

**UNIVERSIDAD DE EL SALVADOR**  
**FACULTAD DE MEDICINA**  
**POSTGRADO EN ESPECIALIDADES MÉDICAS**



**INFORME FINAL DE LA TESIS DE GRADUACIÓN**

**“CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y PATOLÓGICAS DE LOS NIÑOS MENORES DE 9 AÑOS CON DIAGNOSTICO DE HEMANGIOMA QUE CONSULTARON EN LA CONSULTA EXTERNA DE DERMATOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMIN BLOOM EN EL PERIODO DE ENERO 2018 A ENERO 2019.**

**PRESENTADO POR**

**Dra. Kelly Natally Lazo Coto**

**PARA OPTAR AL TITULO**

**Doctora en Medicina Pediátrica**

**ASESOR DE TESIS:**

**Dr. Rolando Elías González Julián**

**San Salvador, octubre de 2019**

## ÍNDICE

| Contenido                 | Página |
|---------------------------|--------|
| I. RESUMEN .....          | 3      |
| II. INTRODUCCION .....    | 4      |
| III. OBJETIVOS .....      | 5      |
| IV. MARCO TEÓRICO .....   | 6 -19  |
| V. METODOLOGÍA .....      | 20 -23 |
| VI. RESULTADOS .....      | 24- 39 |
| VII. DISCUSIÓN .....      | 40- 41 |
| VIII. CONCLUSIONES .....  | 42     |
| IX. RECOMENDACIONES ..... | 43     |
| X. BIBLIOGRAFÍA .....     | 45-46  |
| XI. ANEXOS .....          | 47     |

## RESUMEN

**Introducción.** Los hemangiomas infantiles son los tumores vasculares benignos más comunes en la infancia, presentan una evolución natural característica, con una fase de crecimiento rápido durante los primeros meses de vida, seguida de estabilización e involución espontánea hasta su desaparición sobre los 5 y 9 años de vida. Un porcentaje pequeño requiere tratamiento debido a complicaciones

**Objetivo.** Describir las características clínicas y patológicas de los niños menores de 9 años con diagnóstico de hemangioma que consultaron en la consulta externa de dermatología del Hospital de Niños Benjamín Bloom.

**Métodos.** Se realizó un estudio descriptivo constituido por un total 110 pacientes con diagnóstico de hemangioma infantil que consultaron en la consulta externa de dermatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom en el periodo de enero 2018 a enero 2019 y que cumplieron los criterios de inclusión.

**Resultados.** La edad más frecuente de aparición del hemangioma fue menor de 1 mes en el 82%, predominó el sexo masculino y los originarios del departamento de San Salvador.

Con respecto a las características clínicas de los hemangiomas; el número de hemangioma más frecuentemente encontrado fue los de lesión única en el 82 %, la forma de distribución del hemangioma en la piel el 53 % de los pacientes tenían una distribución focal, la profundidad del plexo vascular cutáneo afectado predominó la lesión superficial en el 55%, la localización más afectada fue en la cabeza en el 50%. En cuanto a las fases evolutivas del hemangioma la edad en la que presentaron la fase de crecimiento rápido fue 1-3 meses 86% , la fase estable fue 3-5 meses 57% y la fase de involución fue 12-24 meses 75%.

La complicación más frecuente fue la localización grave 62% predominando la región perineal en el 37% Con respecto al tratamiento con propranolol solo 3% requirió tratamiento. De los pacientes que requirieron tratamiento con propranolol el 97 % no presentó efectos secundarios Los efectos secundarios presentados por el uso de propranolol fueron hipoglucemia 67% seguido de hipotensión en el 33 %

**Conclusiones.** Con respecto a los datos epidemiológico, predominó el sexo masculino y los del departamento de San Salvador . Las características clínicas de los hemangiomas que predominó fue los de lesión única de tipo focal y distribución superficial .La localización anatómica más frecuente es la cabeza específicamente en la región maxilar y en la región periauricular En cuanto a las fases evolutivas del hemangioma la edad en la que presentaron la fase de crecimiento rápido fue 1-3 meses , la fase estable fue 3-5 meses y la fase de involución fue 12-24 meses .La complicación más común es la localización grave específicamente en la región perineal. El efecto secundario del tratamiento con propranolol más frecuente es la hipoglucemia.

## INTRODUCCION

Los hemangiomas infantiles son los tumores benignos más frecuentes en la infancia, en su fase proliferativa (primeros 6 a 18 meses) pueden duplicar o triplicar su tamaño, para posteriormente estabilizarse, el tamaño de los hemangiomas puede ir de lesiones pequeñas, superficiales y benignas, a formas extensas y profundas. Aproximadamente 90% de las lesiones ha involucionado completamente a los 9 años de edad.

Hasta hace pocos años las lesiones vasculares infantiles se conocían genéricamente como angiomas sin establecer diferencias en su apariencia clínica, evolución, pronóstico. Esto ha generado confusiones que dificultan el adecuado manejo y tratamiento de este tipo de lesiones. En 1982, Mulliken y Glowacki propusieron por vez primera una separación entre los hemangiomas y las malformaciones vasculares basada en su presentación clínica.

En 1996 la International Society for the Study of Vascular Anomalies establece una nueva clasificación de las anomalías vasculares

Si bien la mayoría de los Hemangiomas en la infancia son asintomáticos y de evolución benigna, un 10% a 15% tienen riesgo de complicarse y pueden ocasionar un daño irreversible de algunas funciones vitales o una deformación estética permanente. A pesar de ser los tumores benignos más frecuentes en la población pediátrica, su correcto diagnóstico y manejo se ve dificultado por la heterogeneidad clínica y por la confusión con otras malformaciones vasculares, esta gran heterogeneidad clínica establece un desafío. Por lo tanto, es de suma importancia recocer las características clínicas de los hemangiomas para el diagnóstico y tratamiento oportuno y evitar de esta manera futuras complicaciones.

En la presente investigación se realizó un estudio descriptivo sobre las características clínicas y patológica de los niños menores de 9 años con diagnóstico de hemangioma infantil que consultaron en la consulta externa de dermatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom el periodo de enero 2018 a enero 2019. Se describieron las características clínicas, patológicas e epidemiológica de los hemangiomas infantiles así como su localización más frecuente además se conocieron las complicaciones de estas lesiones, se identificaron el número de pacientes que requiero tratamiento con propranolol y los efectos secundarios de este tratamiento.

## **OBJETIVOS**

### **OBJETIVO GENERAL:**

Describir las características clínicas y patológicas de los niños menores de 9 años con diagnóstico de hemangioma que consultaron en la consulta externa de dermatología del Hospital de Niños Benjamín Bloom en el periodo de enero 2018 a enero 2019.

### **OBJETIVOS ESPECIFICOS**

- Definir las características epidemiológicas más frecuentes de los niños con diagnóstico de hemangioma.
- Reconocer la características clínicas y localización más frecuentes de los hemangiomas.
- Identificar las complicaciones de los hemangiomas infantiles.
- Conocer los efectos secundarios del tratamiento con propranolol en la población en estudio.

## MARCO TEORICO

### 1. DEFINICION

Los Hemangiomas (del griego angeion, vaso) son tumores benignos derivados de vasos sanguíneos . Los hemangiomas corresponden a hiperplasias de los vasos dermoepidérmicos consecutivas a simples angiectasias, multiplicación de vasos bien diferenciados o proliferación de células angioblásticas con neoformaciones vasculares engrados variables de diferenciación. (1)

Constituyen lesiones dinámicas que tienen un rápido crecimiento postnatal, *conocida como fase proliferativa, hasta los 6-12 meses de edad; una fase de cese de crecimiento, o meseta, hasta los 18 meses; y por último una fase de involución*, que ocurre entre los 2 y 9 años de edad. (1)

Es el tumor más frecuente en la infancia. Los hemangiomas son tumores de estirpe endotelial, y por tanto representan un modelo de angiogénesis (desarrollo de nuevos vasos desde una vasculatura preexistente). Su aspecto físico dependerá de la profundidad respecto a la piel, del tamaño y del estadio evolutivo.(2) Habitualmente, se presentan como una lesión única, aunque hasta en un 20% de los casos pueden ser múltiples, situación en la que se debe descartar una afectación interna concomitante. Aunque no se considera una enfermedad hereditaria, el 10% de ellos tienen una historia familiar. (2)

### 2. EPIDEMIOLOGIA

Son los tumores más frecuentes de la infancia. Se observan a las pocas semanas de edad, con una frecuencia aproximada al 10-12 % de los niños de raza blanca y en el 22% de los prematuros por debajo de los 1.200grs. (2)

Afecta mayoritariamente al sexo femenino en una proporción 3 a 5 veces más frecuentes en niñas que en niños. Existe un patrón de herencia autosómico dominante descrito, de moderada a alta penetrancia. También se ha relacionado con la edad de la madre, de manera que a mayor edad materna aumenta la posibilidad de desarrollo de hemangiomas en el niño. (5)

### **3. ETIOPATOGENIA**

Aunque la presencia de Hemangiomas infantiles es frecuente en hermanos, la mayoría son esporádicos sin implicación de factores hereditarios, excepto en casos excepcionales de hemangiomas infantiles familiares con un posible patrón de herencia autosómico dominante. (6)

En cuanto a su origen, 2 Teorías permanecen vigentes sometidas a constante investigación:

- 1) Origen trofoblástico o placentario (Similitud celular, inmunológica y molecular de hemangioma y placenta; mujeres que se les realizaron biopsias coriales tienen mayor tasa de hijos con hemangiomas).
- 2) Teoría de la vasculogénesis (proceso por el que las células precursoras del endotelio originan vasos sanguíneos) y la angiogénesis (desarrollo de nuevos vasos a partir de los existentes). (6)

Aunque se desconoce la fisiopatología exacta del crecimiento y de la involución de los hemangiomas parece que durante la fase proliferativa se forman acúmulos densos de células endoteliales que forman pequeños capilares.

