F. Delgado Moreno, J.M. Ceballo Pedraja,
J.A. López Palomo, M.A. López González,
A. Abrante Jiménez

An Esp Pediatr 1996;45:221-224.

Hemangiomas laríngeos infantiles: Tratamiento conservador con corticoides

Introducción

Los hemangiomas[1] son lesiones vasculares compuestas de células endoteliales proliferativas, de color rojo brillante o púrpura, que muestran un crecimiento postnatal rápido con una gradual y lenta involución espontánea[2,3]. Desde Sweetser[4] se clasifican en infantiles y del adulto, siendo más frecuente y con una significación clínica más importante los primeros. Del 10 al 20% de los casos, debido a su ubicación, se presentan como lesiones que amenazan funciones vitales como en los casos de localización en vías respiratorias superiores[2]. Estos hemangiomas muestran un crecimiento importante que distorsionan las estructuras adyacentes como los hemangiomas subglóticos que producen obstrucciones respiratorias altas. Todas estas malformaciones vasculares tienen una incidencia al nacimiento que oscila entre el 1,0 y el 2,6%, a los 12 meses se eleva entre el 8,7 y el 10,1%; de éstos, el 38% corresponde a hemangiomas de cabeza y cuello[3,5,6]. Después de un período de crecimiento rápido que se desarrolla entre el sexto y el décimo mes, los hemangiomas se estabilizan[7,8]. Cuando comienza a involucionar el hemangioma cambia su color rojo brillante a un púrpura claro y su superficie se motea de zonas blanquecinas. La regresión completa ocurre en el 50% a los 5 años de edad, y en el 70% a los 7 años de edad, con desaparición progresiva de las lesiones en los restantes niños entre los 10 y 12 años de edad[7,9-11]. Del conjunto de las anomalías congénitas de la laringe, el hemangioma subglótico representa el 1,5%[12], asociándose en el 50% de los casos con hemangiomas cutáneos[13,14].

Hemos estudiado y tratado tres niños afectos de hemangiomas subglóticos mediante tratamiento conservador corticoideo, con controles periódicos hasta la resolución espontánea del cuadro clínico.

Pacientes y método

En nuestra Unidad de ORL Pediátrica hemos diagnosticado y tratado tres casos de hemangiomas laríngeos infantiles. De ellos, los dos primeros cronológicamente fueron varón y mujer, siendo el tercero otro varón, iniciándose el cuadro clínico en los tres casos a los 2 meses de edad con la aparición de un estridor inspiratorio que se acompañaba de llanto ronco, disnea con tiraje y rechazo a la toma del alimento, estando todos ellos hasta entonces asintomáticos.

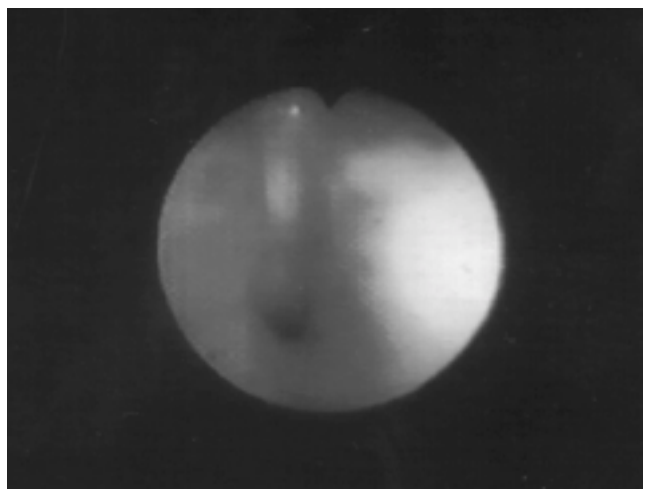

Figura 1. Localización subglótica del hemangioma laríngeo.

El diagnóstico fue realizado mediante laringoscopia directa en los dos primeros casos y mediante fibrolaringoscopia en el tercero, exploración que se repitió periódicamente cada 6 meses para vigilar la evolución de los hemangiomas.

La localización de los hemangiomas fue siempre a nivel subglótico, en dos casos en la pared posterolateral izquierda, y en el tercero en la derecha (Fig. 1).

