

## ORIGINALES

# Estudio prospectivo de los hemangiomas infantiles: características clínicas que predicen las complicaciones y el tratamiento

Anita H. Haggstrom, MD<sup>a</sup>, Beth A. Drolet, MD<sup>b</sup>, Eulalia Baselga, MD<sup>c</sup>, Sarah L. Chamlin, MD<sup>d</sup>, Maria C. Garzón, MD<sup>e</sup>, Kimberly A. Horii, MD<sup>f</sup>, Anne W. Lucky, MD<sup>g</sup>, Anthony J. Manzini, MD<sup>d</sup>, Denise W. Metry, MD<sup>h</sup>, Brandon Newell, MD<sup>f</sup>, Amy J. Nopper, MD<sup>f</sup>, e Ilona J. Frieden, MD<sup>a</sup>

**OBJETIVOS:** Los hemangiomas constituyen el tumor más habitual de la infancia. Los factores de riesgo de complicaciones y la necesidad de tratamiento no han sido estudiados previamente en un gran estudio prospectivo. Este estudio trata de identificar las características clínicas asociadas con las complicaciones y la necesidad de la intervención terapéutica.

**PACIENTES Y MÉTODOS:** Estudio prospectivo de cohorte realizado en 7 consultas estadounidenses de Dermatología pediátrica; muestra consecutiva de 1.058 niños de hasta 12 años de edad con hemangiomas infantiles incluidos entre septiembre de 2002 y octubre de 2003. Se utilizó un cuestionario normalizado para recoger los datos de cada paciente y cada hemangioma, incluyendo las características clínicas, las complicaciones y el tratamiento.

**RESULTADOS:** El 24% de los pacientes presentó complicaciones relacionadas con su hemangioma, y el 38% de nuestros pacientes recibió algún tipo de tratamiento durante el período de estudio. Los hemangiomas con complicaciones y que necesitaron tratamiento fueron de mayor tamaño y más probabilidades de estar localizados en la cara. Los hemangiomas segmentarios tuvieron 11 veces más probabilidades de experimentar complicaciones (OR = 11,5, IC 95% 7,8-17,0) y 8 veces más de recibir tratamiento (OR = 8,4, IC 95% 5,8-12,2) que los hemangiomas localizados, incluso tras controlar respecto al tamaño.

**CONCLUSIONES:** El gran tamaño, la localización facial y la morfología segmentaria constituyen los más importantes factores de predicción de mal resultado a corto plazo, medido por las tasas de complicaciones y de tratamiento.

Los hemangiomas infantiles (HI) se consideran clásicamente “marcas de nacimiento”, pero al contrario que la mayoría de ellas, son singularmente dinámicos. Al nacer no existen o apenas son perceptibles, pero proliferan en las primeras semanas o meses de vida, tras lo cual atraviesan una fase de involución durante varios meses o años. La mayoría de los HI carece de complicaciones, pero una significativa minoría experimenta complicaciones como ulceración, amenaza a la visión, obstrucción de la vía respiratoria e insuficiencia cardíaca congestiva. Los hemangiomas también pueden dejar una cicatriz residual o una distorsión permanente de los hitos anatómicos faciales que verdaderamente pueden alterar la vida<sup>1-3</sup>. Dado el amplio espectro de la enfermedad y la tendencia natural a la involución, el máximo desafío de la asistencia a lactantes con hemangiomas es predecir quién necesitará tratamiento o corre el máximo riesgo de complicaciones. Un objetivo primordial de este estudio es identificar los aspectos clínicos específicos con mayor capacidad de predicción de complicaciones, de la necesidad de tratamiento o de ambas circunstancias.

## PACIENTES Y MÉTODOS

### Diseño del estudio

El Grupo de Investigación de Hemangiomas (HIG) incluyó prospectivamente a pacientes con hemangiomas infantiles durante un período de 13 meses, entre septiembre de 2002 y octubre de 2003. Los pacientes, o los tutores, otorgaron el consentimiento informado firmado y los comités de Ética de cada centro participante aprobaron el protocolo de estudio. Los pacientes elegibles fueron los que tenían 12 o menos años de edad en el momento de la inclusión y presentaban uno o más hemangiomas infantiles en cualquier etapa de evolución. Cada investigador incluyó una muestra consecutiva. Durante este período de 13 meses fueron incluidos 1.096 pacientes, 1.058 de ellos estadounidenses, y el seguimiento clínico continuó hasta junio de 2004. A

<sup>a</sup>Department of Dermatology, University of California, San Francisco, California, Estados Unidos. <sup>b</sup>Department of Dermatology, Medical College of Wisconsin, Milwaukee, Wisconsin. <sup>c</sup>Department de Dermatología, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España. <sup>d</sup>Departments of Pediatrics and Dermatology, Northwestern University Feinberg School, of Medicine, Chicago, Illinois. <sup>e</sup>Departments of Dermatology and Pediatrics, Columbia University, Nueva York, Nueva York, Estados Unidos. <sup>f</sup>Section of Dermatology, Children's Mercy Hospital and Clinics, Kansas City, Missouri. <sup>g</sup>Division of Pediatric Dermatology and the Hemangioma and Vascular Malformation Center, Cincinnati Children's Hospital, Cincinnati, Ohio. <sup>h</sup>Department of Dermatology, Baylor College of Medicine, Houston, Texas, Estados Unidos.