Mediante técnicas inmunohistoquímicas se han detectado marcadores celulares, incluyendo antígeno nuclear de proliferación celular, colagenasa tipo IV, factor de crecimiento fibroblástico básico (bFGF), urocinasa y selectina-E. Además, se ha indicado la implicación de factores hormonales y sustancias angiogénicas segregadas por diversos tipos celulares. Todos los hemangiomas infantiles presentan inmunorreactividad histológica positiva frente al "GLUT-1", lo que permite distinguirlos de los hemangiomas congénitos y de las malformaciones vasculares.

La importancia de la vasculogénesis es más controvertida, aunque la presencia de arterias anómalas en algunos hemangiomas extensos se ha atribuido a defectos del desarrollo que se producen alrededor de la semana 8 a 10 de la gestación. Los mecanismos causantes de la involución espontánea son aún más desconocidos.(9)

### **4. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS**

Se caracterizan por ser de aparición y crecimiento posnatal aunque el 30–50% pueden estar presentes al nacimiento, y pueden proliferar durante los primeros meses de vida

para involucionar siempre antes de la pubertad. Por tanto, es un tumor exclusivo de la infancia y no existe en la vida adulta. Se localizan más frecuentemente en la cabeza y en el cuello (80%), seguido del tronco y de las extremidades, aunque pueden situarse en cualquier parte del cuerpo. Todo hemangioma sigue una evolución característica en el tiempo y si no es así, no es ni debe llamarse hemangioma

El hemangioma se desarrolla siguiendo tres fases evolutivas:

Fase inicial: al principio se manifiestan como zonas pálidas, equimóticas, telangiectasias, máculas rosadas, micro pápulas rojizas agrupadas o úlceras (lesión precursora). El diagnóstico diferencial en este momento puede ser muy amplio.

Fase proliferativa: Entre la segunda y la sexta semana de vida aumenta de tamaño, y se transforman en pápulas, placas, nódulos o tumores de color rojo intenso y superficie lisa o lobulada. Durante esta fase (primeros 6 o 18 meses) pueden duplicar o triplicar su tamaño, posteriormente estabilizan su tamaño.

Fase involutiva: Los signos indicativos de regresión son la aparición de tractos fibrosos blanquecinos en su superficie y de una coloración gris-rosada o violácea. Un 50% de las lesiones ha involucionado completamente a los 5 años, un 75% a los 7 años y un 90% a los 9 años. Cuanto antes aparecen los signos de regresión, mejor y más temprano es el resultado estético final. Los hemangiomas localizados en la punta nasal, los labios y la zona parotídea involucionan con más lentitud. En general, los que más tardan en involucionar suelen dar lugar a una lesión residual proporcional al tamaño inicial.

El hemangioma cutáneo desde el punto de vista clínico-patológico puede ser superficial, profundo y compuesto o mixto, depende de la localización histológica en la piel, del color de la lesión y su profundidad.

Hemangiomas superficiales (62%): son los mal llamados “angiomas capilares”. Se ubican en la parte superficial de la dermis, son tumores lobulados, de color rojo intenso o violáceos, bien delimitados, con capilares diminutos que protruyen en su superficie y les confieren su morfología típica “en fresa”. El tamaño es variable, la consistencia es blanda y no desaparecen completamente con la vitropresión.

Hemangiomas profundos: son los mal llamados “angiomas cavernosos”. Se localizan en la dermis profunda y en la hipodermis. Son menos frecuentes(15%) y se manifiestan como placas, nódulos o tumores eritemato azulados (a veces el color de la piel es normal), están mal delimitados. La superficie puede ser irregular, con venas dilatadas y

telangiectasias.

Hemangiomas compuestos o mixtos (22%): coexisten los componentes superficial y profundo.

Habitualmente, los Hemangiomas se presentan como una lesión cutánea única, pero en un 5% de los casos las lesiones son múltiples. Cuando hay 5 o más hemangiomas (Hemangiomatosis neonatal), hay mayor probabilidad de presentar hemangiomas en órganos internos.

En cuanto a su distribución según superficie corporal afectada se han descrito dos patrones de distribución de los hemangiomas faciales, uno focal, más frecuente, de aspecto tumoral y localización preferente cerca de líneas de fusión entre centros de crecimiento mesénquimal o entre éstos y el ectodermo facial.

Por ello todas estas lesiones faciales se localizan en la zona centrofacial donde se encuentra la mayor densidad de líneas de fusión. Ante este hallazgo especulan que los angioblastos aberrantes embolizados llegarían con preferencia a estas zonas, bien por la inherente necesidad del neuromesénquima de atraer precursores vasculares, de los que inicialmente este tejido carece, a diferencia del mesénquima de origen mesodérmico; o bien, por la naturaleza de arterias terminales de los vasos que irrigan cada centro de crecimiento mesenquimal, lo que favorecería el atrapamiento de las células embolizadas en su territorio de perfusión, antes de que se creen anastomosis arteriales entre centros adyacentes, algo que sólo ocurre cuando éstos se fusionan. El segundo patrón de distribución de los hemangiomas que abarcaría al resto, corresponde a aquellos que tienen una distribución segmentaria y aspecto en placa, y podrían deberse a un momento más precoz en la embolización de las células placentarias respecto a los focales.

## 5. COMPLICACIONES

### 5.1 Complicaciones relacionadas con el propio hemangioma:

**Ulceración:** Es la complicación más frecuente (5–10%). Se debe a la isquemia y necrosis de la lesión. Más frecuente en los segmentarios (29%) que en los focales (8%). Las lesiones ulceradas tienden a involucionar más rápidamente. Los hemangiomas ulcerados tienen el riesgo de sobre infectarse, con destrucción de los tejidos blandos o del cartílago subyacente, y de formar cicatrices que obligan a un tratamiento quirúrgico posterior.

**Hemorragia:** infrecuentes en los hemangiomas cutáneos, aunque si es común una hemorragia leve o moderada en los ulcerados, que suelen resolverse mediante compresión directa.

Insuficiencia cardíaca: En hemangiomas de gran tamaño sobre todo si existen hemangiomas hepáticos asociados.

**Secuelas estéticas:** entre un 20 y un 40% de los hemangiomas deja cambios cutáneos residuales, como telangiectasias, hipopigmentación, cicatrices atróficas y masas fibroadiposas.

## **6.2 Complicaciones relacionadas con la localización:**

La localización del hemangioma es un factor determinante de su gravedad. Las lesiones pequeñas que proliferan lentamente pueden ser muy problemáticas, incluso pueden suponer riesgo vital si afectan a estructuras anatómicas y funcionalmente importantes.

**Hemangioma periorbitario:** Especialmente los localizados en el párpado superior suponen un riesgo para la visión y deben valorarse cuidadosamente. La complicación más frecuente es el astigmatismo, secundario a compresión y deformidad corneal. Si las lesiones **impiden una correcta apertura palpebral pueden provocar ambliopía.**

**Hemangioma periauricular y parotídeo:** Pueden ocluir el conducto auditivo externo y provocar una hipoacusia de transmisión reversible cuando involucionan.

Diagnóstico de los tumores vasculares infantiles:

Aproximadamente un 90% de los hemangiomas se diagnostican fácilmente en función de las características clínicas previamente expuestas, no tienen complicaciones y no se asocian con alteraciones extra cutáneas, por lo que no es preciso solicitar exploraciones complementarias; pueden realizarse exploraciones complementarias no invasivas en el período de observación en los siguientes casos:

- Si existen dudas diagnosticas de estar ante un hemangioma.
- Para valorar la extensión cutánea y extra cutánea del tumor.
- Para seguir la evolución espontánea o la respuesta al tratamiento.
- En caso de complicaciones, tales como la hemorragia de hemangiomas viscerales.
- Cuando puedan existir malformaciones asociadas aumento del dímero D en el síndrome de Kasabach-Merrit.

Esta indicado realizar estudio de hormonas tiroideas (T4 libre y TSH) en hemangiomas extensos, sobre todo en los hepáticos multifocales y difuso

## 6. Tratamiento

Tratamiento de los tumores vasculares infantiles:

La mayoría de los hemangiomas (80–90%) no va a requerir tratamiento. Si consideramos el impacto psicológico que una tumoración vascular visible provoca en el desarrollo del niño y en sus padres durante un período prolongado, y la mínima morbilidad que en la actualidad representan algunos tratamientos (los esteroides o la extirpación quirúrgica), la postura de abstención terapéutica puede ser la más cómoda, pero no la más indicada de forma generalizada.} Objetivos:

Prevenir o tratar las complicaciones.

- Minimizar el estrés psicosocial al niño y a su familia.
- Evitar procedimientos intensivos, con secuelas potenciales.
- Prevenir o tratar la ulceración para minimizar la infección, dolor, cicatrización. Prevenir la desfiguración permanente.
- 

### **Tipos de tratamiento:**

#### **1.-Actitud expectante:**

indicada en niños asintomáticos (hemangiomas pequeños, localizados lejos de zonas con posible daño funcional y velocidad de crecimiento lenta y en el RICH. Además de evaluar al paciente, se debe tener en cuenta la opinión de los padres. En el seguimiento por consulta se recomienda en la primera visita explicar la evolución natural de la lesión y su pronóstico, discutir las ventajas y las desventajas de los distintos tratamientos, revisiones clínicas frecuentes (cada 15–30 días) en los niños más pequeños o cada 1–2 meses hasta que los hemangiomas inicien su regresión, medir y fotografiar la lesión para constatar su ritmo de crecimiento y eventual involución, mostrar la evolución de casos semejantes y apoyo emocional. (3)

#### **2.-Tratamiento activo:**

indicado en niños sintomáticos (cualquier caso que implique amenaza para la vida, para la función de órganos próximos o que pueda provocar secuelas importantes, como en el caso de:

Hemangioma periorbitario que provoca trastorno de la función visual.

