

# Asociación de hemangioma en zona cérvico facial y hemangioma subglótico en un neonato

Association of cervical-facial and subglottic hemangioma in neonates

Associação de hemangioma cervicofacial e subglótico em neonatos

Sandra Díaz<sup>1</sup>, Juan Bosch<sup>2</sup>, Encina Mercedes<sup>3</sup>, José Marmo<sup>1</sup>,  
María S. Medina<sup>3</sup>, Agustín Bernatzky<sup>1</sup>, Juan Pablo Berazategui<sup>1</sup>

## Resumen

Se presenta un neonato con hemangioma cérvico facial y posterior diagnóstico de hemangioma subglótico. Los hemangiomas en el período neonatal y los primeros meses de vida requieren una atención cuidadosa. Debido a su patrón de crecimiento y la futura aparición de nuevas lesiones, son considerados imprevisibles en esta etapa. Se encontró una fuerte asociación entre los hemangiomas difusos de localización cérvico facial y los hemangiomas sintomáticos de la vía aérea alta. El riesgo está relacionado con el grado de extensión de la afectación cutánea en un área que incluye la piel de la región mandibular, el mentón, el labio inferior y la parte anterior del cuello. Los hemangiomas infantiles requieren tratamiento cuando presentan riesgo vital y alteraciones funcionales, como compromiso de la vía aérea.

**Palabras clave:** Hemangioma  
Recién nacido

## Summary

This is the case of a newborn with cervical hemangioma and a subsequent diagnosis of subglottic hemangioma. Hemangiomas in neonates and infants require careful attention. Due to their growth pattern and the potential appearance of new lesions, they are considered unpredictable at this stage. A strong link was found between diffuse cervical-facial and symptomatic upper airway hemangiomas. The risk is related to the extent of skin involvement in a given area, which might include the jaw, chin, lower lip, and front of the neck skin. Infant hemangiomas require treatment when they present life-threatening and functional alterations, such as airway compromise.

**Key words:** Hemangioma  
Newborn

1. Médico. Unidad neonatología. Sanatorio Anchorena San Martín. Buenos Aires. Argentina.

2. Médico. Endoscopia respiratoria y neumología infantil. Sanatorio Anchorena San Martín. Buenos Aires. Argentina.

3. Médico. Dermatología infantil. Sanatorio Anchorena San Martín. Buenos Aires. Argentina.

Sanatorio Anchorena San Martín. Buenos Aires. Argentina.

Trabajo inédito.

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Este trabajo ha sido aprobado unánimemente por el Comité Editorial.

Fecha recibido: 11 noviembre 2021

Fecha aprobado: 28 julio 2022

## Resumo

Relatamos o caso de um recém-nascido com hemangioma cervical com diagnóstico posterior de hemangioma subglótico. Hemangiomas em recém-nascidos e lactentes requerem atenção cuidadosa. Devido ao seu padrão de crescimento e ao potencial aparecimento de novas lesões, são considerados imprevisíveis nessa fase. Uma forte associação foi encontrada entre hemangiomas cervicofaciais difusos e hemangiomas sintomáticos das vias aéreas superiores. O risco está relacionado à extensão do envolvimento da pele da mandíbula, o queixo, o lábio inferior e a pele da frente do pescoço. Os hemangiomas infantis necessitam de tratamento quando apresentam alterações funcionais ou risco de vida, como comprometimento das vias aéreas.

**Palavras chave:** Hemangioma  
Recém-nascido

## Introducción

El hemangioma infantil subglótico (HIS) es una condición rara que puede ser potencialmente mortal. Representa aproximadamente el 1,5% de todas las anomalías congénitas laríngeas<sup>(1,2)</sup>. Es una neoformación vascular benigna de localización subglótica, más frecuente en niñas (relación 2:1) que en las primeras semanas de vida suelen ser asintomáticos, ya que la fase de proliferación comienza después del primer mes de vida<sup>(3)</sup>. Se presenta asociado a hemangiomas cutáneos en el 50% de los casos, generalmente de localización cérvico facial.

Clínicamente se presentan con estridor inspiratorio o bifásico, dificultad respiratoria, disfagia, y generalmente no presentan disfonía. El diagnóstico preciso se realiza con visualización endoscópica de la vía aérea, donde se observa una masa de color rojo o violáceo, aunque también puede ser de color normal si el hemangioma se localiza profundamente en la mucosa. Su localización más frecuente es la región posterolateral izquierda.