Todos los autores pertenecen al Hemangioma Investigator Group.

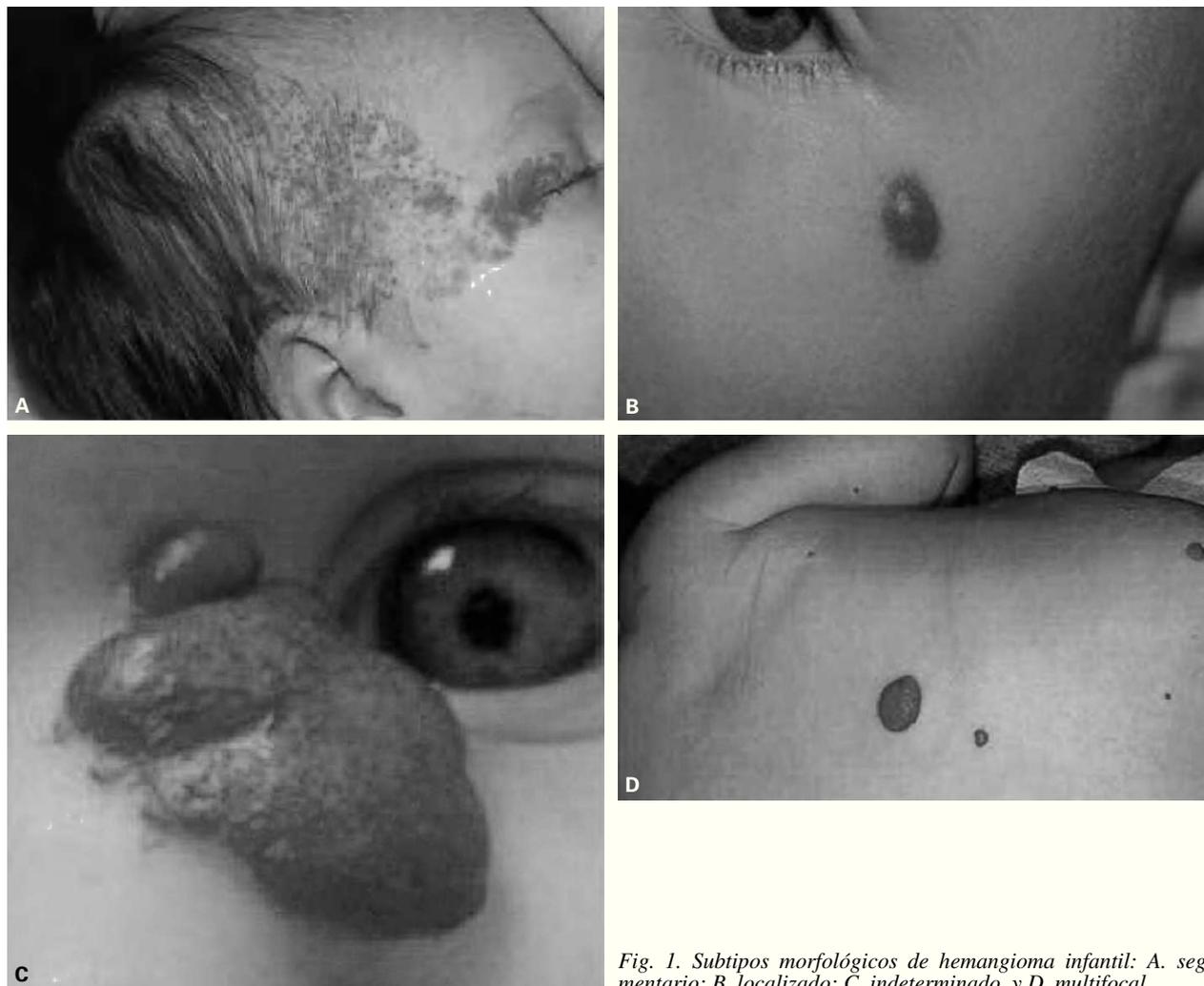


Fig. 1. Subtipos morfológicos de hemangioma infantil: A. segmentario; B. localizado; C. indeterminado, y D. multifocal.

