALFORMACIONES VASCULARES

El endotelio de malformaciones vasculares está inactivo (esto es sin recambio celular activo). Los conductos vasculares por lo general se parecen a los vasos de origen.

Las paredes del conducto muestran datos de dismorfogénesis o displasia. Las membranas basales son unilaminares, un patólogo por lo general puede diferenciar entre malformaciones puras, capilares linfáticas, venosas o arteriales. Las lesiones de flujo lento combinadas (esto es linfaticocapilares, o linfáticovenosas) son más difíciles de distinguir.

ASPECTO RADIOGRAFICO

En algunas situaciones clínicas en especial cuando se tratan de lesiones vasculares profundas, se requiere valoración radiográfica para hacer un diagnóstico apropiado y planear el tratamiento. La ultrasonografía en color es útil para definir malformaciones de flujo lento, en particular anomalías linfáticas en contraposición con venosas. No obstante, esta modalidad no siempre permite distinguir entre un hemangioma proliferativo y una malformación arteriovenosa dado que ambos muestran características de flujo alto.

La principal limitación de la ultrasonografía es su incapacidad para demostrar la extensión de la lesión o su relación con estructuras adyacentes.

La resonancia magnética constituye la tecnología que proporciona más información para demostrar tanto la extensión de la afección dentro de los planos histicos, como las características reológicas.

La tomografía axial computarizada es útil para definir relaciones espaciadas de anomalías vasculares y alteraciones de estructuras esqueléticas. Un hemangioma proliferativo aparece como una neoplasia bien circunscrita con densidad parenquimatosa homogénea y aumento intenso. Dado que mediante la TAC no se cuantifica el flujo sanguíneo, esta modalidad ha quedado reemplazada con mucho por la resonancia magnética.

MANIFESTACIONES ESQUELETICAS

Los hemangiomas por lo general no causan deformación o hipertrofia ósea regional. Pero, las lesiones grandes pueden inducir macrotia o crecimiento excesivo de la mandíbula o el maxilar, quizá a consecuencia del incremento del flujo sanguíneo local. En contraste las anomalías de flujo lento a menudo causan hipertrofia, deformación, elongación o subdesarrollo esquelético difuso. Las malformaciones de flujo alto tienen más probabilidades de conducir cambios interóseos destructivos.

MANIFESTACIONES HEMATOLÓGICAS

Un lactante con hemangioma grande o hemangiomatosis extensa puede presentar el síndrome de Kasabach-Merritt, una coagulopatía caracterizada por trombocitopenia profunda (menos de 10,000 plaquetas/mm³) debido a atrapamiento de las mismas dentro de las lesiones. Si bien es posible que haya disminución de las concentraciones de

fibrinógeno y prolongación del tiempo de protombina y parcial de tromboplastina.

COMPLICACIONES DE LA FASE PROLIFERATIVA DE LOS HEMANGIOMAS

ULCERACION

La ulceración de un hemangioma, que ocurre en menos de 5% de los niños afectados, puede dar por resultado infección secundaria y destrucción de tejidos blandos y cartílago. Las lesiones localizadas en los labios o las regiones anogenitales tienen más probabilidad de ulcerarse.

OBSTRUCCION

El hemangioma de cabeza y cuello puede causar obstrucción de los sistemas visual, auditivo o respiratorio. Las lesiones palpebrales o periorbitarias pueden ocasionar ambliopía, estrabismo, proptosis y errores de refracción.

Incluso las lesiones pequeñas del párpado superior suelen deformar la córnea del lactante, lo que origina astigmatismo. De manera similar las lesiones cercanas a la parótida pueden comprimir el conducto auditivo externo, lo que da por resultado pérdida conductiva de la audición. un hemangioma subglótico puede alterar las vías respiratorias. El estridor bifásico peligroso típicamente se manifiesta a los dos o tres meses de edad.

HEMORRAGIA

La hemorragia localizada desde la superficie de hemangiomas es rara salvo cuando hay ulceración. En lactantes con hemangiomas grandes o excesivos, la trombocitopenia profunda (Síndrome de Kasabach-Merritt) puede producir hemorragia generalizada con petequias, equimosis, así como hemaorragia intralesional o interna. En esta situación, la mortalidad es de 30 a 40% a pesar de tratamiento.

