

Tratamiento quirúrgico precoz de los hemangiomas nasales: revisión de 36 casos*

L. Burgos, J.C. López Gutiérrez, A.M. Andrés, J.L. Encinas, A.L. Luis, O. Suárez, M. Díaz, Z. Ros

Departamento de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil La Paz. Madrid.

RESUMEN: Introducción. Los hemangiomas son los tumores benignos más frecuentes en la infancia. Recientemente se ha confirmado su origen placentario, que podría explicar el incremento en su incidencia paralelo al mayor uso de las técnicas de fecundación *in vitro* y las elevadas tasas de prematuridad y gemelaridad.

Su aparición en la cara no es casual y sigue un patrón que se corresponde con las líneas de fusión de los mamelones faciales embrionarios. Nariz, órbita y párpado son áreas que requieren en cada caso una estrategia diferente. Durante los últimos años, nuestro protocolo de actuación frente a estos tumores se ha ido modificando y redefiniendo para minimizar la repercusión social, psicológica y escolar del niño.

Pacientes y métodos. Revisamos retrospectivamente los 36 pacientes con hemangiomas de la pirámide nasal tratados en nuestro servicio durante los últimos 20 años. Dichos pacientes fueron divididos en 2 grupos según fueran intervenidos entre 1985-1992 (n=11) o entre 1992-2005 (n=25). El protocolo tradicional, seguido hasta 1992, incluía observación y tratamiento esteroideo para corrección posterior de las secuelas. Con las nuevas actitudes terapéuticas, la edad de corrección quirúrgica se ha reducido notablemente y con ello las secuelas psicológicas. Analizamos edad de aparición, hallazgos al diagnóstico, modalidad y edad de tratamiento, para evaluar los resultados estéticos a largo plazo.

Resultados. De los 36 pacientes de nuestra serie, 26 eran mujeres y 10 hombres, con edad media en la primera consulta de 5±2 meses. Los 11 pacientes diagnosticados en el primer período (hasta 1992) recibieron tratamiento con corticoides durante una media de 3 meses, para luego esperar la involución de la lesión y ser intervenidos con una edad media de 8 años. Por el contrario, los 25 pacientes intervenidos en el segundo período, se operaron precozmente, con una media de edad de 3 años y antes de la escolarización. Actualmente las únicas indicaciones del tratamiento con corticoides son el crecimiento desmesurado, la afectación generalizada o las complicaciones (ulceración).

Conclusión. El tratamiento de los hemangiomas nasales debe individualizarse, teniendo en cuenta su localización, profundidad, velocidad de involución y repercusión funcional. La edad del niño y la repercusión

psicológica sobre el paciente y su familia, influyen en la decisión quirúrgica. La alta tasa de fracaso escolar en niños con hemangiomas desfigurantes, la escasa respuesta al tratamiento farmacológico y la necesidad de tratamiento quirúrgico en todos los casos, han llevado a indicar la extirpación del hemangioma y la rinoplastia asociada antes de la escolarización. En base a los conocimientos actuales y a nuestra propia experiencia, consideramos que el abordaje quirúrgico precoz representa una mejoría significativa en la calidad de vida de los pacientes y sus familias.

PALABRAS CLAVE: Hemangioma nasal; Tratamiento precoz; Secuelas; Repercusión psicológica.

EARLY SURGICAL TREATMENT IN NASAL TIP HEMANGIOMAS: 36 CASES REVIEW

ABSTRACT: Background. Hemangiomas are the most common benign tumours in infancy. Its trophoblastic origin is now confirmed and it would explain their increasing incidence that runs parallel to the more frequent use of fertilization in vitro techniques and the high rates of prematurity and twinning.

It is not a coincidence that they appear more often in the face and its location is related to the merging lines of the facial embryonal buds. Nose tip, upper-eyelid and orbital regions are special areas that need a different approach in each case.

Over the last years we changed our therapy protocol for these tumours, in an attempt to decrease the psychological, social and scholar impact in children.

Patients and methods. During the last 20 years, 36 patients with nasal tip hemangiomas underwent surgical treatment in our institution. We divided them into two groups, those treated between 1985 and 1992 (n=11) and those treated between 1992 and 2005 (n=25). Traditionally, conservative management including close observation, corticosteroid therapy and finally surgical treatment of the sequelae, was proposed. Late surgical treatment was reserved for incompletely regressed or unsuccessfully treated facial tumours. Our more recent approach involves early surgical excision, in order to avoid psychological distress and cosmetics defects. Age at diagnosis, appearance at that moment, sort of treatment and time of surgical procedure were recorded to evaluate long-term results.

Results. In this paper we report our series of 36 patients, consisting of 26 females and 10 males, with a mean age of 5±2 months at the first

Correspondencia: Laura Burgos Lucena. Hospital Infantil La Paz. Paseo de la Castellana 261, 28046 Madrid.

