
Complicaciones en la evolución de los hemangiomas y malformaciones vasculares

Complications in the evolution of haemangiomas and vascular malformations

A. Belzunce¹, M. Casellas²

RESUMEN

La diferenciación de los hemangiomas y las malformaciones vasculares es histológica, clínica y pronóstica. Aunque la mayoría de los hemangiomas evolucionan a la resolución espontánea, pueden complicarse hasta en un 10% de los casos con ulceración, dolor y hemorragia. Además, la propia localización de los hemangiomas en la cabeza y cuello, junto a estructuras vitales pueden comprometer sus funciones. Así pues, la compresión de vía aérea puede ser una urgencia vital. Los hemangiomas periorbitarios pueden producir ambliopía por privación sensorial o por un estrabismo restrictivo. Los hemangiomas lumbosacros deben estudiarse con RMN por su frecuente asociación con alteraciones de la línea media a nivel espinal, anal, genital o renal. Entre los hemangiomas viscerales, los hepáticos son los más graves por su asociación con insuficiencia cardíaca congestiva. La asociación de hemangiomas faciales extensos con anomalías del SNC, anomalías vasculares, cardíacas, oculares y esternales se denomina síndrome PHACE y con frecuencia se complica con deficiencia mental, convulsiones o ictus.

Las malformaciones vasculares de localización trigeminal se asocian hasta en un 15% con glaucoma o hemangiomas coroideos o leptomenígeos (síndrome de Sturge-Weber). Las malformaciones vasculares combinadas localizadas en extremidades pueden complicarse con tromboflebitis, osteólisis regional e incluso tromboembolismos a distancia (Síndrome de Klippel-Trenaunay). Por otro lado, existe una coagulopatía por consumo (Síndrome de Kassabach-Merrit) que puede complicar algunos tumores vasculares como el hemangiomatoendoteloma kaposiforme y el angioma en penacho. Se revisan por último las complicaciones de los tratamientos empleados.

Palabras clave. Complicaciones. Hemangiomas. Malformaciones vasculares.

ABSTRACT

The differentiation of haemangiomas and vascular malformations is histological, clinical and prognostic. Although the majority of haemangiomas evolve towards spontaneous resolution, as many as 10% of cases can develop complications with ulceration, pain and haemorrhaging. Besides, the localisation of haemangiomas in the head and neck, next to vital structures, can compromise their functions. Hence, compression of the airway might be a vital emergency. Periorbital haemangiomas can give rise to amblyopia due to sensory deprivation or due to a restrictive strabismus. Lumbosacral haemangiomas must be studied with Nuclear Magnetic Resonance because of their frequent association with alterations in the midline at the level of the spine, anus, genitals or kidneys. Amongst visceral haemangiomas, hepatic haemangiomas are the most serious due to their association with congestive cardiac insufficiency. The association of extensive facial haemangiomas with anomalies of the central nervous system, vascular, cardiac, ocular and sternal anomalies, is denominated PHACE syndrome and is frequently complicated by mental deficiency, convulsions or ictus.

Vascular malformations of trigeminal localisation are associated in up to 15% of cases with glaucoma or choroidal or leptomeningeal haemangiomas (Sturge-Weber syndrome). Combined vascular malformations localised in the extremities can become complicated with thrombophlebitis, regional osteolysis and even distant thromboembolisms (Klippel-Trenaunay Syndrome). On the other hand, there is a coagulopathy due to consumption (Kassabach-Merrit Syndrome) that can complicate some vascular tumours such as the Kaposiform haemangioendothelioma and the tufted angioma. Finally, the complications of the treatments employed are reviewed.

Key words. Complications. Haemangiomas. Vascular malformations.

An. Sist. Sanit. Navar. 2004; 27 (Supl. 1): 57-69.

-
1. Área de Hemangiomas y Malformaciones Vasculares. Dpto. Oftalmología. Clínica Universitaria. Universidad de Navarra. Pamplona.
 2. Dermatología. Clínica San Miguel. Pamplona.

Correspondencia:

Arnaldo Belzunce
Departamento de Oftalmología
Clínica Universitaria
Apdo. 4209
31080 Pamplona
Tfno. 948/255400
Fax: 948/2965001

COMPLICACIONES DE LOS HEMANGIOMAS

Aunque es conocida la regresión espontánea de los hemangiomas en el 95% de los casos¹, el periodo de involución es largo, incluso de años (el 50% regresan a los 5 años, el 70% a los 7 y el 90% a los 9), y un 50% dejan lesión residual en forma de telangiectasias, arrugas, atrofia cutánea, saco fibroadiposo residual o cicatrización con una importante repercusión estética. Además, no hay que olvidar que más del 50% de estos tumores se localizan en cabeza y cuello^{2,4}, en zonas muy visibles con gran importancia para el contacto social. Un 7% de los hemangiomas presentan malformaciones asociadas, especialmente neurológicas, con un claro predominio del sexo femenino (6,6/1)². Los hemangiomas pueden afectar también a otros órganos y pueden ser marcadores de complejos sindrómicos.

Sólo un 10% de los hemangiomas tienen complicaciones que requieren tratamiento⁵, y éstas pueden ser debidas a las características generales del tumor o específicas de su localización.