Nuestra paciente es una neonata primera trigemelar prematura con un hemangioma en región suprahiodea que es evaluada endoscópicamente, encontrándose HIS. Se inicia tratamiento con propranolol.

## Caso clínico

Embarazo controlado (bicorial triamniótico), terci-gesta, con serologías negativas, ecografías, scan y

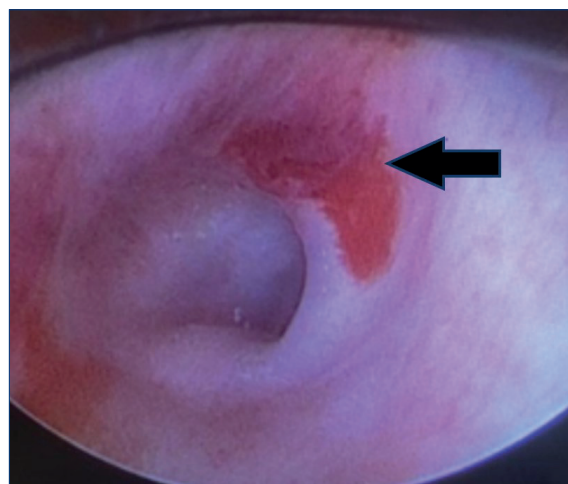
ecocardiograma fetal normales. Nace por cesárea por eco Doppler fetal patológico. Presentación cefálica, primera trigemelar, sexo femenino de 31 semanas con peso adecuado para la edad gestacional. Presentó dificultad respiratoria y requirió PEEP en sala de partos. Posteriormente ingresa a ARM y se administra una dosis de surfactante. A las 24 h de vida se constata neumotórax bilateral y se colocan tubos de avenamiento pleural, ingresa a VAFO. Al 8º día de vida se extuba quedando en aire ambiente. Al mes de vida por presentar lesión palpable en región suprahiodea de aspecto vascular rojo intenso y violáceo rodeándolo de 3 cm x 2 cm (figura 1). Se realiza interconsulta con dermatóloga infantil que diagnostica hemangioma mixto observando otra lesión vascular superficial palpable de 1 x 1 cm en abdomen a la altura de cresta ilíaca derecha correspondiente a hemangioma infantil (HI) superficial. Se realiza ecografía de partes blandas en región anterior de cuello, visualizando imagen de bordes moderadamente definidos, que compromete plano cutáneo y tejido celular subcutáneo observándose límite interno contiguo al borde lateral derecho de la tráquea, compuesta por múltiples vasos sugestivos de neoangiogénesis, con eco Doppler color que muestra signos de hiperemia extensos y difusos. La glándula tiroides de eco estructura conservada. Comienza tratamiento con propranolol 0,5 mg/kg/día cada 8 h oral y se aumenta la dosis cada 4 días (0,5 mg/kg/día) hasta llegar a 2 mg/kg/día cada 8 h. Se realiza endoscopia respiratoria bajo anestesia general para diagnóstico, que evidencia lesión vascular plana en hora 12 en laringe (hemangioma subglótico) (figura 2). Actualmente continúa con propranolol con mejoría de lesión, en seguimiento por dermatología y se realizara control endoscópico al año de vida. Sus otros dos hermanos presentaron también hemangiomas, pero en otra localización y sin necesidad de tratamiento.

## Discusión

Las diferentes lesiones vasculares pueden tener características clínicas similares, pero con distinta evolución, pronóstico y tratamiento. En este sentido, la Sociedad Internacional para el Estudio de Anomalías Vasculares (ISSVA) establece una nueva clasificación de las anomalías vasculares<sup>(1)</sup>. Añade la descripción de nuevos tumores vasculares diferentes de los clásicos HI, los hemangiomas congénitos y los hemangioendoteliomas, que tienen un comportamiento biológico distinto. Los tumores vasculares corresponden a lesiones proliferativas, en cambio las malformaciones vasculares (MV) corresponden a errores en la morfogénesis de los vasos (sin hiperproliferación endotelial) producidos en las primeras semanas de