E-mail: lauraburgos33@hotmail.com

*Trabajo presentado en el XLVI congreso de la SECP. Murcia, Mayo 2006

Recibido: Mayo 2006

Aceptado: Marzo 2007

visit. In 11 patients from the first period (1985-1992), corticosteroid therapy was applied waiting the spontaneous regression and they finally underwent delayed surgical treatment at a mean age of 8 years. In the remaining 25 patients treated in the second period, early surgical excision was carried out with a mean age of 3 years and before school age. Indications for corticosteroid therapy include uncontrolled growth and complications (ulceration).

Conclusions. The approach to management of nasal tip hemangiomas should be individualized and must take into account their depth, location, rate of involution and functional disturbance. Children age as well as psychological problems arising from the presence of proliferative hemangioma must be considered when deciding a surgical approach. Upon the high rates of scholar failure in children with deforming hemangiomas, the lack of response to medical therapy and the need of surgical treatment in all cases, our policy now it is to attempt surgical excision and reconstruction before school age. Based on data reported and on our own experience, we consider that very early surgical treatment improves quality of life of our patients and their families.

KEY WORDS: Nasal tip hemangioma; Early surgical treatment; Sequelae; Psychological impact.

INTRODUCCIÓN

Los hemangiomas infantiles son los tumores más frecuentes en la infancia, con una incidencia estimada del 4% a 10% y de predominio en el sexo femenino^(1,2). Pese a la creciente investigación sobre esta patología en los últimos años, aún quedan sin esclarecer muchos aspectos de su etiología, patogenia y actitud terapéutica.

Según la clasificación de Mulliken y Glowacki en 1982⁽³⁾, los hemangiomas son lesiones vasculares que muestran proliferación de células endoteliales de elevada actividad mitótica. Este esquema inicial fue modificado en 1996 por la Sociedad Internacional de Anomalías Vasculares, incluyendo entidades como el hemangioma congénito no involutivo (NICH) y rápidamente involutivo (RICH) frecuentes en la infancia y de características diferentes⁽⁴⁾.

El que esta patología sea más prevalente en niñas, sugiere que el estradiol circulante, junto a la presencia de receptores estrogénicos en las células del hemangioma y el conocido efecto estimulador sobre las células endoteliales, pudieran estar implicados en su patogenia⁽⁵⁾. Lois Smith sugiere la participación del eje hipotálamo-hipófiso-gonadal en el desarrollo del hemangioma y refiere un defecto en la regulación de la expresión del antígeno placentario en los tejidos del hemangioma. La supresión brusca al nacimiento de la producción placentaria de 2-metoxiestradiol (2ME), una hormona inhibidora de la angiogénesis, podría provocar el crecimiento posnatal de tejidos derivados de la placenta⁽⁶⁾. Pero, desafortunadamente, aún queda mucho por aclarar respecto a su patogenia e historia natural.

Pueden presentarse en varias localizaciones, siendo más común en cabeza y cuello⁽⁷⁾. La marca cutánea inicial define el territorio del hemangioma,⁽⁸⁾ aunque en algunos casos

no llegue a ocuparlo por completo. Haggstrom identifica 4 segmentos relacionados con los mamelones faciales del desarrollo embrionario: frontotemporal, maxilar, frontonasal y mandibular. Los hemangiomas segmentarios –aquellos que se extienden por una región anatómica amplia– hacen pensar en un origen embrionario y presentan peor pronóstico que los hemangiomas localizados.

Nuestro objetivo es revisar nuestros resultados recientes con una actitud quirúrgica más radical, en comparación con los obtenidos por nuestro grupo en el pasado, con actitudes más conservadoras.

PACIENTES Y MÉTODOS

Hemos revisado 36 niños con hemangiomas de la pirámide nasal tratados en nuestro servicio durante los últimos 20 años. La edad media de aparición de la lesión era de 18 días y 8 de ellos eran prematuros.

Basándonos en la actitud terapéutica, dividimos nuestros pacientes en dos grupos: los que fueron intervenidos entre 1985-1992 y los diagnosticados entre 1992-2005. El protocolo terapéutico tradicional, seguido en nuestro centro en los 11 pacientes del primer grupo (años 1985-1992), implicaba observación y tratamiento esteroideo a dosis de 2 mg/kg/día, limitándose la cirugía a la corrección de las secuelas después de la involución. En los últimos 13 años, el progresivo conocimiento de estos tumores y de su comportamiento, nos ha llevado a adelantar la edad de intervención quirúrgica.

Analizamos nuestra serie considerando edad de aparición y hallazgos al diagnóstico, fecha y modalidad de tratamiento y los resultados estéticos a largo plazo.