Generales

Ulceración

Durante el periodo de crecimiento, que suele durar 6 ó 10 meses, en los hemangiomas superficiales o mixtos y algo más en los profundos, pueden producirse ulceraciones. La ulceración es la complicación local más frecuente, ocurriendo aproximadamente en el 5 al 10% de los casos⁶. Son más frecuentes en las zonas sometidas a fricción continua o a maceración, como los labios y el área anogenital (Fig. 1). Las ulceraciones suelen ser muy dolorosas, curan con cicatriz y, pueden sobreinfectarse. Los hemangiomas no tratados pueden manifestarse como una úlcera en el lactante hasta en el 16,3% de los casos⁷. El tratamiento de los hemangiomas ulcerados incluye la aplicación de antisépticos (povidona yodada al 10% durante 5-10 min, solución de sulfato de cobre al 0,1%, solución de Burow o gluconato de clorhexidina), antibióticos tópicos como la mupirocina al 4% o el ácido fusídico, pastas secantes con óxido

de zinc, apósitos hidrocoloides y corticosteroides tópicos, intralesionales o sistémicos. El empleo de apósitos hidrocoloides no adhesivos encima de los tratamientos tópicos comentados durante 2-3 días se ha considerado clásicamente como la mejor forma de aliviar el dolor y favorecer la cicatrización de la úlcera en la región anogenital, evitando el contacto con las heces y la orina^{6,8}. El láser de argón y el de colorante pulsado son dos nuevas opciones terapéuticas⁹. Los autores observan una reepitelización rápida y disminución del dolor con un número de sesiones variable, incluso con una sola, aunque suele ser necesario descostrar la lesión con la complicación de un sangrado posterior. El riesgo de sensibilización y de toxicidad de los anestésicos tópicos tipo EMLA (mezcla eutéctica de prilocaína y lidocaína) sobre la piel ulcerada, así como la edad del paciente, hacen recomendable realizar el tratamiento láser con anestesia general. La mayor limitación de estos aparatos es la profundidad, ya que sólo son eficaces en lesiones menores de 1,2 mm de grosor⁹.



Figura 1. Ulceración y sangrado de hemangioma escrotal en un neonato.

Sobreinfección

La aparición de un exudado purulento, el aumento del dolor, el calor y otros signos de inflamación, deben hacer sospechar la infección del hemangioma ulcerado para iniciar tratamiento antibiótico tópico específico (Fig. 2). La extensión del proceso a una celulitis o a una osteomielitis provocará un síndrome febril que debe tratarse en régimen de ingreso con antibióticos por vía sistémica.



Figura 2. Escamocostra purulenta, debida a sobreinfección de un área ulcerada en un hemangioma torácico en regresión.

Hemorragia

Es poco frecuente que el sangrado ocasiona problemas graves, pero suele provocar gran inquietud en los padres. El sangrado leve de los hemangiomas ulcerados responde a la compresión directa, pudiendo emplearse gasas impregnadas de alginato cálcico, así como un vendaje compresivo⁶. También se ha usado el láser de colorante pulsado de la misma forma que en la ulceración.

Deformidad estética

Un 80% de los hemangiomas que no involucionan antes de los 6 años se asocian a una cicatrización y cambios cutáneos antiestéticos¹⁰. Resulta más probable el desarrollo de cicatrices con deformaciones estéticas visibles en los hemangiomas faciales (sobre todo en orejas, nariz y labios) que en los hemangiomas de otras localizaciones como la espalda (Fig. 3).



Figura 3. Hemangioma en labio inferior, sin signos de regresión en una niña de 3 años.

Esto debe considerarse cuando se valoran los riesgos y los beneficios de las distintas opciones terapéuticas. Además cuando se presentan ulceraciones, éstas curan invariablemente con la formación de cicatrices⁸. La decisión de tratar o no, hemangiomas que no revisten gravedad, pero que conducen a una deformidad estética, puede ser difícil. Se deben valorar los aspectos cognitivos, sociales y de desarrollo, realizando una revaloración entre los 4 y los 5 años de edad con el objetivo de decidir si debe adoptarse una medida terapéutica antes de iniciar la etapa escolar, ya que la presencia de lesiones visibles puede provocar burlas y una disminución de la autoestima del paciente¹¹.

Dolor

El dolor suele estar asociado a la ulceración, por lo que la curación de la úlcera se acompañara de una mejoría del dolor. Se presenta fundamentalmente en los hemangiomas ulcerados del área del pañal y del labio, pudiendo producir dificultades tanto para comer como para defecar u orinar. Los niños presentan irritabilidad y alteraciones del sueño⁶. Para su tratamiento se puede usar acetaminofeno oral, con o sin codeína, o anestésicos locales; el ungüento de clorhidrato de lidocaina al 2,5% se ha empleado sin problemas. La crema EMLA es aconsejable emplearla sólo sobre piel intacta, ya que la prilocaina, uno de sus componentes, se ha relacionado con la provocación de metahemoglobinemias infantiles debido a su absorción sistémica cuando hay una pérdida de continuidad cutánea⁶. Además el riesgo aumenta si se emplea junto con otros fármacos sistémicos posibles desencadenantes de metahemoglobinemia como el paracetamol. Finalmente, el láser de colorante pulsado disminuye el dolor y promueve la reepitelización en los hemangiomas ulcerados¹²⁻¹³.

Específicas

Hemangioma mandibular y de cuello

La localización próxima a la vía aérea puede hacer que su crecimiento o sangrado causen una insuficiencia respiratoria

aguda, habitualmente entre los 2 y 6 meses de edad. Se manifiesta como estridor inspiratorio, tos y cianosis. El tratamiento, si la vía aérea está libre, se basa en los corticoides sistémicos o en el IFN alfa¹⁴. Si la vía aérea está afectada es necesaria una traqueotomía. El láser de CO₂ es una alternativa que puede evitar la traqueotomía en el 90% de los niños pero tiene el riesgo de un 20% de producir estenosis subglótica. Los hemangiomas de localización parotídea pueden comprimir el conducto auditivo externo produciendo una hipoacusia de transmisión que suele ser temporal. La presión sobre el hueso puede alterar el hueso mandibular con la asimetría consiguiente.

Hemangiomas nasales

Si su localización es profunda pueden provocar disnea en el lactante durante la succión. Aquellos hemangiomas de crecimiento rápido y extenso son de obligada intervención terapéutica en los primeros meses de vida por la deformidad cosmética que pueden dejar al destruir los cartílagos nasales¹⁵ (Fig. 4).