En asociación con los hemangiomas laríngeos, uno de los casos presentaba hemangiomas múltiples en boca, base de la cara laríngea de la epiglotis y seno piriforme derecho (Fig. 2), así como lesiones cutáneas en pabellón auditivo externo y región preauricular derecha, zona inguinal izquierda y superficie abdominal.

Una vez confirmado el diagnóstico de hemangioma subglótico, se inicia un tratamiento corticoideo de base con esteaglato de prednisolona por vía oral a una dosis de 1 mg/kg de peso y día, distribuida en dos tomas, tratamiento que se prolonga a lo largo del tiempo, disminuyendo o aumentando esta primera dosis dependiendo de la respuesta clínica, la cual valoramos por la frecuencia e intensidad de los síntomas que acompañan a este cuadro, como son el estridor, el tiraje y la disnea.

Unidad de ORL Pediátrica. Hospital Infantil Universitario «Virgen del Rocío. Sevilla.
Correspondencia: Francisco Delgado Moreno.
C/ Juan Sebastián Elcano 16, 2º. 41011 Sevilla.
Recibido: Junio 1995
Aceptado: Abril 1996

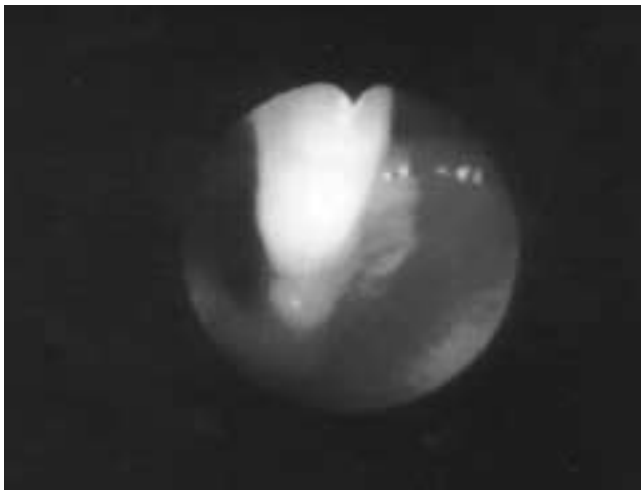

Figura 2. Localización a nivel del seno piriforme derecho del hemangioma laríngeo.

Dado que además con una frecuencia variable, aunque en general alta, estos niños presentan episodios de distrés respiratorio agudo, se hace necesario complementar el tratamiento de base con el de estas fases agudas, el cual hemos realizado con metil-prednisolona por vía parenteral a dosis de 2 mg/kg de peso y día, dosis que puede incrementarse según la gravedad del cuadro.

La evolución se caracterizó en todos los enfermos por la aparición de sucesivos cuadros de distrés respiratorio cuya frecuencia osciló entre los cinco y diez episodios en el año, generalmente en relación con procesos catarrales altos, que fueron resueltos con el ya mencionado tratamiento corticoideo intenso por vía parenteral, alcanzándose la resolución espontánea del cuadro clínico antes de los 2 años, sin necesidad de recurrir a ningún tratamiento quirúrgico agresivo como la traqueostomía.

Por lo que se refiere a los efectos secundarios del tratamiento empleado, los parámetros de peso y talla durante el tiempo en el que los pacientes estuvieron sometidos a dicho tratamiento, se han mantenido dentro de los valores normales para su edad.

Discusión

Los hemangiomas laríngeos infantiles representan el 1,5% de las anomalías congénitas de la laringe[12], estando en el 50% de los casos descrita su asociación con hemangiomas cutáneos[13,14], datos que se corresponden con nuestra casuística. Mientras algunos autores[13] indican que no existe predilección por el sexo, otros[15] señalan un predominio del sexo femenino en proporción 2:1 sobre el masculino, estando invertida esta proporción en nuestra casuística.

Clínicamente los hemangiomas se caracterizan por la carencia de síntomas en el momento del nacimiento, apareciendo éstos en el transcurso de los primeros 6 meses de la vida[13], a partir de los cuales los hemangiomas suelen aumentar rápidamente de tamaño, desapareciendo los síntomas gradualmente de manera espontánea en paralelo a la regresión del tumor entre los 12 y 18 meses[16,17]. En nuestros casos la clínica se inició a partir de los 2 meses de edad, evolucionando con crisis recurrentes de distrés respiratorio agudo, generalmente relacionadas con procesos catarrales de vías respiratorias altas, regresando clínicamente de forma espontánea antes de los 24 meses.

