

Manejo del angioma subglótico en lactantes

M.A. García-Casillas, J.A. Matute, J. Cedrá, J. Vázquez

Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Infantil «Gregorio Marañón», Madrid.

RESUMEN: Introducción. El angioma subglótico es una entidad poco frecuente cuyo tratamiento es difícil de estandarizar. Se han descrito múltiples actitudes terapéuticas con resultados clínicos variables.

Presentamos nuestra experiencia en el manejo de estos enfermos.

Material y métodos. Durante los últimos tres años hemos tenido la oportunidad de tratar cuatro pacientes diagnosticados de angioma subglótico. La edad media de presentación fue de $4,5 \pm 2,8$ meses y el peso de $6,9 \pm 2,04$ kg. Presentamos sus características clínicas, los síntomas de presentación, la localización y tamaño de la lesión, el grado de obstrucción producida (según la clasificación de estenosis subglótica de Cotton), el tratamiento aplicado en cada caso, las complicaciones y los resultados obtenidos a largo plazo.

Resultados. Las lesiones producían una obstrucción media del 83,75% de la luz laríngea (rango 75-90%), localizándose la lesión en dos casos en la región posterolateral derecha, otro en la izquierda y el último era completamente circular.

Todos los pacientes han sido tratados inicialmente con corticoides orales, recidivando la lesión tras suspender el tratamiento. Posteriormente en todos los enfermos se ha realizado una resección submucosa del angioma mediante cirugía abierta de la laringe. Ningún paciente precisó la realización de una traqueostomía.

Entre las complicaciones cabe destacar una estenosis subglótica grado III que requirió una laringoplastia anterior y posterior. Una paciente ha fallecido por una sepsis fulminante secundaria al tratamiento médico a los 4 meses de la intervención quirúrgica. Actualmente los pacientes supervivientes están asintomáticos y sin tratamiento. El tiempo medio de seguimiento es de 18 meses (rango 6 meses-3 años).

Conclusiones. El tratamiento del angioma subglótico es difícil de homogeneizar. La corticoterapia prolongada tiene efectos adversos importantes en niños. La cirugía abierta ocupa un lugar dentro del tratamiento de los angiomas de gran tamaño.

La traqueostomía como opción terapéutica debe evitarse en el manejo de estos enfermos.

PALABRAS CLAVE: Angioma subglótico; Corticoterapia; Estenosis subglótica; Resección submucosa.

Correspondencia: M.A. García-Casillas Sánchez, Hospital Infantil «Gregorio Marañón», C/ Doctor Castelo, 49. 28009 Madrid.

Recibido: Mayo 2003

Aceptado: Septiembre 2003

MANAGEMENT OF INFANTILE SUBGLOTTIC HEMANGIOMA

ABSTRACT: Introduction. Subglottic hemangioma is an unusual lesion which can be treated in various ways. Multiple therapeutic attitudes with variable clinical results have been described.

We present our experience in the management of these patients.

Patients and methods. During last the three years we have treated four patients with subglottic hemangioma. The mean age was of 4.5 ± 2.8 months and the mean weight of 6.9 ± 2.04 kg. We present its presenting symptoms, location and size of the lesion, grade of obstruction (according to the classification of subglottic stenosis of Cotton), the treatment applied, complications and results in the long term.

Results. The lesions produced a mean obstruction of 83.75% of the airway (range 75-90%), being located in the right posterolateral region (2), left posterolateral region (1) and the last was completely to circulate.

All the patients have been treated initially with steroids, but recurrence of symptoms when steroid dosage was decreased. All angiomas were removed surgically by submucous resection. No tracheotomy was performed.

One patients developed a grade III subglottic stenosis that required an open surgery (laryngotracheoplasty with anterior a posterior graft). One patient suffered an overwhelming sepsis probably secondary to medical treatment. All patients had not had further respiratory difficulties. Postoperative follow-up is 18 months (range from 6 months to 3 years).

Conclusions. Treatment of subglottic hemangioma is difficult to standardize. Treatment with steroids have many adverse effects in children. The surgical treatment offer a good option in the treatment of the angiomas of great size. Traqueostomy as must be avoided in the management of these patients.

KEY WORDS: Subglottic hemangioma; Subglottic stenosis; Steroids; Submucous resection.