los efectos de este informe sólo se analizaron los datos de los centros estadounidenses. Mediante impresos normalizados y preparados para la lectura con lápiz óptico, los investigadores recogieron información sobre el sexo del paciente, la raza, la prematuridad, el peso al nacimiento, la edad materna/paterna, los procedimientos de estudio prenatal, las anomalías placentarias, las enfermedades maternas, el tabaquismo, el consumo de drogas y la historia de la medicación, así como los antecedentes familiares. Se anotó la localización, el tamaño y el subtipo morfológico de hasta 4 hemangiomas por paciente. Los subtipos morfológicos fueron: localizado, segmentario, indeterminado y multifocal<sup>4</sup> (fig. 1). Los *hemangiomas segmentarios* fueron los hemangiomas o grupos de hemangiomas con una configuración correspondiente a una porción reconocible, significativa, o con ambas características, de un segmento del desarrollo. Los *hemangiomas localizados* fueron los que parecieron crecer a partir de un punto focal aislado o estaban localizados en un área sin aparente configuración lineal o del desarrollo. Los *hemangiomas indeterminados* fueron los que no pudieron clasificarse con facilidad como localizados o segmentarios y los *hemangiomas multifocales* fueron los que mostraron 10 o más hemangiomas cutáneos. Dos sesiones de formación de investigadores y un manual de estudio ayudaron a garantizar la uniformidad de la clasificación del subtipo. La fiabilidad intercalificador se estudió mediante el estadístico kappa, y se encontró excelente (datos no ofrecidos).

El tamaño de cada hemangioma se determinó mediante una "medición hemisférica". Mediante una cinta métrica flexible,

se midió la superficie del hemangioma en dos direcciones perpendiculares, utilizando el diámetro máximo para obtener una medición final (cm<sup>2</sup>). Se anotaron los tratamientos y las complicaciones acaecidas antes y durante el período de estudio (tabla 1). El período de estudio abarcó un mínimo de 8 meses y un máximo de 23 meses tras la inclusión para llevar al máximo la captura de morbilidades durante la proliferación del hemangioma. Las visitas de seguimiento se pautaron según las necesidades clínicas y los investigadores del estudio cumplimentaron los impresos de seguimiento, que registraron las características del hemangioma, el tratamiento y las complicaciones. Los médicos asistenciales adoptaron las decisiones de tratamiento, que no fueron modificadas por este estudio.

#### Análisis estadístico

El proceso de datos fue realizado en el National Outcomes Center, donde se incorporaron los impresos a una base de datos informatizada. La información se verificó manualmente. El análisis de datos se realizó conjuntamente por el National Outcomes Center y el UCSF Biostatistics Department. Se utilizaron los *tests*  $\chi^2$  y t para comparar las variables categóricas y las continuas, respectivamente. Cuando fue oportuno se utilizaron los métodos estadísticos de correlación de Spearman, de suma de rango de Mann-Whitney y de Kruskal-Wallis. Para abordar los posibles factores de confusión se utilizaron modelos de regresión logística de efectos aleatorios.

TABLA 1. Complicaciones en todos los pacientes del estudio

| Complicación                          | Número (porcentaje) de los pacientes del estudio |
|---------------------------------------|--|
| Ulceración                            | 245 (23,2%)                                      |
| Compromiso visual                     | 73 (6,9%)  |
| Obstrucción de las vías respiratorias | 19 (1,8%)  |
| Obstrucción del conducto auditivo     | 12 (1,1%)  |
| Compromiso cardíaco                   | 4 (0,4%)   |

La tabla incluye las complicaciones antes y durante el período de estudio.

## RESULTADOS

Hubo 1.915 hemangiomas en 1.058 pacientes (media 1,8, mediana 1,0). La mayoría (68,8%) de los pacientes mostró un hemangioma solitario y el 97% de los pacientes tenía 6 hemangiomas o menos. Se registró una detallada información clínica de cada hemangioma, excepto cuando los pacientes tenían más de cuatro hemangiomas, en cuyo caso sólo se registró la información de caso de los cuatro hemangiomas de mayor significación clínica.