Hemangioma subglótico de tamaño medio con reducción de la vía aérea inferior al

50%, sin extensión extra laríngea constatada por RM.

Hemangioma del canal auditivo externo que puede producir alteración de la función auditiva y como consecuencia un retraso en la adquisición del lenguaje.

Hemangioma de la región anogenital con alteración de la función intestinal o urinaria.

Dentro del tratamiento activo hay varias posibilidades e indicaciones para cada una de éstas :

**2.1. Tratamiento quirúrgico:** hay que tener en cuenta 3 puntos importantes: debe ser bajo consenso entre la familia y el equipo médico, hay que valorar los

**2.2. Tratamiento farmacológico:** Indicado en el resto de las situaciones previamente incluidas en las indicaciones generales de tratamiento activo, teniendo en cuenta las diferentes opciones existentes según cada caso y evolución. (10)

**Corticoides sistémicos:** debe utilizarse prednisona o prednisolona oral en una dosis no inferior a 2–3 mg/kg/día (5 mg/kg/día en el caso de hemangiomas graves como aquellos que obstruyen la vía respiratoria y en el síndrome de Kasabach-Merritt), en dosis única diaria administrada por la mañana. (2)

Es importante comenzar el tratamiento siempre antes de los 6 meses de vida, para aprovechar una mejor respuesta en la fase proliferativa.

Los lactantes los suelen tolerar bien, aunque hay que tener en cuenta sus efectos secundarios más frecuentes en estos casos (inmunosupresión transitoria, molestias gastrointestinales, alteraciones del sueño y aumento del apetito), que son generalmente temporales. Hay que evaluar su respuesta a las 2–3 semanas.

Si se produce respuesta positiva, al comprobar que la lesión se ablanda, palidece y cesa su crecimiento (mejoría en un tercio de los casos o estabilización del crecimiento en otro tercio, durante los primeros 7–10 días de iniciado el tratamiento con corticoides): mantener la dosis inicial durante 4 semanas más y después disminuir lentamente hasta suspenderlos definitivamente 10 semanas más tarde. (12)

Si durante la retirada de los corticoides se produce un recrecimiento del hemangioma (referido hasta en un 36% en distintas series): reinstaurar la dosis previa eficaz y mantenerla durante 4 semanas, reevaluar entonces la respuesta, y si fue favorable, se vuelven a retirar progresivamente.

Si no existe respuesta inicial (Hasta en un tercio del total de los casos, en ocasiones debida a una dosis insuficiente de corticoides): suspender el tratamiento con corticoides y en función del daño clínico y la edad del paciente comenzar con INF o Vincristina. (11)

**Corticoides intralesionales:** es un tratamiento efectivo en indicaciones muy seleccionadas, que consigue evitar los efectos adversos de los corticoides sistémicos y su acción es más rápida (24–48 h). Sus posibles indicaciones son las siguientes: Hemangioma cutáneo pequeño bien delimitado a nivel facial con localización problemática (párpado).

Hemangioma cutáneo que progresa a pesar de haber respondido inicialmente a los corticoides sistémicos.

Se suele utilizar el acetato de triamcinolona y el acetato de betametasona o dexametasona, en jeringas separadas de 2 ml, que se administrarán intralesionalmente en diferentes direcciones a través de una punción única o varias punciones, según el tamaño de la lesión y sin presión. Se pueden repetir las inyecciones con un intervalo medio de 4–8 semanas, hasta un máximo de 7 inyecciones. La respuesta clínica se observa en los primeros 3 días (blanqueamiento y posterior regresión de la masa). Marcada regresión en el 64%, moderada en el 24% y mínima en el 1%.

**Interferón 2a o 2b subcutáneo:** Es un tratamiento igual de efectivo a cualquier edad y no sólo en la fase proliferativa. Su efectividad es mayor cuanto antes se inicie. La indicación más extendida para su uso ha sido en lesiones con riesgo vital o funcional grave, que no han respondido previamente a corticoides, teniendo en cuenta que está contraindicado en menores de 6 meses, y a valorar individualmente entre 6 y 12 meses, ya que en estas edades el riesgo de diplejía espástica relacionada con este tratamiento es más elevado. El 60% suele responder (más en hemangiomas de mejilla o parótida) con una reducción del tamaño de la lesión del 75%.

Se suele comenzar con una dosis de 1 millón de UI/m<sup>2</sup>/día durante 3 días, y se continúa con 2 millones de UI/m<sup>2</sup>/día durante otros 3 días, para posteriormente pasar a 3 millones de UI/m<sup>2</sup>/día, hasta obtener la respuesta deseada. La respuesta al INF se evalúa tras 3 meses de tratamiento en dosis completa:

Si hay buena respuesta (masa inferior a un tercio del tamaño inicial y/o 5 cm) se suspende el tratamiento. (2)

Si hay respuesta parcial (masa superior a un tercio del tamaño inicial y/o 5 cm) se mantiene el INF hasta completar 6–10 meses.

Si hay ausencia de respuesta se suspende y se comienza con vincristina.

Si durante su administración aparece un síndrome seudogripal, se trata con paracetamol sin modificar la dosis; si hay neutropenia con neutrófilos totales 00,5 109/l durante más de 14 días, se reducirá la dosis a la mitad, y si se sospecha de diplejía espástica (efecto adverso potencialmente irreversible), debe suspenderse y solicitarse valoración urgente por Neuropediatría.

Vincristina: Presenta una tasa de respuesta cercana al 100% en HI. No se ha constatado rebote tras suspender la, se considera como una segunda opción terapéutica en la mayoría de los centros a nivel nacional y mundial. Sus indicaciones más reconocidas son las siguientes:

Cuando el tratamiento corticoideo ha fracasado y no hay un riesgo vital o funcional inmediato en pacientes de edad 6–12 meses.

Hemangiomas hepáticos con insuficiencia cardíaca y si no hay respuesta a corticoides, sola o asociada con éstos.

Cuando no pueden administrarse corticoides debido a efectos secundarios graves o a imposibilidad para retirarlos completamente.

Cuando el tratamiento con INF fracasa o si está contraindicado.

Se aconseja administrarla semanalmente por vía venosa central en una dosis de 1.5 mg/m<sup>2</sup> (máximo 2 mg/dosis) y en niños menores de 10 kg en dosis de 0.05 mg/kg. Suelen responder en 4–6 semanas; no obstante, debe continuarse hasta completar un máximo de 16 semanas de tratamiento (hay algunos autores que llegan hasta 24 semanas. (2)

Ciclofosfamida: De igual forma que la vincristina, en dosis bajas actúa como inhibidor de la angiogénesis en tumores de modelos murinos. Se ha descrito efectiva en 10 casos en la literatura médica, en hemangiomas diseminados

## **Propranolol**

Es un betabloqueador no selectivo que demostró tener una acción sistémica sobre hemangiomas proliferantes con mejoría en su consistencia y coloración con efectos definitivos, sin la presencia de efectos adversos. (5)

A principios de 2008, Léauté-Labrèze y colaboradores observaron de forma incidental la notoria eficacia del propranolol en el tratamiento de los hemangiomas infantiles, previamente desconocida: tras añadir propranolol oral por problemas cardíacos asociados a dos niños con hemangiomas infantiles graves que estaban en tratamiento con corticoides orales, observaron una reducción patente del tamaño, color y consistencia de éstos en sólo una semana de tratamiento, incluso tras suspender los corticoides orales. Algo que no habían conseguido durante el tratamiento con corticoesteroides sistémicos. Tras estos hallazgos casuales, administraron propranolol a dosis de 2 mg/kg/día a 9 niños más con hemangiomas infantiles graves o desfigurantes, con resultados espectaculares, demostrando que el propranolol puede inhibir el crecimiento de los hemangiomas infantiles. (4)

Su mecanismo de acción se ha estudiado ampliamente al tratarse de un fármaco que revolucionó el tratamiento del ángor pectoris. A través de sus receptores adrenérgicos reduce la frecuencia y el gasto cardíaco aunque inicialmente el efecto se retrasa por vasoconstricción periférica. La conducción nodal y la refractariedad auriculo ventricular son prolongadas y el flujo de sangre y presión disminuye en la mayoría de los territorios vasculares. El propranolol es un agonista parcial de los adrenoreceptores y receptores de serotonina y tiene efectos inhibitorios sobre el transportador de norpinefrina al estimular su liberación

Los efectos del propranolol sobre los hemangiomas son pobremente entendidos. La fase proliferativa de las lesiones se caracteriza hemangiomas histológicamente por cúmulos de células endoteliales con frecuentes mitosis, un gran número de células cebadas y membranas basales multilaminadas. Dos factores proangiogénicos se ven involucrados y pueden ser blanco de los efectos del propranolol: el factor de crecimiento básico de los fibroblastos (bFGF) y el factor de crecimiento vascular endotelial (VEGF). Los niveles de ambos factores se presume que pueden disminuir, así como darse un aumento en la apoptosis de las células endoteliales en una matriz de tejido fibroadiposo en la fase de involución de los hemangiomas.