Hemangiomas palpebrales y periorbitarios

Todos los hemangiomas de esta localización obligan a un estudio de extensión con TAC o RMN y a valoración oftalmológica por sus posibles complicaciones sobre la visión (53% de los casos¹⁶). En la revisión



Figura 4. Hemangioma en lactante de 1 mes, afectando la línea media con ulceración a nivel del filtrum labial.

de Stigmar sobre 51 pacientes, la ambliopía fue la complicación más común (33% de los pacientes), seguida del estrabismo (14%) (Fig. 5). Otras complicaciones se recogen en la tabla 1.

- La ambliopía es más frecuente en niñas, y la profundidad se correlaciona con el tiempo de oclusión y el mecanismo de producción. Las peores ambliopías se

Tabla 1. Complicaciones oftalmológicas del hemangioma infantil (modificado de Stigmar y col16).

	Número de niños	Porcentaje %
Ambliopía	22	44
Por privación	15	29,4
Anisométrica	7	13,7
Estrabismo	17	34
No paralítico	11	21,6
Paralítico	6	11,8
Proptosis	7	14
Queratopatía por exposición	2	4
Atrofia de nervio óptico	1	2



Figura 5. Hemangioma periorbitario al nivel de canto externo, en fase proliferativa con crecimiento expansivo.

desencadenan con la privación sensorial por la ptosis mecánica que el hemangioma provoca. Los pacientes con anisometropía tienen una ambliopía moderada y de mejor respuesta al tratamiento. La anisometropía oscila entre 2-3,5 dioptrías. Un 21,57% de los pacientes tienen astigmatismo mixto con eje perpendicular a la presión que ejerce el hemangioma. El tratamiento de la ambliopía es la oclusión del ojo dominante, aunque la respuesta es pobre. El 73% de los pacientes con oclusión total por el párpado afecto, tuvieron una ambliopía severa (<20/200).

- El estrabismo aparece en el 34% de los hemangiomas periorbitarios. Puede ser esencial, secundario a la privación sensorial (21,6%) o paralítico (11,8%), por la afectación de la musculatura extraocular. La limitación de la abducción persistió tras la regresión del tumor en el 66% de los estrabismo paralíticos.
- La proptosis ocurre en el 14% de los casos, e indica una afectación profunda o intraorbitaria. Suele tratarse de una proptosis crónica no axial. El riesgo de compresión del nervio óptico, la asociación con estrabismo restrictivo y la ambliopía obligan a tratamiento quirúrgico con resección en bloque del tumor. Algunos autores extirpan solo la tumoración por delante del ecuador del globo ocular¹⁷.
- La queratopatía por exposición es una complicación grave para la visión, que aparece en el 4% de los hemangiomas de localización intraconal por despla-

zamiento anterior del globo ocular. El tratamiento es el del hemangioma, con protección del globo ocular con lubricantes, oclusión, tarsorrafia o ptosis terapéutica con toxina botulínica.

- La compresión del nervio óptico puede causar atrofia del nervio óptico. Se trata de una neuropatía óptica con pérdida de agudeza y alteración del campo visual, caracterizada por palidez del nervio óptico en la oftalmoscopia, que ocurre en el 2% de los pacientes. Para prevenirla, el tratamiento del hemangioma debe ser precoz y basado en corticoides sistémicos por su mayor rapidez de acción.

Hemangiomatosis neonatal difusa

La asociación de hemangiomas cutáneos múltiples con hemangiomas viscerales se denomina hemangiomatosis difusa. Se trata de una forma de inicio neonatal con múltiples hemangiomas, que afectan a tres o más órganos. El hígado es la afectación extracutánea más frecuente, pero puede implicarse cualquier víscera, incluyendo cerebro, intestino, ojos, bazo y riñón. De forma similar a los hemangiomas cutáneos, los hemangiomas viscerales proliferan y después involucionan, pero la afectación extracutánea puede dar lugar a complicaciones que comprometan la vida del paciente. La complicación más frecuente es una fístula arterio-venosa hepática que ocasiona una sobrecarga cardíaca y una insuficiencia cardíaca congestiva¹⁸. La mortalidad de este cuadro es elevada (95%), y está en relación con la insuficiencia cardíaca. La insuficiencia cardíaca se trata específicamente con digital, oxígeno y diuréticos. La ligadura de la arteria hepática o la embolización arterial para reducir el flujo sanguíneo a través del hemangioma es fundamental. Los hemangiomas del tracto respiratorio superior pueden producir insuficiencia respiratoria por obstrucción. Convulsiones, hidrocefalia obstructiva o meningitis son manifestaciones posibles de hemangiomas a nivel del SNC. Otros órganos afectados son los ojos, huesos o el sistema músculo esquelético. De forma excepcional se ha descrito algún caso de hemangiomatosis neonatal difusa con mal-

formaciones asociadas, incluyendo agenesia del cuerpo calloso, microcefalia, agenesia esternal, rafe abdominal medio, atresia tricuspídea y microftalmia.¹⁹ El tratamiento con corticoides sistémicos ha mejorado el pronóstico vital de estos pacientes, disminuyendo la mortalidad de un 60 a un 29%.

Hemangiomas hepáticos

Muchos niños con hemangiomas hepáticos se hallan asintomáticos, detectándose las lesiones sólo por ecografía abdominal. En estos pacientes son hallazgos frecuentes una hepatomegalia y una insuficiencia cardíaca congestiva, que se hace evidente dentro de las primeras semanas de vida²⁰. También pueden observarse anemia o trombocitopenia secundarias al flujo sanguíneo aumentado. Con menos frecuencia, la presencia de una lesión solitaria de gran tamaño puede presentar ictericia como resultado de la obstrucción de los espacios porta¹¹.