RESULTADOS

De los 36 pacientes tratados, 26 eran mujeres y 10 varones, con una edad media en la primera visita de 5 ± 2 meses. Treinta y dos presentaban un hemangioma focal y en cuatro de ellos era segmentario, afectando otras áreas faciales además de la nariz. Sólo 7 de estos pacientes tenían un hemangioma superficial, con afectación epidérmica; 20 eran profundos y 9 tenían un componente mixto.

Uno de los pacientes tenía un hemangioma de localización nasoorbitaria que reducía el campo visual, produciendo ambliopía. En otro paciente, el hemangioma se encontraba en la pirámide nasal, originando desviación severa de la misma y el riesgo de secuelas irreversibles.

En el primer grupo, todos recibieron tratamiento con corticoides durante un período de 3 meses, terminando dicho tratamiento en torno al año de edad. Durante la posterior fase de involución, los pacientes eran seguidos en consulta para proceder al tratamiento de las lesiones residuales en torno a los 7-9 años. Siete pacientes necesitaron un procedimiento

quirúrgico de revisión o extirpación de lesiones residuales y diez fueron sometidos a tratamiento con láser pulsado de forma adicional para minimizar secuelas.

En los últimos 13 años (1992-2005), pese a la ausencia de protocolo terapéutico basado en la evidencia, se ha adelantando notablemente la edad de corrección quirúrgica. En nuestra serie, mientras que la edad media de intervención era de 8 años y medio en el primer grupo, en la actualidad (grupo de 25 pacientes entre 1992 y 2005) la edad media de corrección quirúrgica es menor de 3 años, independientemente de la técnica utilizada. Sólo los 2 casos de hemangiomas segmentarios intervenidos en este período y los 5 con afectación superficial, recibieron tratamiento con corticoides y láser pulsado respectivamente y fueron intervenidos a continuación.

Por el momento, el tratamiento esteroideo sólo se lleva a cabo en los pacientes con complicaciones (ulceración), crecimiento desmesurado o afectación generalizada de la cara.

DISCUSIÓN

Los hemangiomas infantiles tienen una incidencia de hasta el 4-10% y pueden llegar a suponer serios problemas médicos. Son lesiones únicas, que solamente aparecen en la infancia y están ausentes o no desarrolladas por completo al nacimiento⁽⁹⁾. Tienen una historia natural propia que pasa por dos fases: la fase proliferativa, caracterizada por un crecimiento significativo durante las primeras semanas/meses de vida (los de gran tamaño pueden seguir creciendo después del primer año), y la fase involutiva, en la cual se aprecia palidez en el interior de la lesión, seguida de regresión progresiva y telangiectasias residuales con atrofia del tejido fibroadiposo en ocasiones. Esta fase puede durar de meses a años, por lo que el cirujano debe acentuar la vigilancia en este período y avisar a los padres de la necesidad de volver si experimentan algún cambio.

Según nuestra experiencia, la decisión terapéutica debe basarse en cuatro aspectos fundamentales. En primer lugar, hay que tener en cuenta si el hemangioma es focal o segmentario. En los hemangiomas segmentarios, con afectación de toda la nariz y a veces de labio o mejilla, está indicado el tratamiento esteroideo para minimizar así las secuelas de la fase proliferativa y realizar la rinoplastia cuando ésta haya concluido. La otra posibilidad, que se trate de un hemangioma focal limitado a nariz y, por tanto, resecable, es indicación para la intervención precoz con curación completa.

El segundo aspecto importante es si se trata de un hemangioma superficial, con afectación epidérmica o sólo profunda. En los hemangiomas superficiales, la carencia de tejido cutáneo sano nos obliga al tratamiento con láser pulsado desde el sexto mes de vida (ya que antes no es aconsejable por el riesgo de ulceración) para acelerar el proceso de normalización epidérmica previo a la reconstrucción. En cambio, en los hemangiomas profundos, sin afectación de la epi-

dermis, no es necesario esperar, por lo que está indicada la intervención precoz realizando extirpación del mismo, realineamiento de los cartílagos alares y reconstrucción de la columela.

El tercer aspecto a destacar en la decisión terapéutica es si la malformación tiene o no repercusión funcional, pudiendo ésta condicionar la necesidad de una intervención precoz, como nuestros casos de hemangiomas nasal y orbitario, con deformación de la pirámide y afectación del campo visual. La posibilidad de complicaciones severas derivadas de la oclusión ocular, el sangrado o la distorsión de estructuras adyacentes, debe considerarse indicación para la intervención precoz.

No debe olvidarse la edad del paciente, considerando que si se diagnostican en el período neonatal, es prudente observar la evolución, pues si durante el primer año y medio de vida la tendencia natural del hemangioma ha sido a involucionar de forma rápida, no estaría indicada la intervención quirúrgica precoz, manteniendo entonces una actitud expectante.