Otras explicaciones potenciales del efecto terapéutico del propranolol sobre los hemangiomas incluyen a la vasoconstricción que es visible inmediatamente después de iniciado el tratamiento por el cambio en el color y reblandecimiento de la lesión. Además, el propranolol inhibe la expresión del MMP-9 (enzima degradante angiogénica y de la matriz extracelular) y la HBMEC (células endoteliales microvasculares del cerebro humano) lo que le confiere propiedades antiangiogénicas debido a la participación de estas moléculas en la angiogénesis de los tumores.

Si bien no hay un protocolo claro de la administración de este fármaco la mayoría de los reportes sugiere una evaluación cardiológica con electrocardiograma basal e incluso algunos inician el medicamento con el paciente hospitalizado durante 24-48 horas, especialmente en niños menores de 3 meses, para monitorizar la presión arterial, la frecuencia cardíaca y glicemia

Con una dosis inicial de 0.5-1 mg/kg/día y según tolerancia se aumenta hasta una dosis de 2 mg/kg/día en tres dosis al día. No está clara la duración del tratamiento pero la mayoría lo mantiene durante el primer año de vida (fase proliferativa). (10)

□ Los primeros efectos (brillo de la superficie hemangioma plazo de 1-3 días después del inicio de la terapia) son atribuibles a la vasoconstricción debida a la disminución de la liberación de óxido nítrico.

Los efectos del propranolol sobre los hemangiomas son pobremente entendidos. La fase proliferativa de las lesiones se caracteriza hemangiomas histológicamente por cúmulos de células endoteliales con frecuentes mitosis, un gran número de células cebadas y membranas basales multilaminadas. Dos factores proangiogénicos se ven involucrados y pueden ser blanco de los efectos del propranolol: el factor de crecimiento básico de los fibroblastos (bFGF) y el factor de crecimiento vascular endotelial (VEGF). Los niveles de ambos factores se presume que pueden disminuir, así como darse un aumento en la apoptosis de las células endoteliales en una matriz de tejido fibroadiposo en la fase de involución de los hemangiomas.

Otras explicaciones potenciales del efecto terapéutico del propranolol sobre los hemangiomas incluyen a la vasoconstricción que es visible inmediatamente después de iniciado el tratamiento por el cambio en el color y reblandecimiento de la lesión. Además, el propranolol inhibe la expresión del MMP-9 (enzima degradante angiogénica y de la matriz extracelular) y la HBMEC (células endoteliales microvasculares del cerebro humano) lo que le confiere propiedades antiangiogénicas debido a la participación de estas moléculas en la angiogénesis de los tumores.

Si bien no hay un protocolo claro de la administración de este fármaco la mayoría de los reportes sugiere una evaluación cardiológica con electrocardiograma basal e incluso algunos inician el medicamento con el paciente hospitalizado durante 24-48 horas, especialmente en niños menores de 3 meses, para monitorizar la presión arterial, la frecuencia cardíaca y glicemia. Con una dosis inicial de 0.5-1 mg/kg/día y según tolerancia se aumenta hasta una dosis de 2 mg/kg/día en tres dosis al día. No está clara la duración del tratamiento pero la mayoría lo mantiene durante el primer año de vida (fase proliferativa). (10)

□ Los primeros efectos (brillo de la superficie hemangioma plazo de 1-3 días después del inicio de la terapia) son atribuibles a la vasoconstricción debida a la disminución de la liberación de óxido nítrico.

El propranolol tiene un perfil de seguridad y efectos adversos bien documentados. Su uso en niños se había limitado hasta ahora al uso en casos de hipertensión y enfermedad cardiovascular (taquicardia supraventricular, síndrome de QT largo, insuficiencia cardíaca congestiva, tirotoxicosis, etc.). La exposición postnatal a los beta-bloqueadores no parece tener efectos adversos significativos. Se ha utilizado por más de 40 años en lactantes con hallazgos cardiovasculares sin complicaciones que amenacen la vida y que sean resultado directo del uso de propranolol. Los efectos potenciales del

propranolol incluyen bradicardia, hipotensión, hipoglicemia, exantema, reflujo o molestia gastrointestinal, fatiga, broncoespasmo e hiperkalemia. Todas ellas son raramente observadas a dosis altas incluso mayores a 2 mg/kg/día. Una historia clínica y un examen físico completo que no demuestren enfermedad cardíaca o respiratoria hacen al paciente candidato al tratamiento. Deben excluirse del tratamiento aquellos pacientes con hemangiomas muy grandes, con hemangiomas múltiples (que presentan afectación visceral) y con síndrome de PHACES que consiste en malformaciones cerebrales de fosa posterior, hemangiomas de la cara, anomalías arteriales, anormalidades cardíacas, anormalidades oculares y defectos del esternón.

Con el uso de propranolol hay que tener presente:

- Tres signos físicos evidentes:
- Shock cardiogénico
- Insuficiencia cardíaca
- ASMA (que casi nunca se diagnostica menos de 12 meses)
- Tres signos físicos que cada examen clínico debe descubrir:
- Hipotensión
- Bradicardia
- Arritmia
- **Contraindicaciones para el uso de propranolol:**
- El shock cardiogénico
- La bradicardia sinusal
- Hipotensión

- Más de un bloqueo cardíaco de primer grado
- La insuficiencia cardíaca
- El asma bronquial
- Hipersensibilidad al clorhidrato de propranolol
- Iniciación y uso de propranolol para hemangioma infantil: Consenso 2013. (3)
- No existen indicaciones aprobadas por la FDA para el propranolol en pacientes pediátricos en los Estados Unidos.
- Hay incertidumbre y divergencia de opiniones con respecto a control de la seguridad y aumento de la dosis para el uso de propranolol en hemangiomas significativo.
- ECG debe ser parte de la evaluación pre-tratamiento en un niño cuando la frecuencia cardíaca está por debajo de lo normal, la arritmia se detecta en un examen cardíaco, o si hay un historial familiar de arritmias o de la historia materna de enfermedades del tejido conectivo.
- Anomalías cardíaca y del arco aórtico se observan con frecuencia en el síndrome PHACE y requieren ecocardiografía para evaluar la anatomía y función intracardiaca en niños en situación de riesgo.
- Se recomienda que se utilice una preparación de propranolol de 20mg/5ml.
- Independientemente de la configuración en la que se inicia el propranolol, se recomienda que la dosis de propranolol puede ajustarse hasta una dosis objetivo, a partir de 1 mg/kg/día dividida 3 veces al día.
- El efecto máximo de propranolol oral en la frecuencia cardíaca y la presión arterial es de 1 a 3 horas después de la administración.
- Respuesta a la dosis es por lo general más dramática después de la primera dosis de propranolol.

- La bradicardia puede ser la medida más fiable de toxicidad debido a los datos normativos para la bradicardia están mejor establecidas
- Si se indica un gran escalada de la dosis ( $> 0.5$  mg/kg/día), frecuencia cardiaca del paciente debe evaluarse antes de, 1 y 2 horas después de que se administró la dosis mayor.
- La hipoglucemia puede ser la complicación grave más común en niños tratados con propranolol.
- Propranolol se debe suspender durante una enfermedad intercurrente, especialmente en el ámbito de la ingesta restringida para prevenir la hipoglucemia

## **METODOLOGÍA**

### **Tipo de investigación**

Se realizó un estudio Descriptivo de corte transversal ya que se describieron de modo sistemático las características clínicas, epidemiológicas, complicaciones y tratamiento de hemangiomas infantiles diagnosticados en niños menores de 9 años de edad en el Hospital Nacional de Niños Benjamin Bloom.

### **Área de estudio**

El estudio se realizó en pacientes que consultaron en la Consulta Externa de Dermatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom .

### **Periodo de investigación**

El estudio se llevó a cabo de enero 2018 a enero 2019

### **Universo**

Lo constituyeron 110 pacientes diagnosticados con hemangiomas infantil que consultaron en la consulta externa de dermatología del Hospital de Niños Benjamín Bloom en el periodo de enero de 2018 a enero 2019

### **Muestra**

Se obtuvo una muestra no probabilística porque se incluyó a todos los pacientes que cumplían los criterios de inclusión hasta el final del periodo de investigación.

### **Criterio de inclusión**

1. Pacientes atendidos en la consulta externa de dermatología por el Dr. Rolando Julián del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, con diagnóstico de hemangiomas infantil.
2. Pacientes con diagnóstico de hemangioma infantil igual o menor de 9 años
3. Pacientes cuyos padres firmaron consentimiento informado.
4. Pacientes atendidos durante el periodo de estudio.

### **Criterios de exclusión**

1. Pacientes con diagnóstico de malformaciones vasculares.
2. Pacientes cuyos padres habiendo accedido a participar en la investigación mediante consentimiento informado, expresen su deseo de no participar más en la investigación.

### **Fuente de obtención de la información**

Secundaria: Expedientes clínicos de los pacientes con hemangiomas infantiles.

### **Técnicas de obtención de la información**

Revisión documental: revisión de la información escrita del paciente en el expediente clínico que posteriormente se utilizó para completar el instrumento de recolección de datos.

### **Instrumento de recolección de datos**

Guía de revisión de expediente clínico. (ver anexos).