Fenómeno de Kasabach-Merritt

Hoy en día es bien conocido que este fenómeno no ocurre en los hemangiomas infantiles clásicos, y sí que aparece en otros tumores vasculares congénitos o de la infancia como son el hemangioendotelio kaposiforme y el angioma en penacho. El hemangioendotelio kaposiforme es un tumor vascular agresivo, que suele presentarse en niños menores de dos años y que a menudo está presente en el nacimiento²¹. Estas lesiones vasculares pueden desarrollar una trombocitopenia secundaria al secuestro de plaquetas en su interior (fenómeno de Kasabach-Merritt), que puede complicarse por el consumo secundario de fibrinógeno y factores de la coagulación²². Se manifiesta clínicamente como petequias y hemorragias dentro de las lesiones. La radioterapia con dosis de 6-18 Gy (mediana de 10 Gy) mejora los recuentos plaquetarios en 41 días y potencia el efecto de los corticoides. La coagulopatía obliga a tratamiento con plasma fresco congelado. En una serie de 9 casos de hemangioendotelio kaposiforme publicada por Zukerberg y col, cuatro desarrollaron síndrome de Kasabach-Merritt y otros tres linfangiomatosis con

infiltración difusa de los tejidos blandos. En dos de los casos se observaron lesiones óseas, y en uno de ellos la linfangiomatosis antecedió al diagnóstico del tumor vascular²³.

El angioma en penacho es un tumor vascular benigno, localizado preferentemente en tronco, que se caracteriza por un lento crecimiento sin tendencia a la involución espontánea. Habitualmente no está presente en el nacimiento pero se manifiesta a lo largo del primer año de vida. Puede complicarse desarrollando un síndrome de Kasabach-Merritt, aunque con menos frecuencia que el hemangioendotelio kaposiforme²⁴.

MALFORMACIONES VASCULARES

Malformaciones venulares (mancha en vino de Oporto)

Malformación de localización trigeminal caracterizada por vénulas dilatadas, ectásicas que no regresan espontáneamente, y con el paso del tiempo se oscurecen y engruesan en forma de placas. Se han descrito múltiples complicaciones, algunas por evolución natural, y otras como son las anomalías oculares y cerebrales (en un 8-15% de los casos) por asociación patogénica con malformaciones en otras localizaciones. La más frecuente de ellas es el Síndrome de Sturge-Weber que asocia la mancha en vino de Oporto con una angiomatosis leptomeníngea que puede complicarse con crisis convulsivas, hemiplejía, hemihipoestesia, hemianopsia homónima contralateral, deficiencia mental y glaucoma hasta en el 69% de los casos. Se trata con más detalle en otro capítulo de esta monografía.

Granulomas piogénicos

Son proliferaciones angiomasos, de curso autolimitado y naturaleza benigna, aunque pueden tener características de tumor maligno. Es posible su ulceración y sobreinfección. Algunos autores han explicado la etiopatogenia de los granulomas piogénicos por la aparición de comunicaciones arteriovenosas en las manchas en vino de Oporto debidas a la liberación de factores angiogénicos²⁵. En ocasiones, tam-

bién secundario a las comunicaciones arterio-venosas, puede formarse el denominado tumor arterio-venoso acral. Se trata de una lesión nodular de aspecto angiomatoso, que histopatológicamente está constituida por una proliferación vascular de pared muscular²⁶.

Glaucoma

Si la mancha en vino de Oporto afecta al territorio de la primera rama del trigémino, existe un riesgo de glaucoma por incremento de la presión venosa episcleral, que está aumentada si ambos párpados, superior e inferior, están afectados²⁷. En algunos pacientes se han encontrado trabeculodisgenesias con un comportamiento similar al de un glaucoma congénito. El tratamiento de este glaucoma, sobre todo si aparece en edades tempranas, es difícil. Existe poca respuesta a los hipotensores tópicos como beta-bloqueantes o latanoprost, con tasas de respuestas entre 17-67%²⁸. La cirugía tiene alta tasa de fracasos y complicaciones, y aunque la goniotomía puede ser la opción inicial, si fracasa se indica la trabeculectomía con antimetabolitos o dispositivos de drenaje. La cirugía filtrante tiene el riesgo de desprendimiento coroideo y una eficacia del 59%. Por ello, los dispositivos de drenaje parecen ser la terapia de elección.

Hemangioma coroideo

Se trata de lesiones sobreelevadas, anaranjadas, que pueden complicarse con un desprendimiento de retina exudativo, degeneraciones quísticas retinianas, alteraciones hiperplásicas del epitelio pigmentario de la retina, hipermetropía, estrabismo y ambliopía. El tratamiento de los casos complicados con desprendimiento de retina exudativo se basa en la radioterapia externa. Debe completarse con el tratamiento de la ambliopía²⁹.

Pneumosinus dilatans

Consiste en una dilatación con deformación del seno paranasal que puede producir obstrucción nasal. Se ha descrito por debajo de una mancha en vino de Oporto a nivel del seno frontal³⁰.

Otras complicaciones descritas son la eccematización del nevus telangiectásico³¹, y el desarrollo local de un carcinoma basocelular posiblemente en relación con el tratamiento previo mediante radioterapia o fotocoagulación con láser de argón³².

Malformaciones venosas

De todas las malformaciones vasculares, las malformaciones venosas son las más frecuentes y tienen predilección por la cabeza y el cuello. Suelen ser congénitas pero también pueden manifestarse durante la primera infancia, y crecen proporcionalmente con el paciente sin presentar regresión espontánea³³. Las lesiones cutáneas profundas o intramusculares con frecuencia causan malestar, sobre todo al amanecer o al levantarse, probablemente como resultado de trombosis en el interior de la malformación. Las de localización intraoral pueden sangrar, distorsionar la dentición, causar problemas del habla u obstrucción de la vía aérea superior y de la faringe. Trombosis, tumefacción y dolor son comunes en todas las malformaciones venosas, y pueden agravarse en ciertas circunstancias como embarazo, cambios hormonales, traumatismo, retirada de medias de compresión, escleroterapia, por lo que, ante estas situaciones, debe iniciarse anticoagulación con heparina de bajo peso molecular. Las que son muy extensas, pueden producir coagulopatía de consumo localizada, diferente del síndrome de Kasabach-Meritt, secundaria al consumo de factores de coagulación por el endotelio alterado o al estasis venoso en el interior de los canales vasculares dilatados³⁴.