Consideramos, por tanto, 2 años como la edad ideal de intervención, pues contamos ya con el máximo de información sobre el comportamiento del hemangioma y el paciente no ha alcanzado aún la edad de escolarización. Además, la formación mental de la imagen facial y la memoria en el niño, ocurre entre los 2,5 y 3 años⁽⁸⁾ y no podemos olvidar la repercusión psicológica de dicha patología.

El tratamiento quirúrgico precoz de estas lesiones permite el diagnóstico diferencial con lesiones de localización similar y, por tanto, facilita el despistaje precoz de éstas, que precisan tratamiento más agresivo. Debemos considerar el diagnóstico diferencial con los rhabdomyosarcomas, tumores dermoides y sobre todo los gliomas, siendo éstos los más frecuentes.

A pesar de todo, algunos casos nos hacen volver a cuestionarnos si no es más conveniente el abordaje quirúrgico en los primeros meses de vida, durante la fase proliferativa del hemangioma. Se trata de aquellos pacientes en los que la lesión se presenta como un "mínimo punto rojo", llegando a alcanzar un tamaño considerable tras la espera estimada. Actualmente no hay criterios definidos que nos permitan conocer qué lesión precursora debe ser tratada ni cómo, ni cuáles pueden no suponer el principio de una lesión mayor⁽⁸⁾.

En ocasiones, el tratamiento adicional con láser puede mejorar la coloración cutánea y el aspecto cosmético⁽³⁾. Pero su uso es limitado como único tratamiento de las lesiones faciales por las posibles complicaciones, como infección, sangrado postoperatorio, retraso en la curación y cicatrización hipertrófica⁽¹⁰⁾.

En conclusión, los hemangiomas nasales, dado que con frecuencia involucionan lentamente y pueden causar deformidad funcional y estrés psicológico, deben intervenirse antes de la edad de regresión espontánea estimada⁽¹¹⁾. La alta tasa de fracaso escolar en niños con hemangiomas desfigurantes, la escasa respuesta al tratamiento farmacológico y la ne-

cesidad de tratamiento quirúrgico tardío en todos los casos, han sido los motivos que nos han llevado a llevar a cabo la extirpación del hemangioma y la rinoplastia asociada antes del inicio de la actividad escolar.

BIBLIOGRAFÍA

1. Michel JL. Treatment of hemangiomas with 595 nm pulsed dye laser dermobeam. *Eur J Dermatol* 2003;**13**:136-141.
2. Faguer K, Domp martin A, Labbe D, Barrellier MT, Leroy D, Theron J. Early surgical treatment of Cyrano-nose haemangiomas with Rethi incision. *Br J Plast Surg* 2002;**55**:498-503.
3. Demiri EC, Pelissier P, Genin-Etcheberry T, Tsakoniatis N, Martin D, Baudet J. Treatment of facial haemangiomas: the present status of surgery. *Br J Plast Surg* 2001;**54**:665-674.
4. Friedlander SF, Ritter MR, Friedlander M. Recent progress in our understanding of the pathogenesis of infantile hemangiomas. *Lymphat Res Biol* 2005;**3**:219-225.
5. Amir J, Metzker A, Krikler R, Reisner SH. Strawberry hemangioma in preterm infants. *Pediatr Dermatol* 1986;**3**:331-332.
6. Sasaki GH, Pang CY, Wittliff JL. Pathogenesis and treatment of infant skin strawberry hemangiomas: clinical and in vitro studies of hormonal effects. *Plast Reconstr Surg* 1984;**73**:359-370.
7. Achauer BM, Chang CJ, Vander Kam VM. Management of hemangioma of infancy: review of 245 patients. *Plast Reconstr Surg* 1997;**99**:1301-1308.
8. Frieden IJ, Haggstrom AN, Drolet BA, Mancini AJ, Friedlander SF, Boon L, Chamlin SL, Baselga E, Garzon MC, Nopper AJ, Siegel DH, Mathes EW, Goddard DS, Bischoff J, North PE, Esterly NB. Infantile hemangiomas: current knowledge, future directions. Proceedings of a research workshop on infantile hemangiomas, April 7-9, 2005, Bethesda, Maryland, USA. *Pediatr Dermatol* 2005;**22**:383-406.
9. Jackson IT, Carreno R, Potparic Z, Hussain K. Hemangiomas, vascular malformations, and lymphovenous malformations: classification and methods of treatment. *Plast Reconstr Surg* 1993;**91**:1216-1230.
10. Landthaler M, Hohenleutner U, el-Raheem TA. Laser therapy of childhood haemangiomas. *Br J Dermatol* 1995;**133**:275-281.
11. Weinstein JM, Chamlin SL. Quality of life in vascular anomalies. *Lymphat Res Biol* 2005;**3**:256-259.