## Operacionalización de variables

| OBJETIVO | VARIABLE  | DEFINICION OPERATIVA  | INDICADOR  | VALOR   |
|----------|---|---|--|---|
|          | <ul style="list-style-type: none"> <li>Edad de Aparición</li> </ul> | <p>Edad de Aparición se refiere a la edad en la que inician los signos y síntomas<br/>En el presente estudio se considerará los siguientes</p> <p>Neonato: 0 a 28 días<br/>Lactante: 1 mes a 2 años<br/>Preescolar: 2-5 años<br/>Escolar: 6-12 años</p> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Neonato: 0 a 28 días</li> <li>Lactante: 1 mes a 2 años</li> <li>Preescolar: 2-5 años</li> <li>Escolares 6-9 años</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Número de casos de Neonatos</li> <li>Número de casos de lactantes.</li> <li>Número de casos de preescolar.</li> <li>Número de casos de escolares.</li> </ul> |
|          | <ul style="list-style-type: none"> <li>Sexo</li> </ul>              | <p><b>Sexo:</b> se considerará en función del sexo biológico al nacer:</p> <p>-Masculino<br/>-Femenino</p>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>Masculino</li> <li>Femenino</li> </ul>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>Número de niños del sexo masculino.</li> <li>Número de niños del sexo femenino.</li> </ul>   |
|          | <ul style="list-style-type: none"> <li>Zona geográfica</li> </ul>   | <p><b>Zona geográfica</b> variables ambientales que dan origen a la diferencia entre la personalidad de las comunidades por sus características demográficas</p>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>Zona urbana</li> <li>Zona rural</li> </ul>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>Número de niños de la zona urbana</li> <li>Número de niños de la zona rural</li> </ul>   |

| OBJETIVO   | VARIABLE  | DEFINICION OPERATIVA  | INDICADOR  | VALOR   |
|--|---|---|--|---|
| <p><b>Reconocer la características clínicas y localización más frecuentes de los hemangiomas</b></p> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Numero de Hemangiomas</li> </ul>                                     | <p>Cantidad de lesiones presentes en la superficie corporal, pueden ser único o múltiples (2 o más hemangiomas)</p>   | <ul style="list-style-type: none"> <li>Único</li> <li>Múltiple</li> </ul>    | <ul style="list-style-type: none"> <li>Número de niños con un hemangioma.</li> <li>Número de niños con 2 o más hemangiomas.</li> </ul>      |
|  | <ul style="list-style-type: none"> <li>Distribución según localización en la superficie corporal</li> </ul> | <p>Según su localización en la superficie corporal pueden ser:</p> <p><b>Focales:</b><br/>Lesiones redondeadas que pueden trazarse con unos compas</p> <p><b>Segmentarios:</b><br/>Se presentan como placas lineales o con un patrón geográfico (desarrollo de metámeros)</p> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Focal</li> <li>Segmentario</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Número de niños con hemangioma focal</li> <li>Número de niños con hemangioma segmentario.</li> </ul> |

| OBJETIVO   | VARIABLE   | DEFINICION OPERATIVA  | INDICADOR  | VALOR  |
|--|--|---|--|--|
| <p><b>Reconocer la características clínicas y localización más frecuentes de los hemangiomas</b></p> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Distribución según localización de la proliferación vascular</li> </ul> | <p>Según la localización de la proliferación vascular.</p> <p><b>Superficial:</b> se ubican en la parte superficial de la dermis ,lobulados, bien delimitados.</p> <p><b>Profundos:</b> se localizan en la dermis profunda y hipodermis, son eritematosos azulados, mal delimitados, superficie irregular.</p> <p><b>Mixtos:</b> coexisten los componentes superficial y profundo</p> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Superficial</li> <li>Profundo</li> <li>Mixto</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Número de niños con hemangioma superficial.</li> <li>Número de niños con hemangioma profundo.</li> <li>Número de niños con hemangioma mixto.</li> </ul> |
|  | <ul style="list-style-type: none"> <li>Localización anatómica.</li> </ul>                                      | <p>Localización: es la parte del cuerpo donde se encuentran ubicadas las lesiones.</p> <p>En este trabajo se consideran</p> <p><b>Focal :</b> cara, cuello, tronco, extremidades, genitales.</p> <p><b>Segmentarios:</b> Segmento maxilar, segmento frontonasal, , segmento mandibular</p>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>Focal</li> <li>Segmentario.</li> </ul>                  | <ul style="list-style-type: none"> <li>Número de niños con hemangioma focal.</li> <li>Número de niños con hemangiomas segmentario.</li> </ul>  |

| OBJETIVO   | VARIABLE   | DEFINICION OPERATIVA  | INDICADOR  | VALOR   |
|--|--|---|--|---|
| <p><b>Identificar las complicaciones de los hemangiomas infantiles</b></p> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Complicación</li> </ul> | <p>Problema médico que se presenta durante el curso de una enfermedad.<br/>En el presente estudio se consideran los siguientes :</p> <p><b>Ulceración</b> : toda lesión abierta de la piel o membrana mucosa con pérdida de sustancia</p> <p><b>Hemorragia:</b> salida de sangre o acumulación de sangre bajo la piel, que se torna de color negro o azul.</p> <p><b>Localización anatómica grave:</b> Localización anatómica que puede llegar a producir complicaciones graves ,localización ocular, nasal, vías aereas, vísceras y genitales.</p> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Ulceración</li> <li>• Hemorragia</li> <li>• Localización anatómica grave</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Numero de niños con hemangioma ulcerado</li> <li>• Numero de niños con hemangioma con hemorragia</li> <li>• Numero de niños con hemangioma localización grave</li> </ul> |

| OBJETIVO  | VARIABLE  | DEFINICION<br>OPEERATIVA   | INDICADOR  | VALOR  |
|---|---|--|--|--|
| <ul style="list-style-type: none"> <li>Conocer los efectos secundarios del tratamiento con propranolol en la</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Efecto secundario</li> </ul> | <p><b>Efectos secundarios:</b><br/> Acción no deseable producida al administrar un medicamento</p> <p>Efectos secundarios del uso del propranolol:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>-Insomnio</li> <li>-Hipotensión</li> <li>-Bradicardia</li> <li>-Hipoglicemia</li> <li>-Diarrea</li> <li>-Bronco espasmo</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Insomnio</li> <li>Hipotensión</li> <li>Bradicardia</li> <li>Hipoglucemia</li> <li>Diarrea</li> <li>Broncoespasmo</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Número de casos con insomnio</li> <li>Número de casos con hipotensión.</li> <li>número de casos con bradicardia.</li> <li>número de casos con hipoglucemia.</li> <li>Número de casos con diarrea</li> <li>Número de casos broncoespasmo.</li> </ul> |

## **Sesgos en selección de Datos**

Sesgo de recuerdo de los padres de la edad de aparición del hemangioma.

Sesgo de recolección de información por provenir muestra se un solo consultorio de dermatología.

## **PROCESAMIENTO Y PRESENTACIÓN DE LA INFORMACION**

### **Procesamiento de la información**

1. Se proceso la información por medio de una tabulación de los datos obtenidos de forma manual, posteriormente introduciendo estos datos en tablas de distribución de frecuencias con el programa de Microsoft Office Excel 2010 obteniéndose rangos de valores, frecuencias y porcentajes. Además gráficos de pastel o barra para ilustrar los resultados de la investigación.
2. Una vez realizado el procesamiento de datos se procedió a ordenar las respuestas en los resultados siguiendo el orden de los objetivos específicos plasmados.
3. Para la redacción del informe final se utilizó el programa Word de Windows 2010 ,Arial 12 y Justificado

### **Análisis de Datos:**

El análisis se realizó a partir de frecuencias simples que permitieron establecer las diferencias encontradas en los pacientes con hemangiomas, los datos fueron presentados en gráficos.

### **Presentación de la información**

Para la presentación del informa final se utilizara el programa Office Power point 2018. Los resultados serán presentados en una matriz a través del software Microsoft Office Excel 2018 con sus respectivos gráficos de pastel o de barra según lo amerite cada tabla presentada. Se presentaran los resultados agrupándolos según el objetivo específico al que dan respuesta.

## **MECANISMO DE CONFIDENCIALIDAD Y RESGUARDO DE DATOS**

Se informo a los responsables de cada niño o niña participante que la utilidad de los datos obtenidos son de carácter privado y con fines netamente académicos, comprometidos a resguardar la confidencialidad de la información y mantener el anonimato de los datos. Se entrego hoja de consentimiento informado. VER (ANEXO 2).

## **CONSIDERACIONES ETICAS**

Los pacientes no fueron sometidos a ningún estudio que conlleve riesgos para su vida o que tenga efectos secundarios.

La confidencialidad fue mantenida a partir de un consentimiento informado en el cual el padre o madre o encargado del paciente firmo para la obtención de los diferentes datos.