INSUFICIENCIA CARDIACA

La insuficiencia cardíaca congestiva de gasto alto puede ocurrir en presencia de lesiones cutáneas y viscerales múltiples, o en lesiones cutáneas grandes sin afección visceral. La insuficiencia cardíaca depende del flujo sanguíneo masivo demandado por los conductos vasculares externos de la neoplasia. Este padecimiento comprende más a menudo hemangiomas hepáticos. Puede haber hepatomegalia y un soplo hepático sistólico. Otras complicaciones como infección, ruptura y síndrome de Kasabach-Merritt, contribuyen a una mortalidad de hasta 50% en quienes manifiestan insuficiencia cardíaca congestiva.

TRATAMIENTO ACTUAL DE LAS MALFORMACIONES VASCULARES

La mayoría de los hemangiomas no requieren tratamiento, ya que el 100% involucionan en el transcurso de los primeros 12 años de vida. Quizá menos del 10% de los hemangiomas se hace problemático, o pone en peligro el aspecto estético. Debe considerarse tratamiento farmacológico para lesiones con ulceración grande, infección recidivante, o para neoplasias que deforman la cara, el cuello o que obstaculizan la función respiratoria, visual, auditiva o gustativa. Los hemangiomas con síndrome de Kasabach-Merritt relacionado con insuficiencia cardíaca de gasto alto también requieren tratamiento.

La piedra angular del tratamiento médico actual para los hemangiomas consta de glucocorticoides en dosis altas por vía sistémica.

Se administra prednisona o prednisolona 2a3mg/kg/día por vía oral durante dos a tres semanas. la dosis completa se administra por la mañana. Una respuesta positiva al tratamiento se manifiesta por ablandamiento de la lesión, disminución del color y lentificación del crecimiento en el transcurso de siete a diez días luego del inicio de los glucocorticoides.

Cuando no se nota respuesta se suspenderá el tratamiento. Si hay respuesta, ha de administrarse la dosificación completa durante cuatro a seis semanas y después proceder a disminución progresiva lenta, dependiendo de la sensibilidad, localización y madurez de la lesión. Los corticosteroides no deben continuarse una vez que la fase de involución está en proceso. Para lesiones localizadas y deformantes de la cara, o un

hemangioma localizado en el párpado, que pone en peligro la visión, puede usarse inyección de corticosteroides por vía intralesional directa.

Alrededor del 30% de los enfermos presentan respuesta notoria a los corticosteroides sistémicos o locales; en 40% es dudosa, y el 30% no muestra cambios.

Los hemangiomas que no ceden con corticosteroides y están poniendo en peligro el aspecto estético, deben tratarse con interferón alfa2a. En un estudio reciente, 18 de 20 lactantes presentaron respuesta al interferón luego del fracaso con tratamiento a base de esteroides.

Cuando el tratamiento médico ya mencionado fracasa y el paciente continúa con un hemangioma que amenaza la función o la vida, actualmente contamos con un arma terapéutica que es la terapia endovascular con cateterismo superselectivo, con la cual podemos administrar sustancias embolizantes.

Las malformaciones vasculares son más difíciles de tratar farmacológicamente ya que la mayoría no responden a este tipo de manejo. Actualmente también se ha utilizado laser para tratar las malformaciones capilares con dudosos resultados. las malformaciones venosas y arteriovenosas responden a la embolización por cateterismo superselectivo o por punción percutánea.

OBJETIVOS

1.- Establecer la frecuencia exclusivamente de hemangiomas cutáneos en la edad pediátrica diagnosticados en el hospital Infantil de México en un período comprendido de 4 años, debido a que es la neoplasia más frecuente en la infancia, y no contamos con estudios al respecto. Para ello se tomará en cuenta edad, sexo, tipo de hemangioma, topografía y localizaciones más frecuentes.

2.- Conocer la evolución natural de los casos no tratados, así como evaluar el estado clínico de los pacientes en los cuales se instituyó algún tipo de tratamiento, y determinar cuál de estos tratamientos ofreció mejores resultados.

3.- Conocer las complicaciones propias del tratamiento instituido; las complicaciones propias de los diferentes tipos de lesión, y comparar nuestros resultados con la experiencia de otros autores.