Malformaciones arteriovenosas

Son complicaciones frecuentes la ulceración, el dolor, el sangrado intermitente y la hipertrofia ósea. En caso de malformaciones arterio-venosas de gran tamaño puede producirse un fallo cardíaco congestivo o necrosis cutánea por síndrome de "robo".

Malformaciones linfáticas

Cuando se localizan en la órbita, pueden debutar como una proptosis fulminante a consecuencia de la hemorragia espon-

tánea de la malformación o en relación con una infección del tracto respiratorio superior. Este tumor infiltrativo puede comprimir el globo causando errores refractivos, glaucoma secundario, neuropatía óptica compresiva con déficit de campo visual y edema de papila en la exploración oftalmoscópica. En este caso se requiere cirugía urgente³⁵. En las de localización cervical, el crecimiento brusco puede comprometer la vía aérea. Las malformaciones linfáticas se han asociado también a hipertrofia esquelética que causa dolor, inflamación y gigantismo; concretamente a nivel mandibular puede ocasionar prognatismo y mala oclusión dental. Las malformaciones de los linfáticos torácicos, pueden originar un quilotórax. En el aparato gastrointestinal, la pérdida proteica se traduce en una hipoalbuminemia. A nivel pélvico, las malformaciones linfáticas pueden manifestarse como obstrucción urinaria, diarrea o infecciones recurrentes.

Malformaciones combinadas

La asociación de mancha en vino de Oporto, con hipertrofia de un miembro y malformaciones vasculares venosas y linfáticas, son las manifestaciones del síndrome de Klippel-Trenaunay. Entre las complicaciones destacan por su frecuencia el desarrollo de tromboflebitis de la extremidad afecta y las celulitis recurrentes. Un 22% de los casos puede evolucionar a un tromboembolismo pulmonar. También a nivel pulmonar se han descrito hemotórax o quilotórax por obstrucción del conducto linfático. La mortalidad es elevada por la hipertensión pulmonar que puede conllevar un fallo cardiaco. El tratamiento del tromboembolismo se basa en la anticoagulación pero si no responde, puede necesitar la colocación de un filtro en la vena cava³⁶. Otras complicaciones relativamente frecuentes son dermatitis de estasis y ulceraciones e infecciones a nivel cutáneo. La escoliosis y la descalcificación ósea de la extremidad a nivel osteomuscular y melenas o hematuria si hay afectación visceral. La extensión de la malformación a la pelvis puede complicarse con hematuria, disuria, diarrea y sobreinfección.

En el síndrome de Maffucci, los endonodomas en su crecimiento pueden producir deformidades esqueléticas y fracturas frecuentes durante el periodo de crecimiento. Además, pueden transformarse en condrosarcomas en un 20-30% de los pacientes.

La malformación venular arterio-venosa de alto flujo del síndrome de Parkes Weber puede complicarse con insuficiencia cardiaca congestiva e isquemia cutánea.

COMPLICACIONES DEL TRATAMIENTO DE HEMANGIOMAS Y MALFORMACIONES VASCULARES

Corticosteroides intralesionales

Son el tratamiento de elección de los hemangiomas localizados. Consiguen la resolución en el plazo de 5-6 semanas y por ello son utilizados en el tratamiento de los hemangiomas periorbitarios de párpado y orbita con riesgo de ambliopía, estrabismo o anisometropía. Una de las complicaciones más severas en esta localización es la embolización ocular por flujo retrógrado que puede causar obstrucción de la arteria central de la retina y ceguera³⁷. Egbert y col³⁸, en su estudio sobre 71 inyecciones de corticoides intralesionales en hemangiomas periorbitarios, confirman que todos los especialistas inyectaban con mayor presión (100 mm de Hg de media) que la presión arterial sistémica (70/50 mm de Hg en lactantes). Este factor junto con el volumen inyectado, es suficiente para una embolización retrógrada hacia el globo ocular. Si además se inyecta dentro de una arteriola, o se ejerce presión sobre el tumor, el riesgo aumenta. Para minimizar el riesgo de embolización recomienda no sobrepasar 1,5 ml de volumen inyectado, dividido en varios puntos, aspirar para evitar la inyección en flujo arterial y diagnosticarla precozmente con control oftalmoscópico. El tratamiento de la oclusión de la arteria central de la retina es una verdadera emergencia pues debe actuarse en los primeros 90 minutos, aunque puede intentarse en las primeras 8 horas de isquemia. Se han descrito efectos sistémicos de los corticosteroides intralesionales, como por ejemplo detención del creci-

miento hasta en el 9% de los pacientes, y efectos adversos locales como hipertrichosis localizada, equimosis y atrofia cutánea reversible, hasta en un 8%.

Corticosteroides sistémicos

Los corticoides sistémicos a dosis de 2-3 mg/kg/día son el tratamiento de elección de los hemangiomas difusos, viscerales o con compromiso funcional importante. La tasa de respuesta puede ser hasta del 84% al mes y medio con un 30% de recidivas al suspender el tratamiento³⁹. Los efectos secundarios en niños difieren de los del adulto; así la incidencia de hipertensión arterial, diabetes, cataratas y osteoporosis son mucho menores que en el adulto, pero son más frecuentes el retraso estaturoponderal y la irritabilidad (Tabla 2)⁴⁰. El hábito cushingoide es más frecuente en tratamientos superiores a los 6 meses, y el retraso estatur-ponderal ocurre sobre todo en lactantes menores de 3 meses y si la duración del tratamiento es mayor de 6 meses. El 88% de los niños recuperan su curva de crecimiento y sólo un 1% de ellos se mantienen por debajo del peso para su edad a los 4, 5 y 10 años. La irritabilidad, la euforia, el insomnio y la depresión son relativamente frecuentes. Para evitar mayores complicaciones es importante evitar las vacunas con virus vivos atenuados durante el tratamiento, porque el descenso de la inmunidad celular y la menor migración de neutrófilos facilita las infecciones por hongos y virus. El muguet oral es la infección más frecuente en los niños tratados con corticoterapia sistémica

Tabla 2. Complicaciones de los corticoides sistémicos en el tratamiento de los hemangiomas en niños (Boon y col⁴⁰).