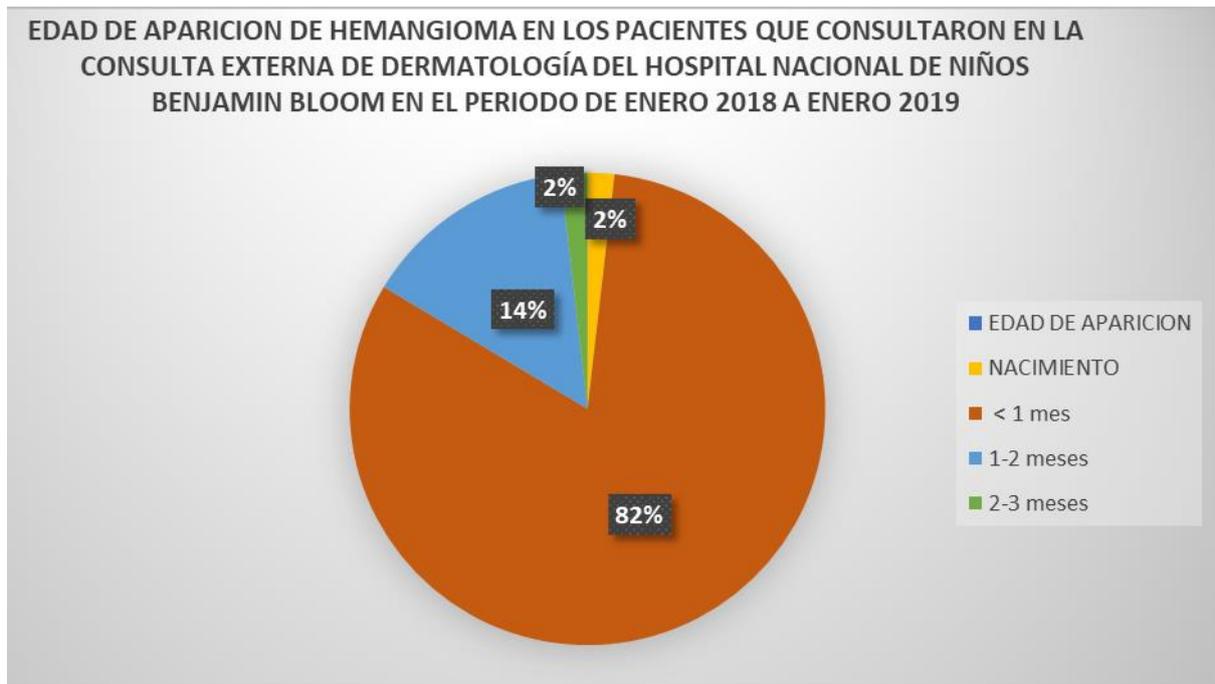
Toda la información y participación fue confidencial se asigno un condigo especial de identificación del participante que consistio en las iniciales de su nombre y número correlativo en orden de participación.

Se describió el propósito del estudio y se hizo énfasis que se expondrá el trabajo en plenaria para la información pública y aporte investigativo.

El protocolo de investigación fue presentado a consideración del Comité de Ética en Investigación institucional para su aval y este fue aprobado.

## RESULTADOS

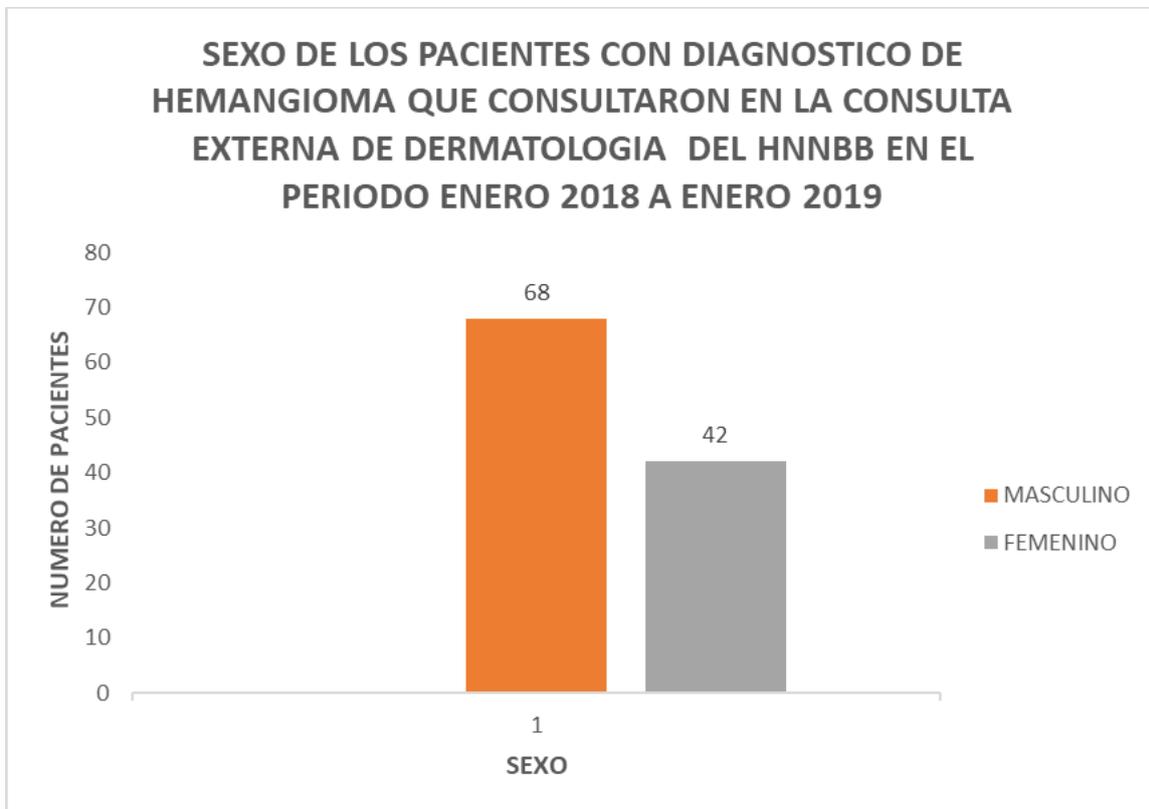
### Grafica N° 1



La edad de aparición del hemangioma que predominó fue menor de 1 mes en un 82%.

Fuente de datos: instrumento de recolección de información y revisión documental del expediente clínico de pacientes con diagnóstico de Hemangioma infantil del HNNBB de enero de 2018 a enero 2019

**Grafica N° 2**

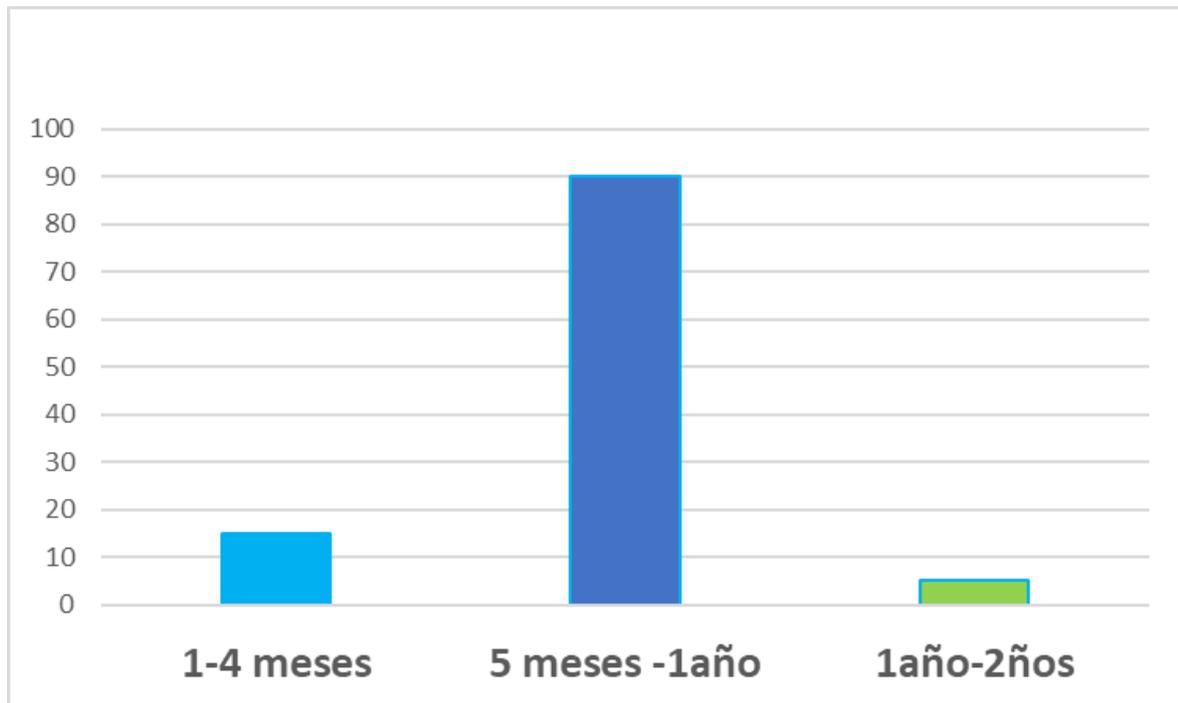


De un total 110 pacientes predomino el sexo masculino en un 62 %.

Fuente de datos: instrumento de recolección de información y revisión documental del expediente clínico de pacientes con diagnostico de Hemangioma infantil del HNNBB de enero de 2018 a enero 2019

### Grafica N° 3

Edad del paciente en la primera consulta con diagnostico de hemangioma infantil que consultaron la consulta externa de Dermatología en el periodo de enero 2018 a enero 2019