MATERIAL Y METODO

Se revisarán los expedientes clínicos de todos los pacientes que acudan a la consulta externa de tumores del departamento de cirugía del Hospital Infantil de México Federico Gómez, para lo cual se acudirá al archivo de bioestadística del mismo.

CRITERIOS DE INCLUSION Y EXCLUSION

Pacientes de 0 a 18 años con diagnóstico de hemangioma cutáneo de cualquier localización.

Se excluirán pacientes con diagnóstico de Linfangiomas o malformaciones vasculares

Se excluirán pacientes con diagnóstico de hemangiomas viscerales.

RESULTADOS

Se revisaron los expedientes clínicos de la consulta externa de tumores, de los pacientes que consultaron durante los años de 1986 a 1990, encontrándose un total de 323 casos de hemangiomas y linfangiomas. De este grupo se tomó como objeto de estudio únicamente los hemangiomas cutáneos obteniéndose un total de 61 pacientes, lo cual representó 18% del total.

2.- EDAD

En cuanto a la edad en que el paciente fué valorado por primera vez en al consulta de tumores, encontramos que la mayor frecuencia se observó entre los dos y los cinco años de edad (26%) seguido en frecuencia por los que se presentaron entre cero a seis meses (24.5%).

3.-SEXO

En este estudio se observó con más frecuencia la patología en el sexo femenino 38 casos (62%) mientras que el sexo masculino se encontraron 23 casos (37.8%) es decir una relación de 2:1 con respecto al sexo femenino.

4.- LOCALIZACION

En cuanto a la topografía de los hemangiomas cutáneos, se observó una distribución preferentemente en cabeza, ya sea de lesiones únicas o múltiples con un total de 47 casos (77%), seguido en frecuencia los observados en extremidades superiores 7 casos (11.4%), posteriormente tórax y abdomen con dos casos (3.27%).

5.-DIAMETRO

El diámetro de las lesiones varió de menos de un cm hasta 10 cm; el diámetro más frecuentemente encontrado fué de 1a3cm, 34pacientes (55.7%); esto es importante ya que es uno de los parámetros para decidir el tipo de tratamiento a emplear.

6.-DIAGNOSTICO

En el presente estudio 47 pacientes (77%) se encontraron con diagnóstico de hemangioma cavernoso, 6 pacientes con diagnóstico de hemangioma capilar (9.83%) y en 8 pacientes no se realizó un diagnóstico específico.

TRATAMIENTO

En lo que se refiere al tratamiento en la presente revisión se encontró que se utilizaron varias modalidades que incluyeron:

1.- OBSERVACION

2.- RESECCION

3.-ESTEROIDES POR VIA ORAL

4.-INFILTRACION DE ESTEROIDES

5.-INFILTRACION DE AGENTES ESCLEROSANTES

6.-INFILTRACION-RESECCION

En todas estas modalidades se evaluaron , el diámetro de la lesión, porcentaje de involución, tiempo de seguimiento y en el caso de infiltración, el numero de ciclos aplicados.

1.- OBSERVACION

Nueve pacientes en el presente estudio permanecieron unicamente en observación, encontrándose un diámetro de la lesión de 4.2cm; el porcentaje de involución con este tratamiento de 45%; con un tiempo de seguimiento de 22 meses. tres pacientes tuvieron 100% de involución, Dos casos 0% de involución y en un caso se desconoce la evolución. (Tabla n. 1.)

2.- RESECCION

En el procedimiento de resección entraron 13 pacientes observándose el diámetro promedio de la lesión de 2.2cm, con un tiempo de seguimiento de 37.7 meses (3 años) y un promedio de involución de la lesión del 88%. (Tabla n.2)

3.- ESTEROIDES

En lo que se refiere a aplicación de esteroides, se realizaron dos modalidades: aplicación de dexametasona por infiltración directa a la lesión, y administración de prednisona por vía oral. En el grupo de administración de prednisona por vía oral se encontraron dos pacientes, en un paciente se administró el medicamento por un año con una lesión de 21cm el tiempo de seguimiento fué de 3 años y se obtuvo 90% de involución. En otro paciente con lesiones múltiples en el cuerpo recibió prednisona por un 6 meses, con un tiempo de seguimiento de 6 años y se obtuvo 90% de involución de las lesiones. (Tabla n.3)