El síntoma principal es la aparición de un estridor bifásico de carácter inspiratorio que aumenta con el llanto y las infecciones respiratorias, el cual aparece tras un período asintomático a las semanas o pocos meses del nacimiento del niño, soliendo ser recidivante, con períodos asintomáticos, cuadro éste que deberá siempre hacernos sospechar la posibilidad de la existencia de un hemangioma laríngeo subglótico[18].

El diagnóstico se realiza mediante laringoscopia, bien rígida o mejor aún flexible[15,18,19], donde se aprecia la localización subglótica, de preferencia en el lado izquierdo, de una tumoración sésil rojoviolácea, siendo muy raros los hemangiomas multicéntricos o difusos[15,20]. En nuestros casos se localizaron las lesiones a nivel de la pared posterolateral izquierda en dos de ellos y en la derecha en el tercero (Fig. 1), en el que además existían lesiones concomitantes en otras zonas laríngeas (Fig. 2) y en diversas zonas cutáneas.

Aunque la mayoría de los hemangiomas tienden a la regresión, su historia natural no es enteramente predecible, existiendo una clara potencialidad letal debido a la obstrucción de la vía aérea mientras se produce la regresión, bien por hemorragias o infecciones[13] que pueden determinar una tasa de mortalidad entre el 45 y el 50%[21,22]. Esto nos lleva a desechar la toma de una actitud expectamente ante estas lesiones, haciendo interesante la discusión de las diversas modalidades de tratamiento.

El tratamiento de los hemangiomas infantiles incluye gran cantidad de modalidades terapéuticas que han sido recogidas por Benjamin y Carter[23], así como por Brodsky y cols.[14]. Cada uno de estos métodos se ha revelado útil pero tienen una serie de inconvenientes, habiéndose desechado la mayoría de ellos debido a los efectos secundarios que conllevan.

Durante la fase obstructiva la traqueostomía seguida de actitud expectante, esperando la regresión espontánea del hemangioma, nos asegura la ventilación[16,24], pero en contra tiene todos los inconvenientes de la traqueostomía en la edad infantil[14], tales como la descanulación accidental, el taponamiento de la cánula[19] y el enfisema subcutáneo y/o mediastínico.

En aquellos casos en los cuales no se produce regresión espontánea del hemangioma, algunos autores defienden la escisión quirúrgica mediante laringofisura[24,25], pero el riesgo de estenosis subglótica es alto, recomendándose entonces la realización de una laringotraqueoplastia[26].

La inserción de granos de oro radiactivo intracavitarios[23,27] se ha demostrado útil, pero los efectos a largo plazo sobre la tráquea y la superestructura laríngea no han sido investigados.

La radioterapia externa también ha sido usada con éxito[21,28], aunque requiere traqueotomía previa y algunos autores[24] cuestionan, basándose en la autopsia, su efectividad. Igualmente hay

que considerar la posibilidad de aparición de malignización tiroidea tras la radioterapia[29,30], hecho no demostrado tras seguimiento exhaustivo de estos enfermos[31].

El uso de la criocirugía[32-34] requiere traqueotomía previa, con la posibilidad de aparición de estenosis subglótica[32] no siendo los resultados muy satisfactorios[19,33].

El resultado de la utilización de corticoides en los hemangiomas que no afectan a la vía respiratoria ha sido satisfactorio[35,36]. En los hemangiomas laríngeos infantiles[13,37-39] se han manejado con éxito, usándolos a altas dosis durante la crisis aguda. Un inconveniente de esta modalidad de tratamiento es la posibilidad de que sea necesario su uso durante varios meses pudiendo aparecer complicaciones tales como un síndrome de Cushing y atrogénico, detención o retraso del crecimiento y disminución de la inmunidad con mayor susceptibilidad a las infecciones graves[13,40]. Estos riesgos pueden ser minimizados usando dosis orales efectivas de corticoides lo más pequeñas posible, junto con su dosificación en días alternos[40]. Nosotros, usando esta pauta de tratamiento podemos decir que no hemos tenido complicaciones en ninguno de nuestros casos, habiéndose resuelto clínicamente todos ellos de forma satisfactoria. Sin embargo, no todos los autores están de acuerdo con esta modalidad de tratamiento[14,23].