Las características clínicas detalladas de 1.530 hemangiomas se documentaron mediante impresos específicos de hemangioma. Cerca del 41% (630, 41,2%) estaban localizados en la cara. La afectación de otros puntos fue la siguiente: cabeza y cuello, excluyendo la cara, 322 (21,0%), tronco 357 (23,3%), extremidades 281 (18,4%) y periné 94 (6,1%). En raras ocasiones, algunos hemangiomas se extendieron en más de un punto (por ejemplo: cara, cuello y tórax). La mayoría de los hemangiomas recibió la calificación de localizado (1.022, 66,8%), 200 (13,1%) fueron segmentarios, 253 (16,5%) indeterminados y 55 (3,6%) multifocales. El tamaño medio individual del hemangioma fue de 18,9 cm<sup>2</sup> (DE = 66,7), con una mediana de 3,6 cm<sup>2</sup> (IC 95% 3,3-4,0). Los hemangiomas oscilaron entre lesiones puntiformes (< 0,004 cm<sup>2</sup>) y 1.320 cm<sup>2</sup>. Los hemangiomas faciales promediaron 19,9 cm<sup>2</sup> (IC 95% 14,7-25,0). El 22% (136/630) de los hemangiomas faciales eran segmentarios.

Se registraron las complicaciones observadas antes de la inclusión (según el recuerdo de los padres, los registros médicos o ambas fuentes) y durante el período de estudio. Doscientos noventa y nueve (28,3%) pacientes tuvieron complicaciones antes de la inclusión y 255 (24,1%) durante el período de estudio (tabla 1). Durante el período de estudio, la complicación más frecuente fue la ulceración, observada en 168 (16,0%) pacientes; la amenaza de la visión (59, 5,6%), la obstrucción de las vías respiratorias (15, 1,4%), la obstrucción del conducto auditivo (6, 0,6%) y el compromiso cardíaco (4, 0,4%) fueron menos frecuentes. Se detectaron hemangiomas hepáticos en 10 pacientes (0,1%), aunque no formó parte del protocolo de estudio el estudio rutinario abdominal por la imagen.

Se registró el tratamiento anterior a la inclusión y durante el período de estudio. Se administró cualquier tipo de tratamiento a 269 (25%) pacientes antes de la inclusión y a 402 (38%) durante el período de estudio. Durante el período de estudio, los pacientes recibieron corticoides sistémicos (130, 12,3%), corticoides intralesionales (43, 4,1%), corticoides tópicos (103, 9,8%),

cuidados por ulceración (145, 13,7%), antibióticos orales (21, 2,0%), láser pulsado (84, 0,8%) y exéresis quirúrgica (60, 5,7%). Raras veces se utilizó interferón (1 paciente) y vincristina (3 pacientes). Algunos pacientes recibieron más de una modalidad terapéutica. Las indicaciones más habituales del tratamiento fueron la desfiguración (33,1%), la ulceración (19,8%) y el crecimiento rápido (16,5%).

## Factores de predicción de complicaciones, tratamiento, o ambas circunstancias

El tamaño, la localización y el subtipo fueron los principales factores de predicción de complicaciones, necesidad de tratamiento, o ambas circunstancias. El tamaño medio de los hemangiomas que mostraron cualquier complicación (incluyendo la ulceración y el sangrado, el compromiso visual, la obstrucción del conducto auditivo, el compromiso cardíaco y la obstrucción de las vías respiratorias) fue 37,3 cm<sup>2</sup> (IC 95% 30,36-44,2), comparado con 19,1 cm<sup>2</sup> (IC 95% 14,4-23,9) en los hemangiomas sin complicaciones. Los hemangiomas complicados fueron, por término medio, 18,1 cm<sup>2</sup> mayores que los no complicados ( $p < 0,0001$ , IC 95% 11,5-24,7). Los hemangiomas complicados por ulceración de la superficie o por sangrado tuvieron un tamaño medio de 40,4 cm<sup>2</sup> y la diferencia observada entre los hemangiomas ulcerados y los no ulcerados fue 20,1 cm<sup>2</sup> ( $p < 0,0001$ , IC 95% 12,3-28,1). La probabilidad de experimentar una complicación aumentó en un 5% por cada incremento de 10 cm<sup>2</sup> en el tamaño del hemangioma (OR 1,051,  $p < 0,05$ ). Los hemangiomas que recibieron cualquier tipo de tratamiento (sistémico, cuidado de la herida, láser, exéresis quirúrgica) tuvieron un tamaño medio de 30,4 cm<sup>2</sup>, 11,1 cm<sup>2</sup> mayor que los que no recibieron tratamiento ( $p < 0,0001$ , IC 95% 5,7-16,5). Los hemangiomas que necesitaron tratamiento corticoide oral fueron 21,2 cm<sup>2</sup> mayores que los que no recibieron tratamiento ( $p < 0,0001$ , IC 95% 12,0-30,4). La probabilidad de recibir tratamiento aumentó en un 3,9% por cada incremento de 10 cm<sup>2</sup> en el tamaño del hemangioma (OR 1,039,  $p < 0,05$ ).