En la modalidad de infiltración de dexametasona se obtuvo los siguientes resultados: 26 pacientes con un diámetro promedio de la lesión de 3.7cm a los cuales se aplicó en promedio 2 ciclos (un ciclo consta de tres aplicaciones), de infiltración, un tiempo de seguimiento de 27.5 meses y se obtuvo un 46.7% de involución. (Tabla n.4)

4.- INFILTRACION AGENTES ESCLEROSANTES

En cuanto a la infiltración de agentes esclerosantes (Farmaflebón), se encontraron en este grupo 5 pacientes, con un diámetro de la lesión promedio de 5.2cm, se aplicaron 2 ciclos, con un tiempo de seguimiento de 4 años y un porcentaje de involución de 21%.

(Tabla n.5)

5.- INFILTRACION + RESECCION

Seis pacientes en el presente estudio recibieron como tratamiento infiltración de esteroides más resección; el promedio de diámetro de la lesión fué de 2.3cm, con un tiempo de seguimiento de 4 años 8 meses, obteniéndose 60% de involución de la lesión . (Tabla n.6)

DISCUSION

1.- Se tomó como población de estudio a los pacientes de la consulta externa de tumores con diagnóstico de malformación vascular en un período de cuatro años, un total de 323 casos; de estos a su vez unicamente entraron al estudio aquellos con diagnóstico de hemangioma cutáneo (61 casos) que representa el 18%.

2.- En cuanto a la edad la mayoría de los pacientes fueron lactantes entre 0-6 meses asi como preescolares de 5 y escolares hasta los diez años de edad, lo cual concuerda con lo reportado en la literatura en donde la mayor incidencia se observa hasta los 12 años de edad en donde el 90% de las lesiones han desaparecido en forma espontánea.

3.- En este estudio el sexo femenino predominó 2:1 lo cual es semejante a lo reportado internacionalmente refiriéndose una proporción de 3:1 con mayor frecuencia en personas de raza blanca.

4.- Los hemangiomas ocurren más frecuentemente (60%) alrededor de cabeza y cuello, 25% se localizan en tronco, y el 5% restante en extremidades, en nuestro estudio el 77% de los casos aparecieron en cabeza seguidos por de aparición en extremidades (11.4%) y posteriormente los de tórax y abdomen (3%).

5.- El diámetro de las lesiones varió de menos de 1 centímetro hasta 10 cm; el diámetro más frecuentemente encontrado fué de 1-3cm (55%), esto es de importancia para el tratamiento ya que hemos observado que de 3 cm en adelante y los múltiples responden mejor mediante infiltración de dexametasona o a la prednisona por vía oral.

6.- En cuanto a las diferentes modalidades de tratamiento tenemos que nueve pacientes permanecieron en observación con un porcentaje de involución en promedio de 45%, sin embargo podemos notar en la tabla n.1 que los pacientes que tuvieron un seguimiento de 6 años tuvieron un involución del 100% lo cual concuerda exactamente con lo reportado en la literatura donde se menciona que el 90% de los hemangiomas involucionarán espontáneamente hacia los 10 o 12 años de edad. Por lo tanto esta modalidad de tratamiento sigue siendo de primera elección en donde no se compromete la función o la estética.

7.-En el procedimiento de resección se obtuvo uno de los mejores resultados con un porcentaje de involución de 88% (tabla n.2), y se observa que el tamaño de la lesión fué en promedio de 2.2cm, esto es importante ya que en los pacientes donde se empleó infiltración más resección (tabla n.6) con diámetros semejantes en promedio de 2.3 cm solo se obtuvo un 60% de involución lo cual nos indica que no se requiere infiltración previa si se ha programado la resección.

8.- En la modalidad de aplicación de prednisona por Vo. obtuvimos excelentes resultados con 90% de involución de la lesión, aunque sólo se estudiaron dos pacientes, sin embargo se trato de una lesión en cara de 15cm de diámetro y otro con lesiones diseminadas en todo el cuerpo, esto concuerda con la literatura en donde también se han obtenido buenos resultados con esta modalidad de tratamiento en lesiones grandes.