Complicación	Porcentaje
Facies cushingoide	71
Retraso del crecimiento	42
Retraso en la ganancia ponderal	35
Irritabilidad	29
Dispepsia	21
Candidiasis	6
Hipertensión arterial	0,33
Miopatía esteroidea	0,33

Corticosteroides tópicos

Los efectos secundarios de los corticosteroides tópicos pueden ser generales y locales. Los primeros se producen por absorción cutánea, y van a depender de la potencia del corticosteroide, de la localización y extensión del área a tratar, del estado de la piel, de la edad del paciente y del excipiente o vehículo utilizado. Por orden decreciente de permeabilidad, las áreas anatómicas de mayor absorción son: detrás de la oreja, escroto, abdomen, cuero cabelludo, antebrazo y la planta del pie⁴¹. Es bien conocida la supresión del eje hipotálamo-hipofiso-suprarrenal con el uso de todos los corticoides tópicos.

Entre los efectos locales (Tabla 3) está la atrofia cutánea que no aparece hasta 2 semanas de iniciado el tratamiento y se recupera de forma espontánea si se suspende el esteroide precozmente. El tratamiento prolongado también puede producir acné y púrpura. Por el riesgo de glaucoma, los corticoides deben utilizarse con precaución alrededor de los ojos. La dermatitis alérgica de contacto es un problema cada vez más frecuente⁴².

Tabla 3. Complicaciones de los corticoides tópicos.

- Estrías
- Atrofia
- Dermatitis perioral
- Púrpura y eritema telangiectásico
- Lesiones acneiformes
- Glaucoma
- Dermatitis alérgica de contacto
- Hipertrichosis
- Leucodermia

Cirugía

La cirugía puede ser una opción para el tratamiento de los hemangiomas periorbitarios⁴² y malformaciones vasculares localizadas. Además es necesaria para la corrección posterior de las deformidades estéticas residuales. Sus complicaciones son bien conocidas: hematoma, hemorragia postoperatoria, infección, dehiscencia de sutura y alteraciones de la cicatrización^{44,45}. Detalladamente se exponen en los capítulos correspondientes de esta monografía.

Crioterapia

La criocirugía es una alternativa quirúrgica en el manejo de los hemangiomas superficiales de pequeño tamaño, localizados principalmente, en el labio y en la cavidad oral. Las principales complicaciones derivadas de esta opción terapéutica son el alto riesgo de provocar cicatrices y el intenso dolor que produce⁴⁶.

Escleroterapia

Las malformaciones venosas grandes, sintomáticas, sobre todo las que producen malformación cráneo-facial, requieren escleroterapia y, a menudo, resección quirúrgica tres o cuatro semanas después, antes de que se produzca la revascularización. El etanol concentrado, el tetradecil sulfato de sodio y el polidocanol son los esclerosantes en uso⁴⁷. El alcohol produce intenso dolor al inyectarse por lo que requiere anestesia general, además de monitorización pues hay casos descritos de parada cardíaca⁴⁸. Debido a su efecto neurotóxico, la neuropatía es una complicación frecuente, al igual que la hemoglobiuria secundaria a hemólisis intralesional⁴⁷. El principal efecto secundario en una serie de 40 pacientes fue la formación de ampollas cutáneas o mucosas, de hecho en un 12% de los pacientes hubo necrosis de todo el espesor cutáneo, con predisposición a posteriores infecciones. El tetradecil sulfato de sodio produce menos dolor, y generalmente no requiere anestesia general. Al no ser un esclerosante tan potente como el alcohol se suele usar para malformaciones venosas superficiales minimizando así el riesgo de ulceración. Se han descrito casos de anafilaxia⁴⁹, así como pérdida visual unilateral tras inyección del compuesto en una malformación venosa periorbitaria⁵⁰. Otras complicaciones post-escleroterapia son la tromboflebitis y el tromboembolismo pulmonar, más frecuentes en las malformaciones venosas de extremidades.

Láser

El láser de colorante pulsado es el tratamiento de elección de las malformaciones vasculares venulares. El primer estudio sobre el láser de colorante pulsado

para el tratamiento de las manchas en vino de Oporto trató 35 niños⁵¹, con desaparición total de la lesión en el 94% de los casos. Dos niños (6%) tuvieron cicatrices superficiales deprimidas, y el 57% presentó hiperpigmentación transitoria que desapareció en todos los casos después de cuatro meses. En otro estudio sobre 73 pacientes⁵², se observaron depresiones cutáneas transitorias sin cicatrices en el 5% de los casos e hiperpigmentación transitoria en el 22%. En resumen, aunque los efectos colaterales transitorios del láser colorante pulsado no son infrecuentes en forma de ampollas, púrpura y costras, las complicaciones permanentes como cicatrices y trastornos de la pigmentación son raras⁵³.

Los láseres de Nd:YAG y argón al poseer una mayor capacidad de penetración, se han empleado en hemangiomas profundos proliferantes, con resultados variables y un riesgo mayor de cicatrices⁵⁴. El láser de CO₂ puede ser útil en el tratamiento de hemangiomas subglóticos, aunque con la posibilidad de producir cicatrices con estenosis laríngeas ante grandes lesiones circunferenciales.

Interferón alfa

El interferón (INF) alfa que empezó utilizándose para hemangiomatosis pulmonar se ha empleado con éxito en hemangiomas complicados, de gran tamaño o con riesgo vital. Los efectos secundarios observados a nivel neurológico hacen tener mayor cautela en su empleo, reservándolo como tratamiento de segunda elección. La fiebre, en el contexto de un síndrome seudogripal, es el efecto adverso más frecuente, que puede controlarse con paracetamol y la administración del fármaco por la noche. También se ha observado anorexia, pérdida de peso y letargia. Análiticamente el INF produce neutropenia, leucocitosis, anemia (26%), trombocitosis (26%)⁵⁵ y elevación de las transaminasas (42%), así como afectación renal y positividad de anticuerpos antitiroideos.