El subtipo morfológico fue el mejor factor aislado de predicción de complicaciones y de necesidad de tratamiento. La influencia del tamaño y el subtipo del hemangioma sobre la necesidad de tratamiento y el desarrollo de complicaciones se estudiaron mediante un modelo logístico de efectos aleatorios. Tras controlar respecto al tamaño del hemangioma, el subtipo fue un potente factor de predicción del desarrollo de complicaciones y de la necesidad de tratamiento. Los hemangiomas segmentarios tuvieron una probabilidad de recibir tratamiento 8 veces mayor que los hemangiomas localizados, tras controlar respecto al tamaño del hemangioma (OR = 8,4, IC 95% 5,8-12,2). De forma similar, los hemangiomas segmentarios tuvieron una probabilidad de desarrollar complicaciones (incluyendo ulceración, sangrado, compromiso visual, compromiso auditivo, compromiso cardíaco u obstrucción de las vías respiratorias) 11 veces mayor que los hemangiomas localizados, tras controlar respecto al tamaño (OR = 11,5, IC 95% 7,8-17,0). Al comparar los resultados entre los subtipos, los hemangiomas segmentarios mostraron consistentemente mayores tasas de complicaciones y trata-

**Haggstrom AH et al. Estudio prospectivo de los hemangiomas infantiles: características clínicas que predicen las complicaciones y el tratamiento**

**TABLA 2. Complicaciones de los hemangiomas por subtipo**

| Subtipo de hemangioma | Número de hemangiomas por subtipo | Número (porcentaje) de hemangiomas que experimentan complicaciones | Número (porcentaje) de hemangiomas que reciben tratamiento |
|-----------------------|-----------------------------------|--|--|
| Localizado            | 1.022                             | 98 (9,6)   | 197 (19,3)   |
| Segmentario           | 200                               | 111 (55,5)   | 132 (66,0)   |
| Indeterminado         | 253                               | 63 (24,9)  | 104 (41,1)   |
| Multifocal            | 55                                | 5 (9,1)  | 5 (9,1)  |

Esta lista no incluye los hemangiomas que experimentaron complicaciones y recibieron tratamiento antes del período de inclusión.

**TABLA 3. Complicaciones de los hemangiomas por localización**

| Localización del hemangioma | Número de hemangiomas por localización | Número (porcentaje) de hemangiomas con complicaciones por localización anatómica | Número (porcentaje) de hemangiomas que reciben tratamiento por localización anatómica |
|-----------------------------|--|--|---|
| Facial                      | 630                                    | 144 (22,9)   | 271 (43,0)  |
| Cabeza y cuello (no facial) | 322                                    |  | 100 (31,1)  |
| Tronco                      | 357                                    | 32 (9,0)   | 41 (11,5)   |
| Extremidades                | 281                                    | 41 (14,6)  | 58 (20,6)   |
| Perineal                    | 94                                     | 49 (52,1)  | 45 (47,9)   |

Esta lista no incluye los hemangiomas que experimentaron complicaciones y recibieron tratamiento antes del período de inclusión.

miento que los hemangiomas localizados y los indeterminados (tabla 2). Los hemangiomas indeterminados mostraron mayores tasas de complicación y tratamiento que los localizados, pero menores que los segmentarios. El efecto del subtipo fue incluso más importante en la cara. Las tasas de complicación y de tratamiento variaron según la localización del hemangioma (tabla 3). Los hemangiomas faciales experimentaron complicaciones 1,7 veces más que los no faciales (OR = 1,7, IC 95% 1,3-2,3, p = 0,0002). Los hemangiomas localizados en la cara tuvieron una probabilidad de recibir algún tipo de tratamiento, como sistémico, cuidados de la herida y láser pulsado, 3,3 veces mayor que los no faciales (OR = 3,3, IC 95% 2,6-4,3, p < 0,0001).

Los factores demográficos y perinatales, incluyendo el sexo, la etnia, la prematuridad, el peso al nacimiento, los antecedentes familiares y la enfermedad crónica materna, no predijeron aumento de las complicaciones o la necesidad de tratamiento<sup>5</sup>.

**DISCUSIÓN**

Los médicos que evalúan a lactantes con hemangiomas se enfrentan a un desafío. Prácticamente todos los HI involucionan de forma espontánea, y la mayoría sin secuelas, pero una notable minoría presenta complicaciones o necesita tratamiento. En este estudio, el 24% tuvo complicaciones durante el período de estudio y el 38% recibió algún tipo de intervención terapéutica. Un objetivo principal de este estudio prospectivo, el de mayor tamaño sobre HI, fue determinar qué aspectos clínicos tenían mayor poder de predicción de morbilidad, necesidad de tratamiento o ambas circunstancias. Para intentar capturar el máximo espectro de la enfermedad, la inclusión abarcó a *todos* los niños con hemangiomas de los centros, aunque se encontrasen incidentalmente en niños visitados por otras alteraciones dermatológicas. Como la inclusión se realizó exclusivamente en consultas de Dermatología pediátrica y la mayoría de los pacientes fueron remitidos específicamente por los miembros del grupo de investigadores, suponemos que las