Ante la eventualidad de la no respuesta al tratamiento corticoideo, algunos autores[17,19,41,42] realizan la escisión de la tumoración mediante láser CO_2 previa traqueotomía, lo que permite según ellos una pronta descanulación del niño[19], aunque a veces se precisa más de una sesión y debe tenerse en cuenta la posible aparición de costras en la superficie de la mucosa desnudada del espacio subglótico que produce obstrucción secundaria de la vía aérea[14,23,43].

En los raros casos de hemangiomas difusos se ha usado la embolización superselectiva[15], aunque pueden surgir complicaciones tales como edema con obstrucción secundaria de la vía aérea[44] e isquemia de los tejidos circundantes[45].

Nosotros en todos los casos tratados hemos obtenido resultados satisfactorios con el tratamiento corticoideo y somos partidarios del mismo, facilitando así la evolución natural de la enfermedad antes de adoptar medidas más agresivas que la alterarían.

Bibliografía

1 Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children. *Plast Reconstr Surg* 1982;**69**:412-420.

2 Enjolras O, Riche MC, Merland JJ, Escande JP. Management of alarming hemangiomas in infancy: a review of 25 cases. *Pediatrics* 1990;**85**:491-498.

3 Ashinoff R, Geronemus RG. Capillary hemangiomas and treatment with the flash lamppumped pulsed dye laser. *Arch Dermatol* 1991;**127**: 202-205.

4 Sweetser TH. Hemangioma of the Larynx. *Laryngoscope* 1921;**31**:797-806.

5 Bivings L. Spontaneous regression of angiomas in children: twenty-two years' observation covering 236 cases. *J Pediatr* 1954;**45**:643-647.

6 Jacobs AH, Walton RG. The incidence of birthmarks in the neonate. *Pediatrics* 1976;**58**:218-222.

7 Lister WA. The natural history of strawberry naevi. *Lancet* 1938;**1**:1429-1434.

8 Mulliken JB. Diagnosis and ntural history of hemangiomas. Mulliken JB y Young AE (eds). Vascular Birthmarks: Hemangiomas and Malformations. Philadelphia: W.B. Saunders, 1988; págs. 1-62.

9 Jacobs AH. Strawberry hemangiomas. the natural history of the untreated lesion. *Calif Med* 1957;**86**:8-10.

10 Bowers RE, Graham EA, Tomlinson KM. The natural history of the strawberry nevus. *Arch Dermatol* 1960;**82**:667-680.

11 Tan OT, Gilchrest BA. Laser Therapy for selected cutaneous vascular lesions in the pediatric population: a review. *Pediatrics* 1988;**82**:652-662.

12 Holinger PH, Brown WT. Congenital Webs, Cysts, Laryngoceles and other anomalies of the Larynx. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1976;**76**:744-752.

13 Kveton JF, Pillsbury HC. Conservative treatment of infantile subglottic hemangioma with corticosteroids. *Arch Otolaryngol* 1982;**108**:117-119.

14 Brodsky LA, Yoshpe N, Ruben RJ. Clinical pathological correlates of congenital subglottic hemangiomas. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1983;**92**(Suppl 105):4-18.

15 Konior RJ, Holinger LD, Russell EJ. Superselective embolization of laryngeal hemangioma. *Laryngoscope* 1988;**98**:830-834.

16 Fuerstein SS. Subglottic hemangiomas in infants. *Laryngoscope* 1973;**83**:466-475.

17 Mizono D, Dedo H. Subglottic hemangiomas in infants. Treatment with CO_2 laser. *Laryngoscope* 1984;**94**:638-640.

18 Bernard Ph. Valeur de l'endoscopie dans les laryngo-tracheites aigües récidivantes de l'enfant. A propos de 406 observations. *Ann Oto Laryngo* (Paris) 1990;**107**:259-264.