INTRODUCCIÓN

El hemangioma subglótico es una malformación vascular que se presenta en los lactantes de primeros meses de vida. Estas lesiones aparecen de forma más frecuente en niñas con una proporción de 2:1. El síntoma de presentación más frecuente es el estridor, siendo otros síntomas menos fre-

cuentas la tos, cianosis y ronquido. Los síntomas clínicos típicamente fluctúan a lo largo del tiempo, con fases de mejoría franca, empeorando con la agitación, el llanto o las infecciones respiratorias. El diagnóstico se basa, fundamentalmente, en la imagen bronoscópica. Estas lesiones son típicamente unilaterales, blandas y compresibles, submucosas y de color rojizo⁽¹⁾.

Histopatológicamente hay tres tipos de hemangiomas: capilar, cavernoso y mixto. El capilar es el tipo de angioma más frecuente en la subglotis.

La historia natural de estas lesiones es a la regresión espontánea hacia los 2 años de edad. Lamentablemente no existen signos que predigan qué angiomas van a regresar ni cuánto tiempo van a tardar. El propósito del tratamiento es proporcionar una vía aérea adecuada para el desarrollo de estos niños. Para ello se han desarrollado múltiples alternativas de tratamiento (traqueostomía, corticoterapia, láser, interferón-alfa, cirugía, etc.), lo que nos acerca a la idea de que aún no hemos encontrado la pauta de tratamiento adecuada y específica.

MATERIAL Y MÉTODOS

Durante los últimos tres años hemos tenido la oportunidad de tratar cuatro pacientes diagnosticados de angioma subglótico. La edad media de presentación fue de $4,5 \pm 2,8$ meses y el peso de $6,9 \pm 2,04$ kg. Revisamos de forma retrospectiva sus características clínicas, los síntomas de presentación, la localización y tamaño de la lesión, el grado de obstrucción producida (según la clasificación de estenosis subglótica de Cotton⁽²⁾), el tratamiento aplicado en cada caso, las complicaciones y los resultados obtenidos a largo plazo.

Caso clínico 1. Varón de 1 mes y medio que acude por estridor. Se realiza una fibrobroncoscopia en la que se objetiva un angioma posterolateral derecho que obstruye el 80% de la luz. Comienza tratamiento corticoideo con metilprednisolona a 2 mg/kg/día. El paciente es dado de alta reevaluándose a las 3 semanas. La broncoscopia de control muestra una reducción del tamaño del angioma que obstruye únicamente el 20% de la luz. Ante la mejoría clínica se inicia el descenso de corticoterapia reapareciendo a las 2 semanas el estridor con un aumento del tamaño del angioma. Se decide realizar cirugía abierta mediante cricotiroidotomía anterior con coagulación del angioma. El paciente se mantiene intubado durante 8 días tras la intervención quirúrgica, siendo dado de alta 3 días más tarde. En la broncoscopia de control, realizada 2 meses después, se objetiva una mínima estenosis subglótica posterior residual que no provoca sintomatología. Actualmente, 30 meses después, el paciente está asintomático y con buena ganancia ponderal.

Caso clínico 2. Mujer de 2 meses que consulta por estridor. La paciente presenta un angioma facial izquierdo muy evidente sin otros antecedentes personales de interés. La fi-

brobroncoscopia diagnóstica objetiva un angioma subglótico derecho que produce una obstrucción del 75% de la luz laríngea. Presenta, además, un angioma en la cuerda vocal derecha y un angioma traqueal derecho, ambos planos, que no provocan ninguna obstrucción adicional. Se realiza cirugía abierta mediante cricotiroidotomía anterior con extirpación aparente de la totalidad del angioma. La niña se mantiene intubada durante 5 días en la UCIP. A los 6 días de la extubación la paciente recibe el alta hospitalaria ante la buena evolución clínica. Dos meses más tarde reingresa en nuestro Servicio por recidiva de la sintomatología realizándose durante el ingreso una fibrobroncoscopia donde se objetiva una recidiva de la lesión con una obstrucción del 75-90% de la luz laríngea. Se reinicia tratamiento con dexametasona a 0,5 mg/kg/día durante un mes realizando posteriormente pauta descendente. Un mes tras la retirada de la corticoterapia reingresa con estridor, reiniciándose el tratamiento con dexametasona a 0,75 mg/kg/día un mes y a 0,5 mg/kg/día durante 4 semanas.

Controlada de nuevo a la paciente en menos de 2 meses, no se visualiza obstrucción laríngea por lo que comenzamos el descenso de la corticoterapia. A las 24 horas presenta una sepsis fulminante con fracaso multiorgánico.