9.-En cuanto se refiere al tratamiento, a base de infiltración de esteroides (dexametasona + Triamcinolona) intralesional los resultados no fueron alentadores ya que se obtuvo menos del 50% de involución de la lesión, sin embargo también se observó que en lesiones mayores de 5 cm se obtuvo buenos resultados con porcentajes de involución entre 80 y 90 %. con solo uno o dos ciclos . También se encontró que en los pacientes que no respondieron al tratamiento se utilizaron más de dos ciclos y las lesiones eran menores de 5 cm.

10.- Por último con la modalidad de aplicación de farmaflebón intralesional, no se obtuvo los resultados esperados con 20% de involución de la lesión incluso con tiempos de seguimiento de 48 meses, y aunque la muestra es pequeña no recomendamos su uso en este tipo de lesiones.

CONCLUSIONES

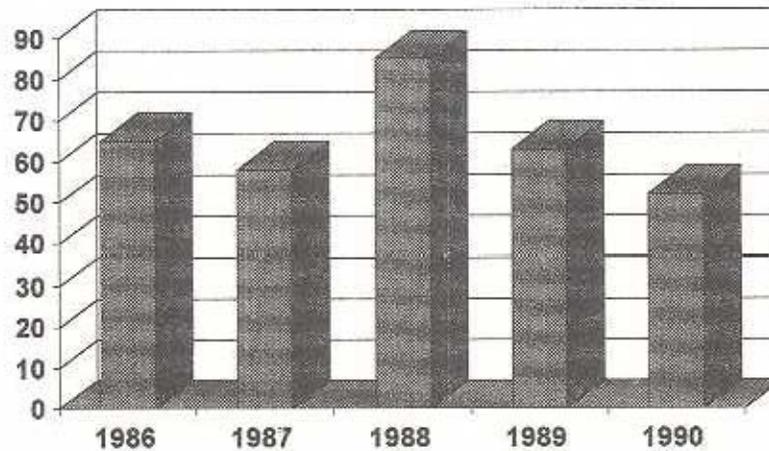
1.- La observación sigue siendo el tratamiento de elección en pacientes donde no se compromete la función y la estética

2.-Las modalidades de resección y aplicación de prednisona por vía oral siguen siendo las mejores opciones de tratamiento;sin embargo en los pacientes en que se ha decidido la resección no se recomienda infiltrar esteroides ya que no se observó mejoría importante.

3.- Con la modalidad de infiltración de dexametasona y triamcinolona los porcentajes de involución fueron de menos de 50%. Pero recomendamos su uso en lesiones grandes de más de 5 cm en donde se obtuvo una involución de 90%

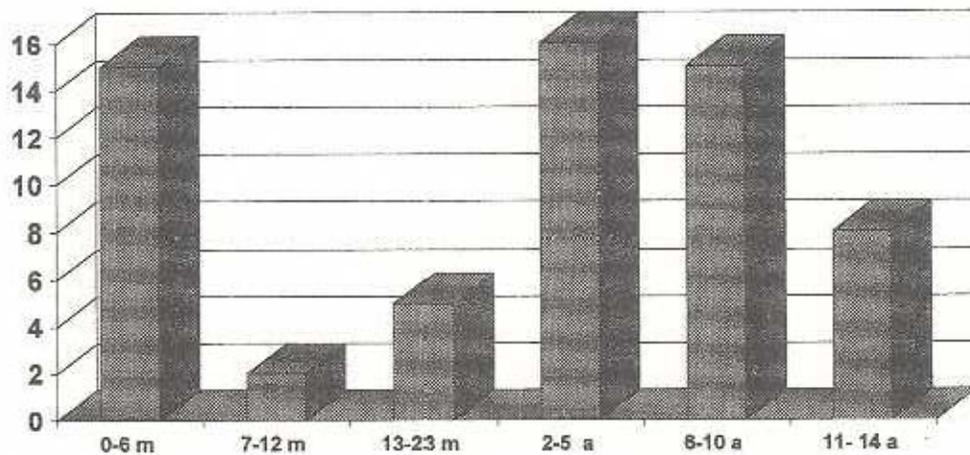
4.- No recomendamos el uso de aplicación intralesional de agentes esclerosantes en este tipo de lesiones ya que el porcentaje de involución fué muy pobre.