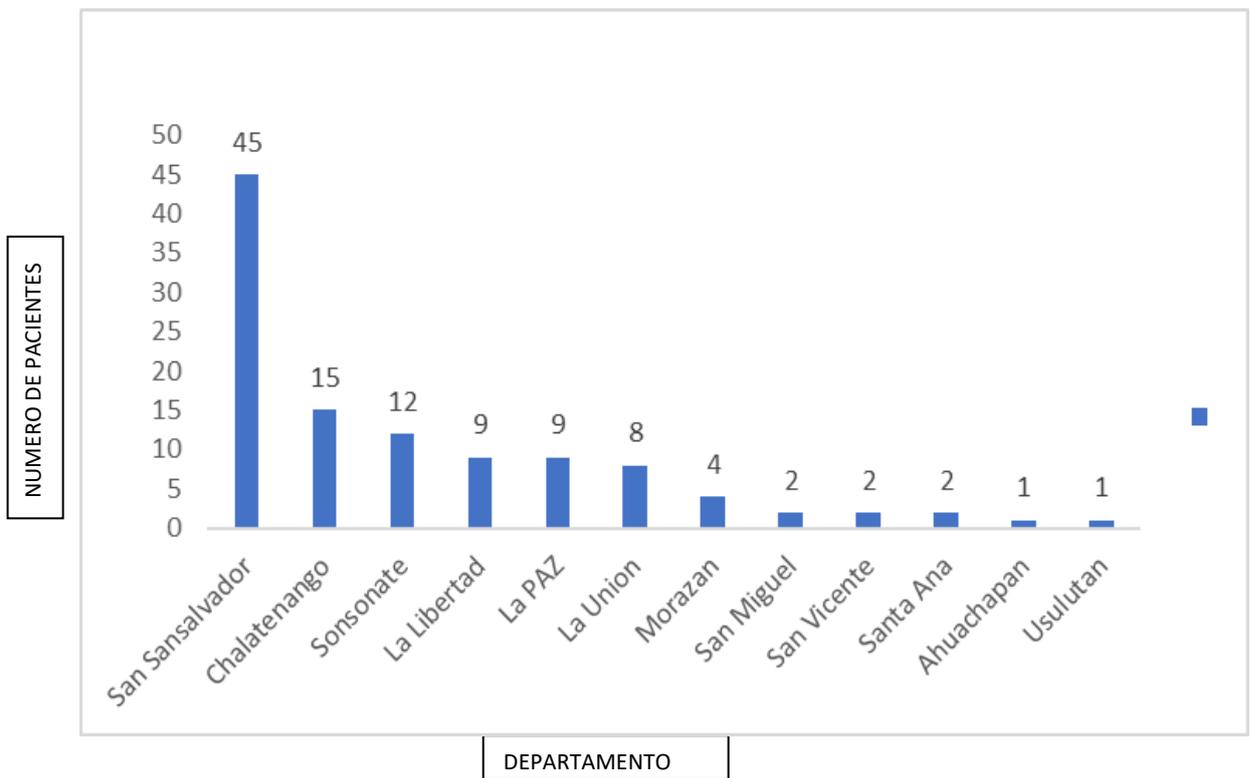


La edad media de la primera consulta fue 5 meses -1 año .

Fuente de datos: instrumento de recolección de información y revisión documental del expediente clínico de pacientes con diagnostico de Hemangioma infantil del HNNBB de enero de 2018 a enero 2019

## Grafica N° 4

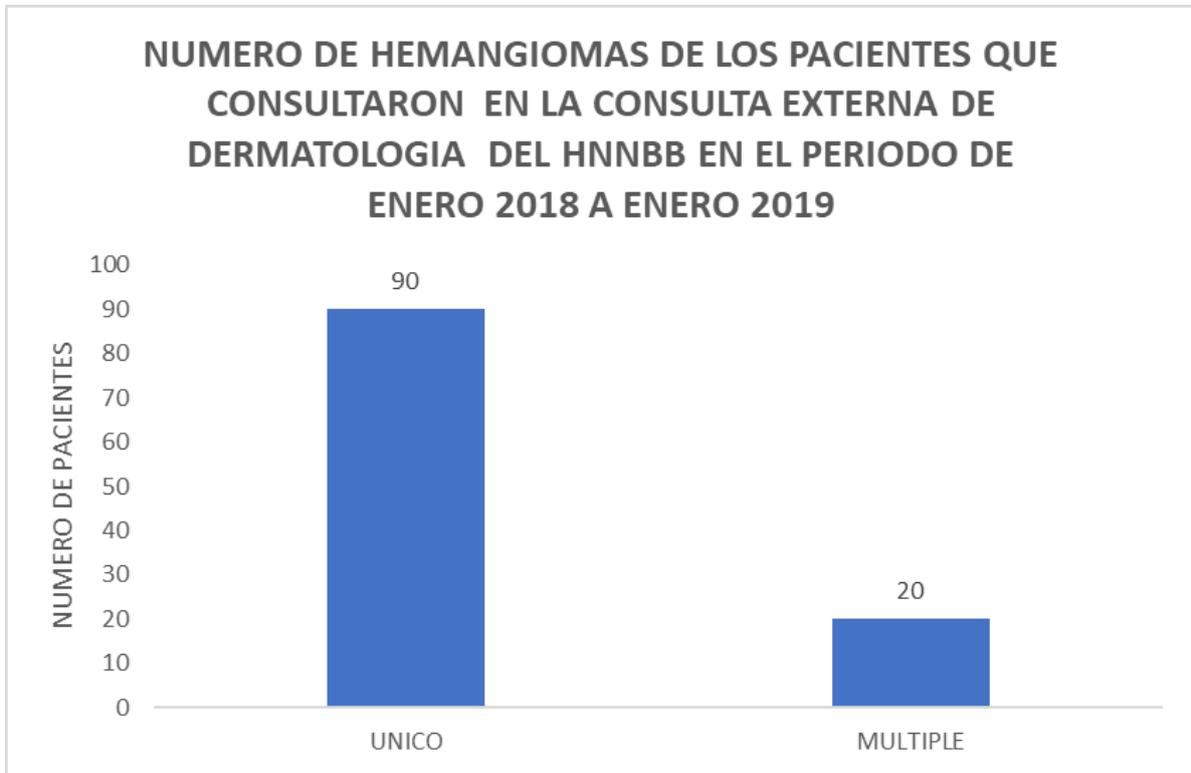
**Procedencia de los Pacientes con Diagnostico de Hemangioma Infantil en la consulta externa de dermatología del HNNBB de enero 2018 a enero 2019**



Predominaron los del departamento de San Salvador en un 41%

Fuente de datos: instrumento de recolección de información y revisión documental del expediente clínico de pacientes con diagnostico de Hemangioma infantil del HNNBB de enero de 2018 a enero 2019

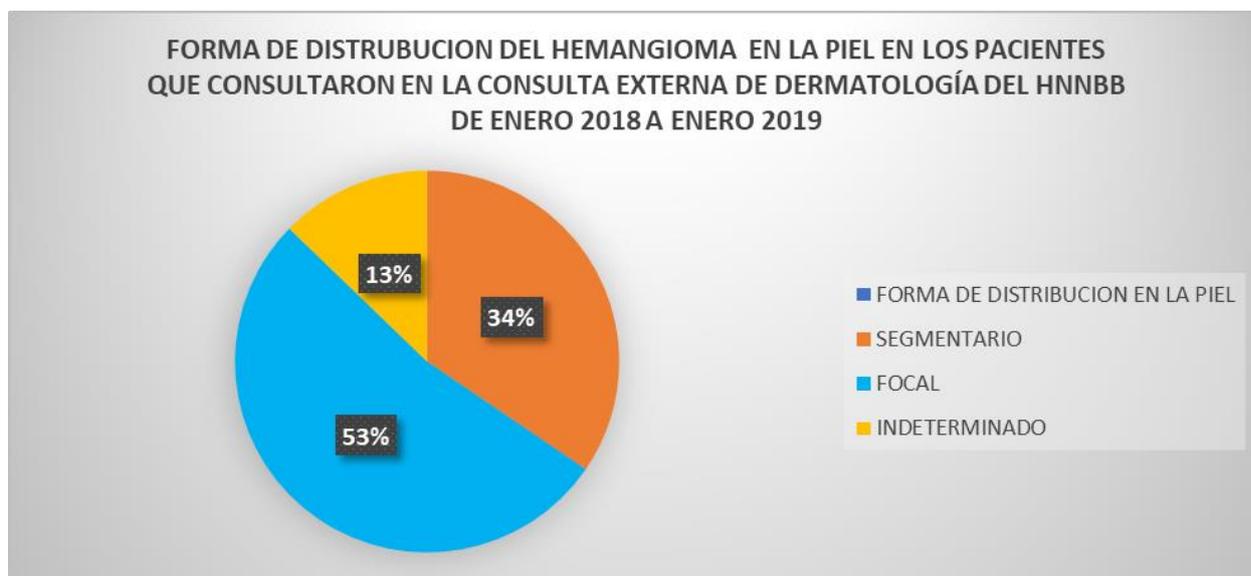
**Grafica N° 5**



El número de hemangioma más frecuentemente encontrado fue los de lesión única en el 82 %

Fuente de datos: instrumento de recolección de información y revisión documental del expediente clínico de pacientes con diagnostico de Hemangioma infantil del HNNBB de enero de 2018 a enero 2019