**Figura 1.** Hemangioma infantil mixto en región suprahiodea.



**Figura 2.** Imagen endoscópica que muestra hemangioma subglótico.

gestación. Las MV están presentes desde el nacimiento, aunque pueden hacerse evidentes más tarde en la vida. A diferencia de los HI, las MV no crecen por proliferación endotelial durante el primer año de vida y tampoco involucionan espontáneamente durante la infancia. El HI es una proliferación benigna de células endoteliales y constituye el tumor benigno más frecuente en lactantes. El diagnóstico es principalmente clínico<sup>(4,5)</sup>. En la mayoría de los casos los HI aparecen en las primeras semanas de vida, aunque pueden estar presentes al momento de nacer, en forma de lesión precursora. La incidencia es de 1%-2,6% en recién nacidos y de 10%-12% en lactantes al primer año de vida. En el año 2000, North descubrió que la isoforma 1 de la proteína transportadora de glucosa (GLUT-1) está presente en las células endoteliales de los HI<sup>(6)</sup>. Esta positividad es independiente del estadio evolutivo del hemangioma<sup>(7)</sup>. En consecuencia, el GLUT-1 constituye actualmente una herramienta esencial en el estudio histopatológico como un marcador inmunohistoquímico capaz de diferenciar los HI del resto de anomalías vasculares (tumores y MV). Los HI segmentarios en el área malar y el cuello pueden estar asociados a hemangiomas subglóticos que dificultan la respiración por obstrucción de la vía aérea. Hay que sospecharlo en caso de estridor, tos persistente o afonía. La visualización directa de la vía aérea mediante laringoscopia es absolutamente necesaria en casos sintomáticos y recomendable en casos asintomáticos, especialmente si consultan en los primeros 3 meses de vida<sup>(8,9)</sup>. Los recién nacidos asintomáticos con HI cervico faciales extensos en estas zonas deben ser controlados clínicamente dentro de los primeros seis meses de vida, ya que un 60%

de ellos desarrollará tumores sintomáticos de la vía aérea, con importante riesgo vital<sup>(10)</sup>.

En la decisión de iniciar el tratamiento se debe considerar la evolución de la lesión, el riesgo y la edad del paciente, pero teniendo un enfoque particular para cada paciente. Sin embargo, su indicación es clara en los HI complicados o con alto riesgo de compromiso vital, distribución segmentaria, repercusión funcional, deformidad significativa y ulceración.

El tratamiento implica un enfoque multidisciplinario y precoz. Los corticoides orales por años fueron el pilar de tratamiento, pero con alto riesgo de efectos colaterales. En 2008 Léauté-Labrèze publican una serie de 11 pacientes con HI tratados con propranolol a una dosis de 2 mg/kg/día, con una excelente respuesta<sup>(11,12)</sup>. La ventaja es que no sólo actúa en la etapa proliferativa, sino también en la etapa de involución y su perfil de seguridad es mucho mejor que el de los esteroides orales<sup>(13)</sup>. Se ha observado que tiene efecto inhibiendo el crecimiento del tumor, adelantando y acelerando el proceso de involución. Esto ha marcado “un antes y un después” en el tratamiento de los HI, produciendo un cambio importante en el pronóstico de estas lesiones, disminuyendo complicaciones y problemas secundarios al tratamiento con esteroides orales. Además se disminuye la necesidad de requerir tratamiento quirúrgico. El propranolol es un bloqueador no selectivo de receptores beta adrenérgicos y está aprobado para niños menores de un año en otras patologías. Estas características han llevado al propranolol a ser la terapia de primera línea en HI. Los efectos secundarios del propranolol son poco frecuentes, entre ellos bradicardia, hipotensión, broncoespasmo, hipoglucemia, vasoconstricción periféri-

ca, trastornos gastrointestinales, cambios de comportamiento y alteraciones del sueño, erupción cutánea y sudoración profusa<sup>(14)</sup>. Los más graves y frecuentes son hipoglucemia y bradicardia. La mayoría de los reportes sugiere una evaluación cardiológica con ECG e incluso algunos inician el medicamento con el paciente hospitalizado durante 24 a 48 h, especialmente en niños menores de 3 meses. No está clara la duración del tratamiento, pero la mayoría lo mantiene durante el primer año de vida (fase proliferativa)<sup>(15)</sup>. El interferón alfa (2a y 2b) así como la vincristina son tratamientos alternativos en HI complicados que no responden. Tiene una alta tasa de regresión del HI, pero con alto riesgo de efectos adversos<sup>(14)</sup>. Los HI pequeños y focales tratados en forma tópica con timolol al 0,5% tienen buenos resultados. Otros tratamientos complementarios son láser decolorante pulsado y cirugía en los HI muy grandes, con disfunción severa, obstrucción o lesiones residuales.