tasas de complicaciones y de tratamiento son mayores que las observadas por los médicos de asistencia primaria, pero menores que las notificadas por consultas quirúrgicas, donde se estima que necesitarán cirugía correctora un 40-60% de las complicaciones<sup>6,7</sup>. No esperamos que el sesgo de referencia incidiera en los aspectos clínicos reales que predijeron el mal resultado en nuestra serie. La relativamente corta duración del seguimiento (mínimo 8 y máximo 21 meses) del estudio impidió una estimación real de las tasas de cicatrización y/o distorsión anatómica que provocan una desfiguración permanente, aunque el que el riesgo percibido de desfiguración fuera la principal indicación del tratamiento (33%) subraya esta preocupación. Para captar por completo este riesgo sería óptimo realizar un estudio prospectivo de 4 a 5 años de duración. En nuestro estudio, los pacientes con hemangiomas calificados de no complicados por los investigadores no se visitaron rutinariamente en el seguimiento, lo que podría desembocar en una infravaloración de las tasas de complicaciones si las complicaciones inesperadas no fueran notificadas a los investigadores del estudio.

**Subtipo morfológico como factor de predicción de complicaciones, tratamiento o ambas circunstancias**

Pese a que el tamaño y la localización son importantes factores de predicción, el mejor factor de predicción aislado del pronóstico es el subtipo morfológico. Los hemangiomas segmentarios tuvieron una probabilidad de desarrollar complicaciones 11 veces mayor que los localizados, incluso tras controlar respecto al tamaño, y sus necesidades de tratamiento son mucho mayores. Este resultado reafirma los hallazgos de dos estudios retrospectivos anteriores<sup>4,8</sup>. Aunque no constituye el centro de este artículo, los hemangiomas segmentarios faciales también pueden asociarse con malformaciones extracutáneas, especialmente la asociación PHACE<sup>9</sup> y los hemangiomas viscerales<sup>10</sup>. Este estudio demuestra claramente su propensión a la ulceración (33,5% frente

a 7,2% en los localizados), aunque las razones son oscuras. Se cree que los hemangiomas segmentarios provienen de un error del desarrollo producido temprano en la gestación<sup>11-13</sup> y presumiblemente tienen una mayor alteración penetrante del tejido, lo que los hace más propensos a la degradación tisular, aunque se trata de una conjetura.

Desgraciadamente, la clasificación de los hemangiomas por subtipo morfológico puede resultar difícil para los médicos que no atienden a gran número de lactantes con hemangiomas, y algunos pueden sentirse inseguros de su capacidad de reconocer lo que realmente constituye un hemangioma segmentario<sup>13</sup> (fig. 1). Sin embargo, el concepto de que un territorio anatómico defina un riesgo no es nuevo para los médicos. Ejemplos de ello son los mapas de distribución dermatómica (por ejemplo para el herpes zóster) y los que definen las líneas de Blaschko (nevus epidérmicos, incontinencia pigmentaria y otras alteraciones en mosaico). Estos patrones, aunque inicialmente no familiares, son mucho más fáciles de reconocer una vez que el observador conoce su existencia y aspecto, incluso en los casos en los que sólo se manifiestan parcialmente, como en los hemangiomas "indeterminados". Hace poco se demostró que estos hemangiomas ocurren en los límites de los hemangiomas segmentarios, indicando que son en realidad una *forma frustrada* de los hemangiomas segmentarios<sup>13</sup>. Por ello no es sorprendente que sus tasas de morbilidad sean intermedias entre los tipos localizado y segmentario. En conjunto, los hemangiomas segmentarios y los indeterminados abarcaron menos de la tercera parte de los hemangiomas del estudio (29,6%), lo que subraya el gran número de hemangiomas de bajo riesgo.

#### Tamaño como factor de predicción de complicaciones, tratamiento o ambas circunstancias

Además del subtipo morfológico, el tamaño y la localización del hemangioma están intensamente asociados con las complicaciones y la necesidad de tratamiento. La mediana del tamaño de los hemangiomas del estudio fue de 3,6 cm<sup>2</sup>, notablemente menor que la media, 18,9 cm<sup>2</sup>. Esta discrepancia refleja la contribución de los hemangiomas muy grandes, muchos de ellos de 50, 100 o más cm<sup>2</sup>, que aumentan el tamaño medio. También subraya el gran número de hemangiomas pequeños, bastante inocuos, del estudio. Por el contrario, el tamaño medio de los hemangiomas con complicaciones fue 37,3 cm<sup>2</sup> y la media de los que recibieron tratamiento 30,4 cm<sup>2</sup>, lo que contrasta vivamente con el tamaño medio de los que no tuvieron complicaciones (19,2 cm<sup>2</sup>) ni tratamiento (19,3 cm<sup>2</sup>).