Caso clínico 3. Varón de mes y medio portador de un angioma facial que comienza con estridor. Instauramos tratamiento corticoideo con metilprednisolona a 2 mg/kg/día durante un mes descendiendo posteriormente a 1 mg/kg/día y 0,5 mg/kg/día cada dos semanas. Tras el descenso el niño reingresa por reagudización de los síntomas. Realizamos una broncoscopia en la que se objetiva un angioma subglótico circular que produce una obstrucción del 90% de la luz laríngea. Durante el mismo procedimiento se intuba preventivamente al paciente ante la situación tan crítica que presenta su vía aérea. A las 24 horas se realiza una resección del angioma por cirugía abierta. El paciente se mantiene intubado endotraquealmente durante 10 días, algo más de lo habitual, debido al desarrollo de una infección local en la herida quirúrgica que requirió curas locales diarias. El paciente se extuba sin incidencias y recibe el alta domiciliaria. A las seis semanas el paciente presenta nuevamente estridor, objetivándose en la fibrobroncoscopia de control una estenosis subglótica cicatricial anterior grado II-III de Cotton⁽²⁾. Se decide realizar una laringotraqueoplastia con un injerto anterior de cartílago costal que ha tenido muy buena evolución clínica. El paciente está actualmente, un año tras la última cirugía, clínicamente asintomático.

Caso clínico 4. Varón de 10 meses remitido desde otro centro diagnosticado de angioma subglótico, que había recibido tratamiento en su centro de referencia con láser de CO₂ a los 6 meses de edad. El paciente presenta dificultad respiratoria y estridor importante. En la broncoscopia se objetiva un angioma subglótico izquierdo que provoca una obstrucción de aproximadamente el 80% de la luz laríngea. Se intenta como primer escalón terapéutico comenzar con

tratamiento corticoideo con metilprednisolona a 2 mg/kg/día durante 20 días sin conseguir una buena respuesta. Se indica tratamiento quirúrgico mediante cricotiroidotomía anterior con resección submucosa del angioma. El paciente permanece intubado endotraquealmente en UCIP durante 7 días, transcurriendo el postoperatorio sin complicaciones. Actualmente, 7 meses después, el paciente está totalmente asintomático.

RESULTADOS

Las lesiones producían una obstrucción media del 73,75% de la luz laríngea (rango 75-90%), localizándose la lesión en dos casos en la región posterolateral derecha, otro en la izquierda y el último era completamente circular.

Todos los pacientes han sido tratados inicialmente con corticoides orales, recidivando la lesión en todos ellos tras suspender el tratamiento. Posteriormente en todos los enfermos se ha realizado una resección submucosa del angioma mediante cirugía de la laringe. El tiempo medio de intubación postoperatoria ha sido de 7,5 días (rango 5-10 días). Ningún paciente precisó la realización de una traqueostomía.

Entre las complicaciones cabe destacar una estenosis subglótica grado III que requirió una laringoplastia con injerto de cartílago costal anterior y posterior. Una paciente ha fallecido por una sepsis fulminante, probablemente secundaria al tratamiento médico, a los 4 meses de la intervención quirúrgica.

Actualmente los pacientes supervivientes están asintomáticos y sin tratamiento. El tiempo medio de seguimiento es de 18 meses (rango 6 meses-3 años).

DISCUSIÓN

El angioma subglótico es una entidad propia de fácil diagnóstico pero difícil tratamiento. La clínica de estos enfermos es poco característica. Generalmente comienzan con estridor inspiratorio y espiratorio a las 3 o 4 semanas de nacer y poco a poco los síntomas van empeorando, haciéndose más evidentes con la ingesta. La edad media de presentación se sitúa alrededor de los seis meses.

Hasta un 50% de estos pacientes tienen angiomas cutáneos acompañantes⁽³⁾, cuya presencia puede orientarnos hacia el diagnóstico clínico.

La localización más frecuente de los angiomas subglóticos es lateral. La estenosis localizada a nivel posterior sugiere una lesión de tipo congénito⁽⁴⁾. El grado de obstrucción es enormemente variable, desde aquellos que son prácticamente asintomáticos a otros que provocan hasta un 90% de obstrucción de la luz laríngea.

Siempre se ha dicho que la evolución habitual de los hemangiomas es el crecimiento durante los primeros meses de la vida y posteriormente la estabilización con tendencia a la

regresión alrededor de primero o segundo año de edad. La realidad es que la evolución clínica de estas lesiones es variable. Algunos comienzan a involucionar a los seis meses de edad, mientras que otros estarán presentes hasta casi los cuatro años de edad, siendo frecuente la involución incompleta quedando lesión residual⁽⁴⁾.