## Conclusión

Dada la asociación de los HI de localización cérvico facial con los HIS en la etapa neonatal, es de suma importancia realizar valoración endoscópica precoz en estos pacientes. De ser confirmada la asociación, el seguimiento debe ser realizado por un equipo multidisciplinario durante su infancia.

## Referencias bibliográficas

- Hervella M, Iglesias M. Tumores vasculares como marcadores sindrómicos. *Anales Sis San Navarra* 2004; 27(Supl 1):33-44.
- Osorio J, Gajardo P, Tapia C. Hemangioma subglótico tratado con propranolol: una nueva alternativa terapéutica. Caso clínico. *Rev Chil Pediatr* 2013; 84(2):182-8. doi: 10.4067/S0370-41062013000200009.
- Peñarrocha J, Hernández C. Malformaciones congénitas de la vía aérea superior. *Pediatr Integral* 2013; 17(5):351-9.
- Stanley P, Geer G, Miller J, Gilsanz V, Landing B, Boechat I. Infantile hepatic hemangiomas. Clinical features, radiologic investigations, and treatment of 20 patients. *Cancer* 1989; 64(4):936-49.
- Huang S, Tu H, Harney J, Venihaki M, Butte A, Kozakewich H, et al. Severe hypothyroidism caused by type 3 iodothyronine deiodinase in infantile hemangiomas. *N Engl J Med* 2000; 343(3):185-9. doi: 10.1056/NEJM200007203430305.
- Enjolras O, Wassef M, Mazoyer E, Frieden I, Rieu P, Drouet L, et al. Infants with Kasabach-Merritt syndrome do not have "true" hemangiomas. *J Pediatr* 1997; 130(4):631-40. doi: 10.1016/s0022-3476(97)70249-x.
- Sarkar M, Mulliken J, Kozakewich H, Robertson R, Burrows P. Thrombocytopenic coagulopathy (Kasabach-Merritt phenomenon) is associated with Kaposiform hemangioendothelioma and not with common infantile hemangioma. *Plast Reconstr Surg* 1997; 100(6):1377-86. doi: 10.1097/00006534-199711000-00001.
- Goldberg N, Rosanova M. Periorbital hemangiomas. *Dermatol Clin* 1992; 10(4):653-61.
- Kushner B. Hemangiomas. *Arch Ophthalmol* 2000; 118(6):835-6. doi: 10.1001/archophth.118.6.835.
- Waner M, North P, Scherer K, Frieden I, Waner A, Mihm MJ. The nonrandom distribution of facial hemangiomas. *Arch Dermatol* 2003; 139(7):869-75. doi: 10.1001/archderm.139.7.869.
- Stern J, Wolf JJ, Jarratt M. Benign neonatal hemangiomatosis. *J Am Acad Dermatol* 1981; 4(4):442-5. doi: 10.1016/s0190-9622(81)70044-6.
- Frieden I, Reese V, Cohen D. PHACE syndrome. The association of posterior fossa brain malformations, hemangiomas, arterial anomalies, coarctation of the aorta and cardiac defects, and eye abnormalities. *Arch Dermatol* 1996; 132(3):307-11. doi: 10.1001/archderm.132.3.307.
- Enjolras O, Mulliken J. Vascular tumors and vascular malformations (new issues). *Adv Dermatol* 1997; 13:375-423.
- Mulliken J, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982; 69(3):412-22. doi: 10.1097/00006534-198203000-00002.

**Correspondencia:** Dr. Juan Pablo Berazategui.  
Correo electrónico: jberazategui@sasm.com.ar

Todos los autores declaran haber colaborado en forma significativa  
Sandra Díaz, ORCID 0000-0002-6099-1761.  
Juan Bosch, ORCID 0000-0002-4527-6567.  
Encina Mercedes, ORCID 0000-0001-8231-2793.  
José Marmo, ORCID 0000-0003-3879-4443.  
María S. Medina, ORCID 0000-0002-6938-5514.  
Agustín Bernatzky, ORCID 0000-0003-0767-3876.  
Juan Pablo Berazategui, ORCID 0000-0003-2853-3274.