#### Localización anatómica como factor de predicción de complicaciones, tratamiento o ambas circunstancias

Las tasas de complicaciones y la necesidad de tratamiento variaron según la localización del hemangioma (tabla 3). Los hemangiomas perineales mostraron la máxima tasa de complicaciones (52%) de nuestro estudio, lo que refleja su propensión a la ulceración. La cara fue el área anatómica aislada de afectación más frecuente (41%) y el 43% de los hemangiomas faciales re-

cibió algún tipo de tratamiento, tasa significativamente mayor que la de los hemangiomas de otras localizaciones. Este hallazgo no es sorprendente dado el mayor riesgo de que los hemangiomas faciales afecten a estructuras vitales, como la nariz o el ojo. Los hemangiomas faciales también imponen mucho mayor riesgo de desfiguración que los de otros puntos, ya que las cicatrices son fácilmente visibles. Además, la distorsión de las partes blandas de las singulares estructuras tridimensionales de la cara puede provocar deformidades permanentes, incluso tras la involución<sup>14-19</sup>. El que el riesgo de desfiguración fuera la indicación, a veces única, del tratamiento de más de la tercera parte de los pacientes subraya este aspecto. Al mismo tiempo, es importante indicar que más de la mitad de los hemangiomas faciales *no* presenta complicaciones ni precisa tratamiento. El reconocimiento de los hemangiomas que necesitan tratamiento es tan importante como el de los que no lo necesitan. Aunque muchos hemangiomas localizados, pequeños, de la cara, especialmente los de las áreas laterales, pueden ser candidatos a observación sin tratamiento, en ocasiones hemangiomas incluso pequeños, localizados, o con ambas características (especialmente en la región central de la cara) pueden necesitar la intervención para prevenir la prevista distorsión permanente de las partes blandas. Nuestro estudio no fue diseñado para captar los resultados a largo plazo, y ciertamente puede haber pacientes en la cohorte que, sin recibir tratamiento, acabarían con alguna secuela permanente. Es necesario realizar otros estudios prospectivos para refinar nuestro conocimiento de qué hemangiomas pequeños tienen la máxima capacidad de provocar cicatrices y desfiguración.

#### Indicaciones del tratamiento

Las morbilidades posiblemente amenazadoras de la vida de los hemangiomas, como la obstrucción de las vías respiratorias y los hemangiomas hepáticos causantes de insuficiencia cardíaca de gran gasto, son complicaciones bien conocidas y justificadamente temidas, pero son muy poco frecuentes, observándose en el 1,4% y 0,4% de nuestros pacientes, respectivamente. Los hemangiomas amenazadores de la visión aparecieron en el 5,6% de los pacientes. La complicación más frecuente fue la ulceración, que se produjo en el 16% de los niños durante el período de estudio. La ulceración puede ser muy dolorosa y prácticamente siempre provoca la cicatrización. El tratamiento de la ulceración fue la segunda indicación de tratamiento, por orden de frecuencia (19,8%).

#### CONCLUSIONES

Aunque la bibliografía antigua subraya la naturaleza benigna de los hemangiomas —excepto los que causan morbilidades médicas específicas— se reconoce cada vez más que la cicatrización y la desfiguración son morbilidades reales e importantes que pueden incluso alterar la vida si no amenazarla<sup>20-22</sup>. Esta capacidad es máxima en los hemangiomas faciales, que por razones desconocidas constituyen un punto anatómico de afectación desproporcionada (41% en este estudio de cohorte). La información transmitida por internet ha

hecho aumentar en gran medida el conocimiento por los padres del posible riesgo de cicatrización y puede desembocar en una ansiedad exagerada, incluso en los hemangiomas con pocas probabilidades de dejar cicatrices. Los médicos que cuidan a niños con hemangiomas pueden esperar que los padres pregunten por el pronóstico, y por ello deben conocer qué hemangiomas tienen el máximo riesgo de complicación y de necesidad de tratamiento. Como los hemangiomas proliferan con rapidez en las primeras semanas o meses de vida, puede ser oportuno intervenir en los hemangiomas de alto riesgo para intentar prevenir las complicaciones, incluyendo la cicatrización permanente. Este estudio ayudará a guiar a los médicos a determinar qué hemangiomas pueden ser los más idóneos para su remisión y/o tratamiento.