Hasta en un 26% de los pacientes tratados con INF se han comunicado casos de diplejía espástica, en algunos casos reversible, y en otros persistente. El cuadro se

inicia con afectación de los miembros inferiores, provocando dificultad en la marcha. El tiempo medio de presentación de estos síntomas neurológicos es de 4-8 meses desde el inicio del tratamiento, encontrándose una correlación negativa entre la respuesta clínica al tratamiento y el desarrollo de sintomatología neurológica⁵⁵. Así, ante mínimos síntomas debe realizarse una resonancia magnética y, aunque no se evidencie retraso de la mielinización, debe valorarse retirar el INF o mantenerlo a la mínima dosis posible¹³.

BIBLIOGRAFÍA

1. PRATT AG. Birthmarks in infants. *Arch Dermatol* 1953; 67: 302-305.
2. JACOBS AH, WALTON RG. The incidence of birthmarks in the neonate. *Pediatrics* 1975; 58: 218-222.
3. PASCUAL-CASTROVIEJO I. Vascular and non-vascular intracranial malformations associated with external capillary hemangiomas. *Neuroradiology* 1978; 16: 82-84.
4. FINN MC, GLOWACKI J, MULLIKEN JB. Congenital vascular lesions: clinical application of a new classification. *J Pediatr Surg* 1983; 18: 894-900.
5. ROMERO N, TORRELO A, ZAMBRANO A. Historia natural y complicaciones de los hemangiomas. *Piel* 1999; 14: 144-148.
6. FRIEDEN IJ. Special symposium: management of hemangiomas. *Pediatr Dermatol* 1997; 14: 57-83.
7. LIANG MG. Perineal and lip ulcerations as the presenting manifestation of hemangioma in infancy. *Pediatrics* 1997; 99: 256-259.
8. FRIEDEN IJ. Which hemangiomas to treat and how? *Arch Dermatol* 1997; 133: 1593-1595.
9. MORELLI JG, TAN OT, YOHN JJ, WESTON WL. Treatment of ulcerated hemangiomas in infancy. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1994; 148: 1104-1105.
10. FINN MC, GLOWACKI J, MULLIKEN JB. Congenital vascular lesions: clinical application of a new classification. *J Pediatr Surg* 1983; 18: 894-900.
11. BRUCKNER AL, FRIEDEN IJ. Los hemangiomas de la infancia. *J Am Acad Dermatol* 2003; 48: 477-493.
12. WALKER MD, HEBERT AA. Benign cutaneous vascular tumors of infancy. *Arch Dermatol* 2000; 136: 905-914.
13. ESCUTIA B, FEBRER I. Tratamiento médico de los hemangiomas. *Piel* 2002; 17: 139-143.
14. OHLMES LA, JONES DT, MCGILL JJ, HEALY GB. Interferon alfa-2a therapy for airway hemangiomas. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1994; 103: 1-8.
15. ESTERLY MB. Cutaneous hemangiomas, vascular stains and malformations and associated syndromes. *Curr Probl Pediatric* 1996; 26: 3-39.
16. STIGMAR G, CRAWFORD MD, WARD CM, THOMSON MD. Ophthalmic sequelae of infantile hemangiomas of the eyelids and orbit. *Am J Ophthalmol* 1978; 85: 806-813.
17. PRADA SÁNCHEZ MC, PÉREZ MOREIRAS JV, MARTÍNEZ GRAU G, PÉREZ BECERRA E. Hemangioma capilar infantil. En: Pérez Moreiras JV, Prada Sánchez MC. *Patología orbitaria*. Edika Med.2000; pp: 225-228.
18. LOPRIORE E, MARKHORT DG. Diffuse neonatal hemangiomatosis: new views on diagnostic criteria and prognosis. *Acta Paediatric* 1999; 88: 93-97.
19. GELLER JD, TOPPER SF, HASHIMOTO K. Diffuse neonatal hemangiomatosis: a new constellation of findings. *J Am Acad Dermatol* 1991; 24: 816-818.
20. STANLEY P, GEER GD, MILLER GH, GILSANZ V, LANDING BH, BOECHAT IM. Infantile hepatic hemangiomas: clinical features, radiologic investigations, and treatment of 20 patients. *Cancer* 1989; 64: 936-949.
21. MUELLER BU, MULLIKEN JB. The infant with vascular tumor. *Semin Perinatol* 1999; 23: 332-340.
22. WALKER D, HEBERT AA. Benign cutaneous vascular tumors of infancy. *Arch Dermatol* 2000; 136: 905-914.
23. ZUCKERBERG LR, NICKOLOFF BJ, WEISS SW. Kaposiform hemangioendothelioma of infancy and childhood. An aggressive neoplasm associated with Kassabach-Merritt syndrome and lymphangiomatosis. *Am J Surg Pathol* 1993; 17: 321-328.
24. JONES EW, ORKIN M. Tufted angioma: a benign progressive angioma, not to be confused with Kaposi's sarcoma of low grade angiosarcoma. *J Am Acad Dermatol* 1989; 20: 214-225.
25. VALEYRIE L, LEBRUN-VIGNES B, DESCAMPS V, BOUSCARAT F, GROSSIN M, BELAICH S et al. Pyogenic granuloma within port-wine stains: an alarming clinical presentation. *Eur J Dermatol* 2002; 12: 373-375.
26. CARRASCO L, PASTOR A, FARINA C, MARTÍN L, MANZARBEITIA F, REQUENA L. Acral arteriovenous tumor developed within a nevus flammeus in