El tratamiento de los angiomas subglóticos es muy variable. El manejo y las pautas terapéuticas no están adecuadamente establecidos, lo que indica que aún no se ha encontrado el tratamiento ideal.

La traqueostomía como abordaje terapéutico y posteriormente esperar a la involución de la lesión, parece actualmente abandonada por prácticamente todos los autores⁽⁴⁾. La traqueostomía conlleva un riesgo importante de mortalidad y morbilidad⁽⁵⁾. No parece muy adecuado mantener una traqueostomía con una lesión subyacente en proceso de crecimiento y sin control con los riesgos que conlleva en caso de decanulación accidental con una lesión totalmente obstructiva subyacente, desplazamiento de la cánula por la lesión angiomatosa, riesgo de hemorragia, etc. Es de sobra conocida la morbilidad asociada de la traqueostomía en niños, con deficiencias en la adquisición del lenguaje, infecciones respiratorias de repetición y el estigma social y familiar que conlleva un niño con una cánula. En nuestra experiencia es una técnica a evitar, siempre que sea posible, en la práctica clínica pediátrica.

El tratamiento con corticoides sistémicos es considerado por muchos el tratamiento de elección, o al menos como el primer escalón terapéutico⁽⁴⁾. Sadan y cols.⁽⁶⁾ publicaron una serie de 60 niños con angiomas en distintas localizaciones a los que sometieron a tratamiento con corticoides a dosis altas (prednisona 5 mg/kg/día), obteniendo unos resultados excelentes en el 68% y buenos el 25%. El tratamiento fracasó en el 7% restante. A pesar de mantener el tratamiento durante una media de 8-10 semanas, no observaron efectos secundarios importantes en estos niños. Enjolras y cols.⁽⁷⁾ publicaron una serie de 25 lactantes con angiomas con crecimiento importante que fueron tratados con corticoides sistémicos. Veinte fueron tratados a una dosis de 2-3 mg/kg/día, al resto le fue administrada una dosis menor. El 30% mejoraron llamativamente, otro 30% no demostró ninguna respuesta al tratamiento y el 40% restante mejoró levemente, sin poder atribuir la mejora al tratamiento corticoideo o a la involución natural de la lesión. En nuestra limitada experiencia todas las lesiones recidivaron una vez suspendido el tratamiento corticoideo, lo que nos llevó a plantear la opción quirúrgica.

Aunque los autores defensores de estos tratamientos aseguran que no tienen efectos secundarios importantes^(6,8), es cierto que existe un riesgo de hábito cushinoide, osteoporosis y retraso en el crecimiento, así como de sepsis con el riesgo importante de mortalidad que conlleva en lactantes pequeños. Todos los autores reconocen, aun en los mejores casos, el riesgo real de recidiva de las lesiones una vez suspendido el tratamiento, como ha sido nuestra experiencia en todos los casos.

En los últimos años el tratamiento de los angiomas con láser se ha ido estableciendo poco a poco en la práctica clínica diaria. Las primeras publicaciones tenían unos resultados poco homogéneos con lesiones residuales importantes⁽⁴⁾. Los nuevos equipos están obteniendo resultados cada vez mejores. El tratamiento con láser de CO₂ es considerado por algunos como el tratamiento inicial de elección. Aunque sus detractores aseguran que es poco específico para el tratamiento de estas lesiones y tiene poca eficacia en la coagulación. Generalmente obstrucciones de más de un 50% de la luz laríngea varias sesiones de láser hasta conseguir un buen resultado, con la consiguiente intubación y estancia en UCIP durante un tiempo variable. Las series publicadas observan hasta un 20% de estenosis subglóticas residuales en los angiomas tratados con esta técnica. El láser de Neodimio (láser Nd:YAG) se considera un láser coagulador. Es útil para las lesiones grandes y gruesas, aunque su uso puede provocar lesiones en los tejidos circundantes y probablemente aumentar el riesgo de estenosis subglótica^(4, 8). Otros prefieren el láser KTP, defendiendo que es absorbido fundamentalmente por la hemoglobina, siendo ideal para el tratamiento de lesiones vasculares⁽⁹⁾.

El tratamiento con radioterapia actualmente se considera contraindicado, pues su efecto es bastante variable y conlleva un riesgo importante de enfermedades malignas en niños, fundamentalmente tiroideas⁽³⁾.