HEMANGIOMAS Y LINFANGIOMAS CASOS POR AÑO



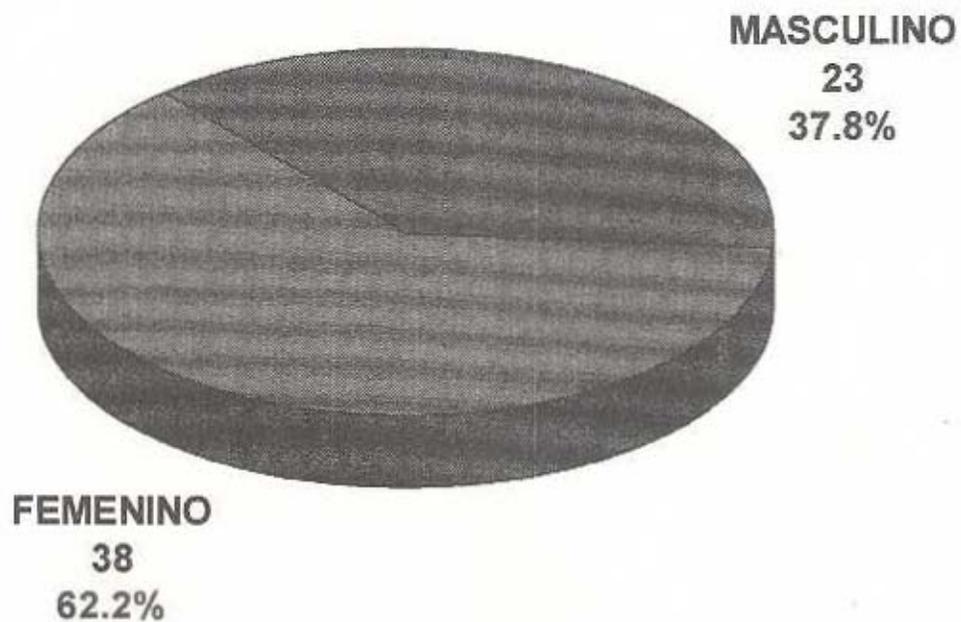
TOTAL	323
HEMANGIOMAS CUTANEOS	61

HEMANGIOMAS CUTANEOS EDAD

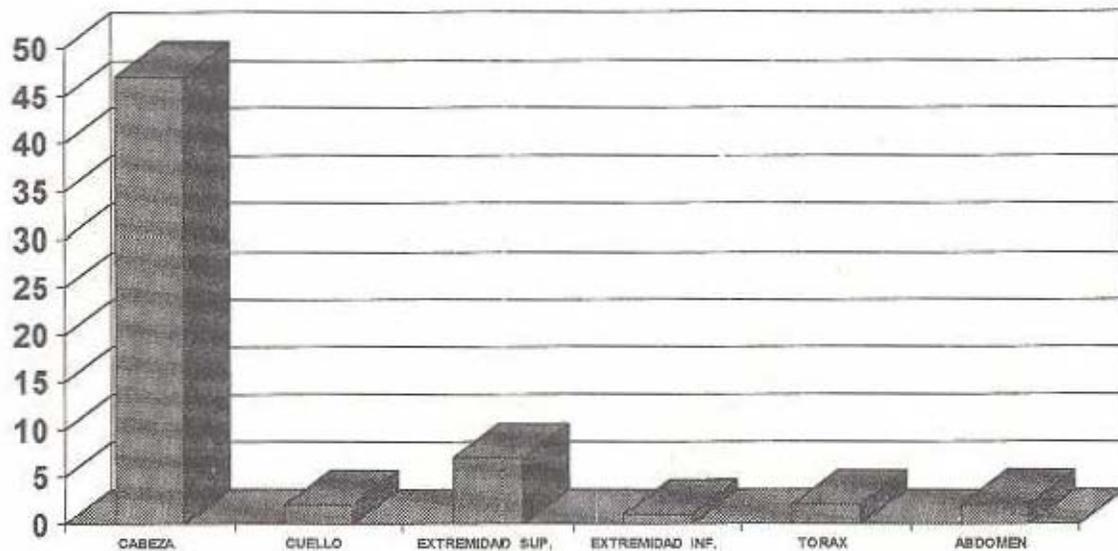


Total = 61

HEMANGIOMAS CUTANEOS
SEXO

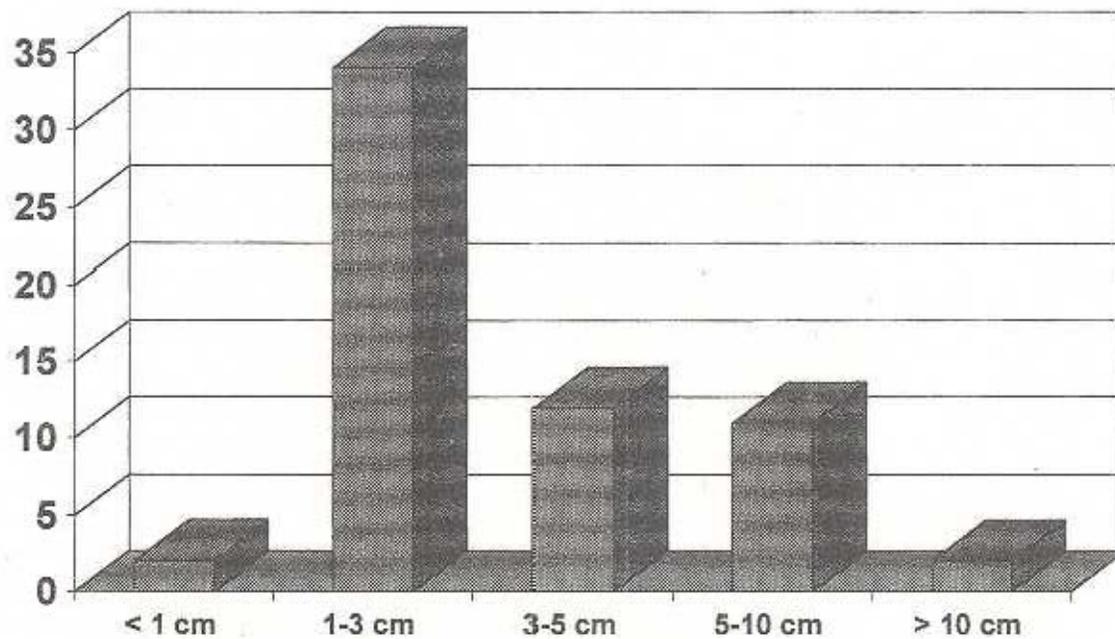


HEMANGIOMAS CUTANEOS LOCALIZACION



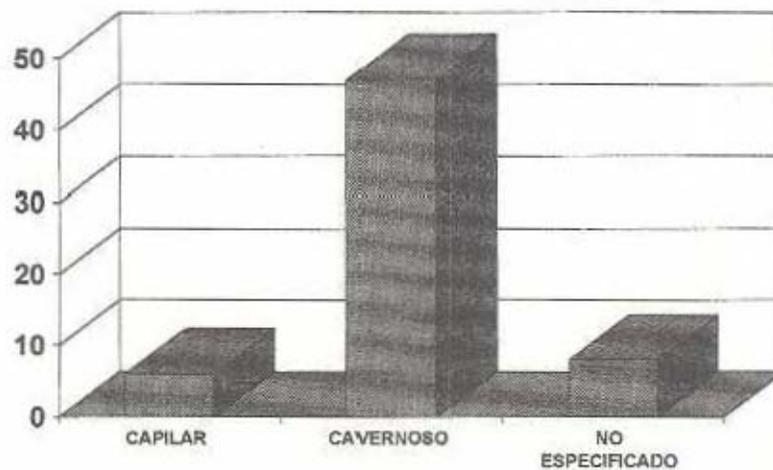
TOTAL = 61

HEMANGIOMAS CUTANEOS DIAMETRO



TOTAL = 61

HEMANGIOMAS CUTANEOS DIAGNOSTICO CLINICO



TOTAL = 61

Tabla n 1: Observación

Paciente	Diámetro cm	T. Seguimiento (meses)	%inolución
1	0.5	1	0
2	2	3	0
3	3	0	?
4	3	72	100
5	3	1	?
6	5	60	100
7	10	24	100
8	4	36	90
9	8	3	20
Promedio	4.2	11	45

Tabla n.2 Resección.