- a patient with Sturge-Weber. *Am J Dermatopathol* 2003; 25: 341-345.
27. SALM, KURWA, TURNER R. Acquired port-wine stain associated with glaucoma. *Clin Exp Dermatol* 2003; 18: 222-231.
 28. ONG T, CHIA A, NISCHAL KK. Latanoprost in port wine stain related paediatric glaucoma. *Br J Ophthalmol* 2003; 87: 1091-1093.
 29. PACKWOOD EA, HAVERTAPE SA, CRUZ OA, MANN ES. Visual rehabilitation in a child with diffuse choroidal hemangioma by using aggressive amblyopia therapy with low-dose external beam irradiation. *Amer Assoc Ped Ophthalmol* 2000; 4: 321-322.
 30. DOGAN B, TASKAPAN O, HARMANYERI Y, GUNGOR A, BASEKIM C. A case of port-wine stain associated with ipsilateral pneumosinus dilatans. *Br J Dermatol* 2003; 148: 1287-1289.
 31. TSUBAI H, MYATA T, KATSUOKA K. Eczema in port-wine stain. *Clin Exp Dermatol* 2003; 28: 321-339.
 32. WHARTON SM, COLE RP. Basal cell carcinomata in port wine stains. *Br J Plast Surg* 2001; 54: 156-178.
 33. MULLIKEN JB, GLOWACKI J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982; 69: 412.
 34. MULLIKEN JB, YOUNG AE. Vascular birthmarks: hemangiomas and malformations. Philadelphia. Saunders 1988.
 35. RODGERS IR, GROVE AS. Vascular lesions of the orbit. En: Albert and Jakobiec. Principles and practice of Ophthalmology. 2ed. Saunders 2000: 3146-3147.
 36. AGGARWAL J, JAIN VK, GUPTA. Klippel-Trenaunay syndrome with a life-threatening thromboembolic event. *J Dermatol* 2003; 30: 236-240.
 37. EGBERT JE, SCHWARTZ GS, WALSH AW. Diagnosis and treatment of ophthalmic artery occlusion during intralesional injection of corticosteroid into an eyelid capillary hemangioma. *Am J Ophthalmol* 1996; 121: 638-642.
 38. EGBERT JE, PAUL S, ENGEL WK, SOMMERS CG. High injection pressure during intralesional injection of corticosteroids into capillary hemangiomas. *Arch Ophthalmol* 2001; 119: 677-683.
 39. BENNET ML, FLEISCHER ALAN B, CHAMLIN SL et al. Oral corticosteroid use is effective for cutaneous hemangioma. An evidence-based evaluation *Arch Dermatol* 2001; 147: 1208-1213.
 40. BOON LM, MAC DONALD DM, MULLIKEN JB. Complications of systematic corticosteroid therapy for problematic hemangioma. *Plast Reconstr Surg* 1999; 104: 1616-1623.
 41. JAMOUELLE JC, SCHAEFER H. Farmacocinética y aplicaciones tópicas de los fármacos. En: Fitzpatrick TB, Eisen A, Wolf K y col. Dermatología en medicina general. 4ª edición. Editorial Médica Panamericana. Buenos Aires 1997; 2945-2946.
 42. STOUGHTON RB, CORNELL RC. Corticoides. En: Fitzpatrick TB, Eisen A, Wolf K et al. Dermatología en medicina general. 4ª edición. Editorial medica panamericana. Buenos Aires 1997: 2961-2963.
 43. SLAUGHTER K, SULLIVAN T, BOULTER J. Early surgical intervention as definitive treatment for ocular anaxial capillary hemangioma. *Clin Exp Ophthalmol* 2003; 31: 418-423.
 44. WILLIAMS EF, STANISLAW P, DUPREE M, MOURTZIKOS K, MIHM M, SHANNON L. Hemangiomas in infants and children. An algorithm for intervention. *Arch Facial Plastic Surg* 2000; 2: 103-111.
 45. DEANS RM, HARRIS GJ, KIVLIN JD. Surgical dissection of capillary hemangiomas. An alternative to intralesional corticosteroids. *Arch Ophthalmol* 1992; 110: 1743-1747.
 46. ENJOLRAS O. Classification and management of various superficial vascular malformations. *J Dermatol* 1997; 24: 701-710.
 47. BERENQUER B, BURROWS PE, ZURAKOWSKI D. Sclerotherapy of craniofacial venous malformations: Complications and results. *Plast Reconstr Surg* 1999; 104: 1-11.
 48. YAKES WF, BAKER R. Cardiopulmonary collapse: Sequelae of ethanol embolotherapy. *Radiology* 1993; 189: 145.
 49. DE LORIMIER AA. Sclerotherapy for venous malformations. *J Pediatr Surg* 1995; 30: 188-193. Discussion 194.
 50. SINILUOTO TM, SVENDSEN PA, WIKHOLM GM, FOGDESTAM I, EDSTROM S. Percutaneous sclerotherapy of venous malformations in the head and neck using sodium tetradecyl sulphate. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 1997; 31: 145-150.
 51. TAN OT, SHERWOOD K, GILCREST BA. Treatment of children with port-wine stains using the flashlamp-pulsed tunable dye laser. *N Engl J Med* 1989; 320: 416-421.
 52. REYES BA, GERONEMUS R. Treatment of port-wine stains during childhood with the flashlamp-pumped pulsed dye laser. *J Am Acad Dermatol* 1990; 23: 1142-1148.
 53. BOIXEDA P, NUÑEZ M, PEREZ B, DE LAS HERAS ME, HILARA Y, LEDO A. Complications of 585-nm

- pulsed dye laser therapy. *Int J Dermatol* 1997; 36: 393-397.
54. ACHAUER M, CHANG CH J, VANDERKAM VM. Intralesional Photocoagulation of periorbital hemangiomas. *Plast Reconst Surg* 1999; 103: 11-16.
55. GREENWALD JH JR, BURKE DK, BONTHIUS DJ, BAUMAN NM, SMITH RJ. An update of the treatment of hemangiomas in children with interferon alfa-2. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1999; 125: 21-27.