El Interferón-alfa puede tener algún lugar en el tratamiento de estas lesiones. Entre sus desventajas hay que destacar el tiempo que tarda este tratamiento en hacer efecto, siendo difícilmente aplicable en angiomas que produzcan una obstrucción significativa de la vía aérea⁽¹⁰⁾.

La cirugía abierta es una opción real que debe considerarse en los casos de angiomas de gran tamaño circunscritos a la vía aérea. La técnica quirúrgica que hemos realizado es la misma descrita por otros autores. Mediante cricotiroidotomía en línea media anterior se realiza una resección submucosa del angioma. Al igual que otros muchos autores, creemos que esta cirugía debe realizarse ya en un solo tiempo, evitando la traqueostomía⁽¹⁾. Posteriormente el paciente permanece intubado durante un período de tiempo variable según los trabajos publicados, pero que viene a oscilar entre 3 y 7 días^(1, 11, 12). En nuestro caso la media fue de 7,5 días. Actualmente mantenemos la relajación muscular el mínimo tiempo posible, manteniendo la mínima sedación para que el paciente esté cómodo con el tubo endotraqueal. Así, la asistencia respiratoria es mínima o nula y las complicaciones postoperatorias se reducen considerablemente^(13, 14).

CONCLUSIONES

El tratamiento del angioma subglótico debe ser multidisciplinar. Las múltiples opciones terapéuticas deben utilizarse personalizadas para cada paciente, considerando las ventajas y los beneficios que nos aporta cada una de ellas.

El tratamiento con corticoides tiene, en nuestra experiencia, una eficacia limitada en el tratamiento de estas lesiones. Además la corticoterapia prolongada tiene efectos adversos importantes en niños.

La cirugía con láser probablemente tenga un lugar en el tratamiento de los angiomas de pequeño tamaño. La cirugía abierta ocupa un lugar dentro del tratamiento de los angiomas de gran tamaño. Actualmente la cirugía laríngea en un tiempo puede realizarse de forma segura con mínimas complicaciones postoperatorias. La traqueostomía como opción terapéutica debe desterrarse en el manejo de estos enfermos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Phipps CD, Gibson WS, Wood WE. Infantile subglottic hemangioma: a review and presentation of two cases of surgical excision. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1997;**41**:71-79.
2. Cotton RT. Management of subglottic stenosis. *Otolaryng Clin Nor Am* Feb 2000;**33**(1):111-129.
3. Gray SD, Johnson DG. Head and neck malformations of the pediatric airway. *Sem Ped Surg* 1994;**3**(3):160-168.
4. Filston HC. Hemangiomas, cystic hygromas and teratomas of the head and neck. *Sem Ped Surg* 1994;**3**(3):147-159.
5. Kremer B, Botos-Kremer AI, Eckel HE. Indications, complications and surgical techniques for pediatric tracheostomies: an update. *J Ped Surg* 2002;**37**(11):1556-1562.
6. Sadan N, Wolach B. Treatment of hemangiomas in infants with high doses of prednisone. *J Pediatr* 1995;**128**(1):141-146.
7. Enjolras O, Riche MC, Meriand JJ. Management of alarming hemangiomas in infancy: a review of 25 cases. *Pediatrics* 1990;**85**:491-498.
8. Al-Sebeih K, Monoukian J. Systemic steroids for the management of obstructive subglottic hemangioma. *J Otolaryngol* 2000;**29**(6):361-366.
9. Magdy D, Ahsan SF, Kest D. The application of the Potassium-Titanyl-Phosphate (KTP) Laser in the management of subglottic hemangioma. *Arch Otolaryngol Head and Neck Surgery* 2001;**127**(1):47-50.
10. MacArthur CJ, Senders CW, Katz J. The use of interferon alpha-2a for life threatening hemangiomas. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;**121**:690-693.
11. Mulder JJS, Van den Broek P. Surgical treatment of infantile subglottic hemangioma. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1989;**17**:57-63.
12. Wiatrak BJ, Reilly JS, Seid AB. Open surgical excision of subglottic hemangioma in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1996;**34**(1-2):191-206.
13. Yellon RF, Parameswaran M, Brandom BW. Decreasing morbidity following laryngotracheal reconstruction in children. *Int J Otorhinolaryngol* 1997;**41**(2):145-154.
14. Rothschild MA, Cotcamp D, Cotton RT. Postoperative medical management in single-stage laryngotracheoplasty. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;**121**(10):1175-1179.