### AGRADECIMIENTOS

Los autores agradecen la inspiración, el apoyo y la guía en el desarrollo de este estudio a la Dra. Nancy Esterly. Los autores agradecen profundamente la financiación de la Dermatology Foundation and American Skin Association, el trabajo intenso y la asistencia a los pacientes de nuestros colegas y del personal de los Vascular Anomalies Centers de cada institución, y la confección de la base de datos y la pericia estadística de Alan Bostrom y Charles McCulloch de Biostatistics, University of California, San Francisco y el National Outcomes Center.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Kim HJ, Colombo M, Frieden IJ. Ulcerated hemangiomas: clinical characteristics and response to therapy. *J Am Acad Dermatol.* 2001;44:962-72.
2. Ceisler EJ, Santos L, Blei F. Periocular hemangiomas: what every physician should know. *Pediatric Dermatology.* 2004;21:1-9.
3. Orlow SJ, Isakoff MS, Blei F. Increased risk of symptomatic hemangiomas of the airway in association with cutaneous hemangiomas in a "beard" distribution. *J Pediatr.* 1997; 131:643-6.
4. Chiller KG, Passaro D, Frieden IJ. Hemangiomas of infancy: clinical characteristics morphologic subtypes and their relationship to race ethnicity and sex. *Arch Dermatol.* 2002;138:1567-76.
5. Haggstrom AN, Drolet BA, Baselga E, et al. A prospective study of infantile hemangiomas, part I: demographic, prenatal and perinatal characteristics. *J Pediatr.* En prensa.
6. Waner M, Suen JY. The natural history of hemangiomas. En: Waner M, Suen JY, editores. *Hemangiomas and vascular malformations of the head and neck.* Nueva York, NY: Wiley-Liss; 1999. p. 13-46.

7. Williams EF 3rd, Stanislaw P, Dupree M, Mourtzikos K, Mihm M, Shannon L. Hemangiomas in infants and children. An algorithm for intervention. *Arch Facial Plast Surg.* 2000;2:103-11.
8. Waner M, North PE, Scherer KA, Frieden IJ, Waner A, Mihm MC Jr. The nonrandom distribution of facial hemangiomas. *Arch Dermatol.* 2003;139:869-75.
9. Metry DW, Haggstrom A, Drolet BA, et al. A prospective study of the PHACE association in infantile hemangiomas. *Am J Med Genet.* 2006;140:975-86.
10. Metry DW, Hawrot A, Altman C, Frieden IJ. Association of solitary, segmental hemangiomas of the skin with visceral hemangiomatosis. *Arch Dermatol.* 2004;140:591-6.
11. Hersh JH, Waterfill D, Rutledge J, et al. Sternal malformation/vascular dysplasia association. *Am J Med Genet.* 1985; 21:177-86, 201-2.
12. Weon YC, Chung JI, Kim HJ, Byun HS. Agenesis of bilateral internal carotid arteries and posterior fossa abnormality in a patient with facial capillary hemangioma: presumed incomplete phenotypic expression of PHACE syndrome. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2005;26:2635-9.
13. Haggstrom AN, Lammer EJ, Schneider RA, Marcucio R, Frieden IJ. Patterns of infantile hemangiomas: New clues to hemangioma pathogenesis and embryonic facial development. *Pediatrics.* 2006;117:698-703.
14. 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.
15. McCarthy JG, Borud LJ, Schreiber JS. Hemangiomas of the nasal tip. *Plastic Reconstruct Surg.* 2002;109:31-40.
16. Warren SM, Longaker MT, Zide BM. The subunit approach to nasal tip hemangiomas. *Plast Reconstr Surg.* 2002; 109:25-30.
17. Demiri EC, Pelissier P, Genin-Etcheberry T, Tsakoniat N, Martin D, Baudet J. Treatment of facial haemangiomas: the present status of surgery. *Br J Plast Surg.* 2001;54:665-74.
18. Zide BM, Glat PM, Stile FL, Longaker MT. Vascular lip enlargement: Part I. Hemangiomas – tenets of therapy. *Plast Reconstr Surg.* 1997;100:1664-73.
19. Pitanguy I, Machado BH, Radwanski HN, Amorim NF. Surgical treatment of hemangiomas of the nose. *Ann Plast Surg.* 1996;36:586-92.
20. Tanner JL, Dechert MP, Frieden IJ. Growing up with a facial hemangioma: parent and child coping and adaptation. *Pediatrics.* 1998;101:446-52.
21. Bruckner AL, Frieden IJ. Hemangiomas of infancy. *J Am Acad Dermatol.* 2003;48:477-93.
22. Mulliken JB, Rogers GF, Marler JJ. Circular excision of hemangioma and purse-string closure: the smallest possible scar. *Plast Reconstr Surg.* 2002;109:1544-54.