19 Goldsmith MM, Strope G, Postma D. Presentation and management of postcricoid hemangiomata in infancy. *Laryngoscope* 1987;**97**:851-853.

20 Batsakis JG. Tumors of the Head and Neck. Clinical and Pathological considerations, 2nd ed. Baltimore: Williams & Wilkins Co. 1979; págs. 220-221.

21 Ferguson CF, Flake CG. Subglottic hemangioma as a cause of respiratory obstruction in infants. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1961;**75**:1095-1112.

22 Shikhani AH, Marsh BR, Jones MM y cols. Infantile subglottic hemangiomas. An update. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1986;**95**:336-347.

23 Benjamin B, Carter P. Congenital Laryngeal Hemangioma. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1983;**92**:448-455.

24 Calcaterra TC. An evaluation of the treatment of subglottic hemangioma. *Laryngoscope* 1968;**78**:1956-1964.

25 Choa DI, Smith MCF, Evans JNG y cols. Subglottic hemangioma in children. *J Laryngol Otol* 1986;**100**:447-454.

26 Shikani A, Shehadi S. Surgical treatment of giant hemangiomas of the head and neck. *Otolaryngol Heand and Neck Surg* 1986;**94**:113-122.

27 Benjamin B. Treatment of infantile subglottic hemangioma with gold grain. *Ann Otol* 1978;**87**:18-21.

28 Tefft M. The radiotherapeutic management of subglottic hemangioma in children. *Radiology* 1966;**86**:207-214.

29 Clark DE. Association of irradiation with cancer ot the thyroid in children and dolescents. *JAMA* 1955;**159**:1007-1009.

30 Wilson GM. Thyroid neoplasms following irradiation. *Br Med J* 1958;**2**:928-934.

31 Li FP, Cassady R, Barnett E. Cancer mortality following irradiation in infancy for hemangioma. *Radiology* 1974;**113**:177-178.

32 Schecter GL, Biller HF. The limitations of corticosteroids and cryotherapy for subglottic hemangioma. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol* 1972;**76**:1360-1362.

33 Karja J, Palva V, Joniken K. Cryotherapy in the treatment of subglottic hemangioma in infants. *Acta Otolaryngol* 1979;**360**:58-60.

34 Jokinen K, Palva A, Karja J. Cryocauterization in the treatment of subglottic hemangioma in infants. *Laryngoscope* 1981;**91**:79-82.

35 Zaren HA, Edgerton MT. Induced resolution of cavernous hemangiomas following prednisone therapy. *Plast Reconstr Surg* 1967;**39**:76-73.

36 Fost NC, Askin NB. Successfull treatment of juvenile hemangiomas with prednisone. *J Pediatr* 1968;**72**:351-357.

37 Cohen SR, Wang C. Steroid treatment of hemangiomas of the head and neck in children. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1973;**81**:584-590.

38 Overcash KE, Putney FJ. Subglottic hemangioma of the larynx treated with steroid therapy. *Laryngoscope* 1973;**83**:679-682.

39 Sadan N, Sade J, Grunebaun T. The treatment of subglottic hemangiomas of infants with prednisone. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1982;**4**:7-14.

40 Hawkins DB, Crockett DM, Kahlstrom EJ y cols. Corticosteroid management of airway hemangiomas: long term follow-up. *Laryngoscope* 1984;**94**:633-637.

41 Healy G, McGill T, Friedman EM. Carbon Dioxide Laser in subglottic hemangioma. An update. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1984;**93**:370-373.

42 Healy G, McGill T, Friedman EM. Carbon Dioxide Laser in subglottic hemangioma. An update. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1984;**93**:370-373.

43 Cotton RT, Tewfik TL. Laryngeal stenosis following carbon dioxide laser in subglottic hemangioma. Report of three cases. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1985;**94**:494-497.

44 Persky MS, Berenstein A, Cohen NL. Combined treatment of the head and neck vascular masses with preoperative embolization. *Laryngoscope* 1984;**94**:20-27.

45 Schrudee J, Petrovici B. Surgical treatment of giant hemangioma of the facial region after arterial embolization. *Plast Reconstr Surg* 1981;**68**:878-889.