Paciente	diámetro cm	T. seguimiento (mes)	% involución
1	4	72	100
2	2.5	36	50
3	4	36	60
4	1	60	0
5	1	01	100
6	5	12	100
7	2	36	50
8	4	12	100
9	1	03	100
10	2.5	04	100
11	1.5	48	50
12	3	03	100
13	2	12	100
Promedio:	2.2	37	88

Tabla n 3 Prednisona Vo.

Paciente	diámetro	T. Seguimiento	% involución
1	15	36	90
2	múltiples	72	90

Tabla n. 4 Infiltración Dexametasona.

Paciente	Diámetro	N. Ciclos	T. Seguimiento	% Involución.
1	3	2	72	85
2	2.5	1	12	50
3	8	5	48	95
4	7	2	12	80
5	3	3	48	80
6	3	4	48	95
7	3	2	36	25
8	3	2	02	50
9	2	3	60	50
10	10	1	48	90
11	2	3	48	50
12	3	1	36	90
13	5	1	36	85
14	5	3	36	80
15	3	3	12	0
16	4	2	?	?
17	1	1	?	?
18	4	2	12	25
19	5	2	12	90
20	3	1	12	?
21	1	1	6	?
22	2	3	60	50
24	4	2	12	50
25	3	1	6	?
26	4	1	6	?
Promedio:	3.7	2	27.5	46.7

Tabla n. 5 Infiltración Farmaflebón.

Paciente	Diámetro cm	Dosis	T. Seguimiento (mes)	% Involución
1	5	2	12	50
2	5	2	24	0
3	3	2	12	0
4	3	3	36	30
5	10	2	48	25
Promedio:	5.2	2	26.4	21

Tabla n. 6 Infiltración más resección.

Paciente	Diámetro	T. Seguimiento (mes)	%involución
1	1	48	80
2	3	48	50
3	1	36	100
4	4	60	80
5	3	96	30
6	2	60	25
Promedio:	2.3	58	60

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infant and children: a classification based on endothelial characteristic. *Plast Reconstr Surg.* 82:412-20.1982.
- 2.- Mulliken JB, Zetter BR, Folkman J. In vitro Characteristic of endothelium from hemangiomas and vascular malformation. *92:238-53.* 1982.
- 3.- Fishman SJ, Mulliken JB. hemangiomas and vascular malformation in infant and children. *Pediatr Clin North Am* 6:973-98.
- 4.- Wharman JE, Honig PJ. hemangiomas. *Pediatrics in review* 15:266-71. 1994.
- 5.- Finn MC, Glowacki J, Mulliken JB. Congenital vascular lesions: Clinical application of a new classification. *J pediatr Surg.*18:894-99. 1983.
- 6.- Enjorlas O, Riche MC, Merland JJ. Management of alarming hemangiomas in infancy: a riview of 25 cases. *pediatrics* 85:491-8.1990.
- 7.- Enjorlas O, Riche MC, MerlandJJ, Facial portwine stains and Sturge-Weber syndrome. *Pediatrics* 76:48-51,1985.

8.- Ezekowitz AB, Mulliken JB, Folkman J. Interferon alfa 2a therapy for life threatening hemangiomas of infancy. *N Engl J Med*

9.- Robb RM. refractive errors associated with hemangiomas of the eyelids and orbit in infancy. *Am J Ophthalmology*. 83:52-58,1977.

10.- Tan OT, Sherwood K, Gilchrist BA: Treatment of children with port-wine stains using the flashlamp-pulsed tunable dye laser. *N Engl J Med* 320:426-421.1989.

11.- White CW, Sondheimer HM, Crouch EL, et al. Treatment of pulmonary hemangiomatosis with recombinant interferon alfa 2a. *N Engl J med* 320:1197-1200.1989.

12.- Yakes W, Haas DK, et al. Syntomatic vascular malformations, ethanol embolotherapy. *radiology* 170:1059-1066, 1989.

13.- Dubois JM, sabag GH. The treatment of soft tissue venous malformations in children: percutaneous sclerotherapy with Ethibloc. *radiology* 180:195-198,1991.