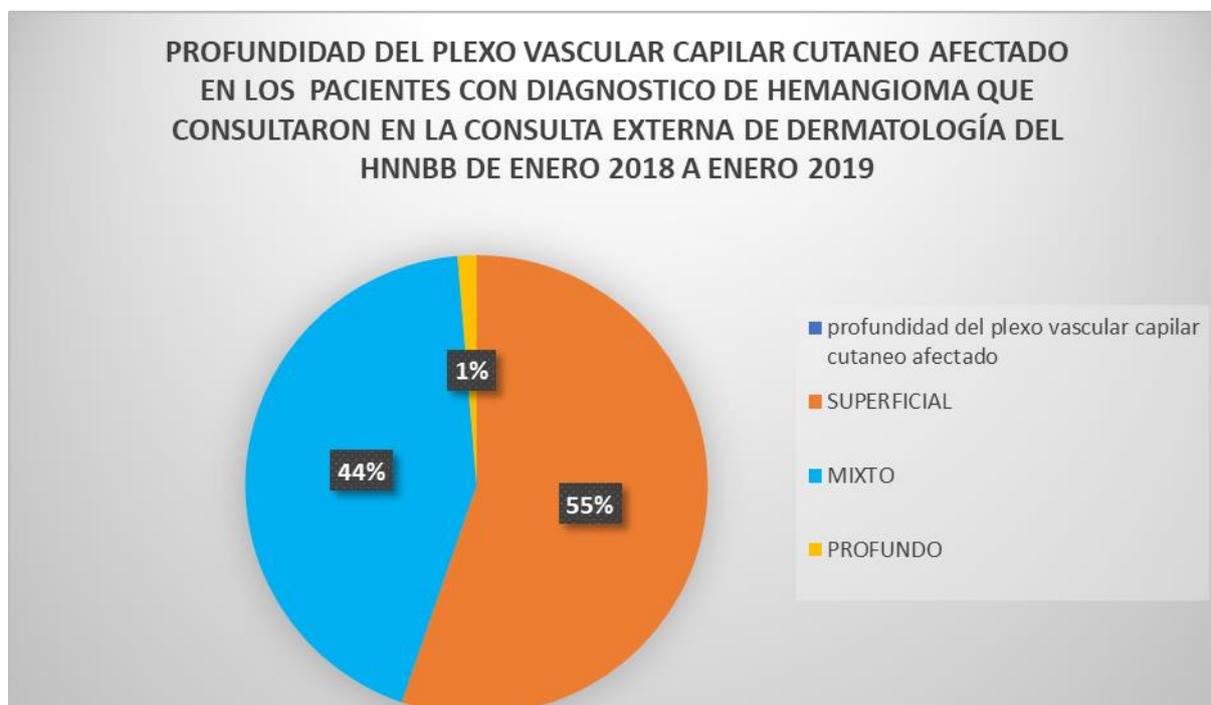
**Grafica N° 6**



Según la forma de distribución del hemangioma en la piel el 53 % de los pacientes tenían una distribución focal

Fuente de datos: instrumento de recolección de información y revisión documental del expediente clínico de pacientes con diagnóstico de Hemangioma infantil del HNNBB de enero de 2018 a enero 2019

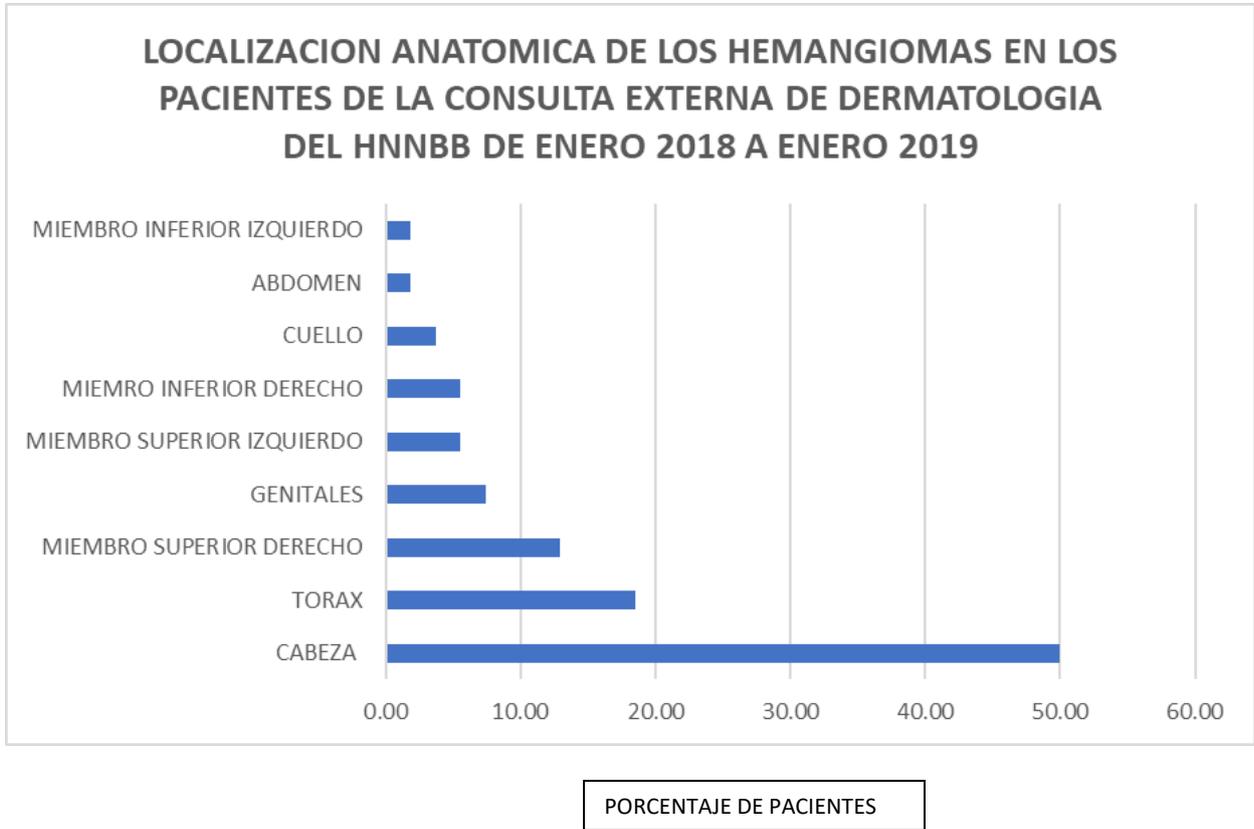
**Grafica N° 7**



Según la profundidad del plexo vascular cutáneo afectado predominó la lesión superficial en el 55%

Fuente de datos: instrumento de recolección de información y revisión documental del expediente clínico de pacientes con diagnóstico de Hemangioma infantil del HNNBB de enero de 2018 a enero 2019

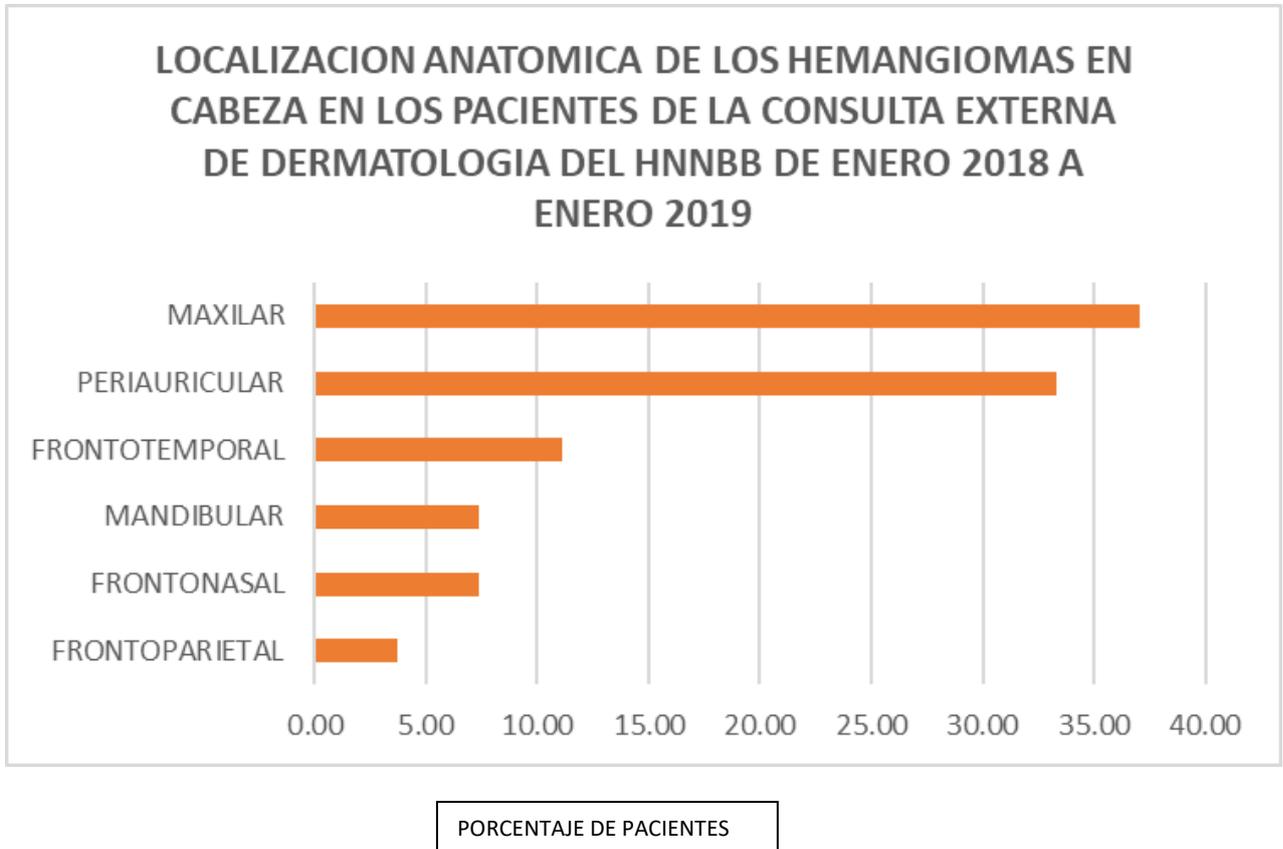
## Grafica N° 8



La localización anatómica predominante fue cabeza en el 50%.

Fuente de datos: instrumento de recolección de información y revisión documental del expediente clínico de pacientes con diagnóstico de Hemangioma infantil del HNNBB de enero de 2018 a enero 2019

**Grafica N°9**



La localización anatómica predominante fue cabeza del cual 37% se encontró en la región maxilar y 33% en la región periauricular.

Fuente de datos: instrumento de recolección de información y revisión documental del expediente clínico de pacientes con diagnóstico de Hemangioma infantil del HNNBB de enero de 2018 a enero 2019

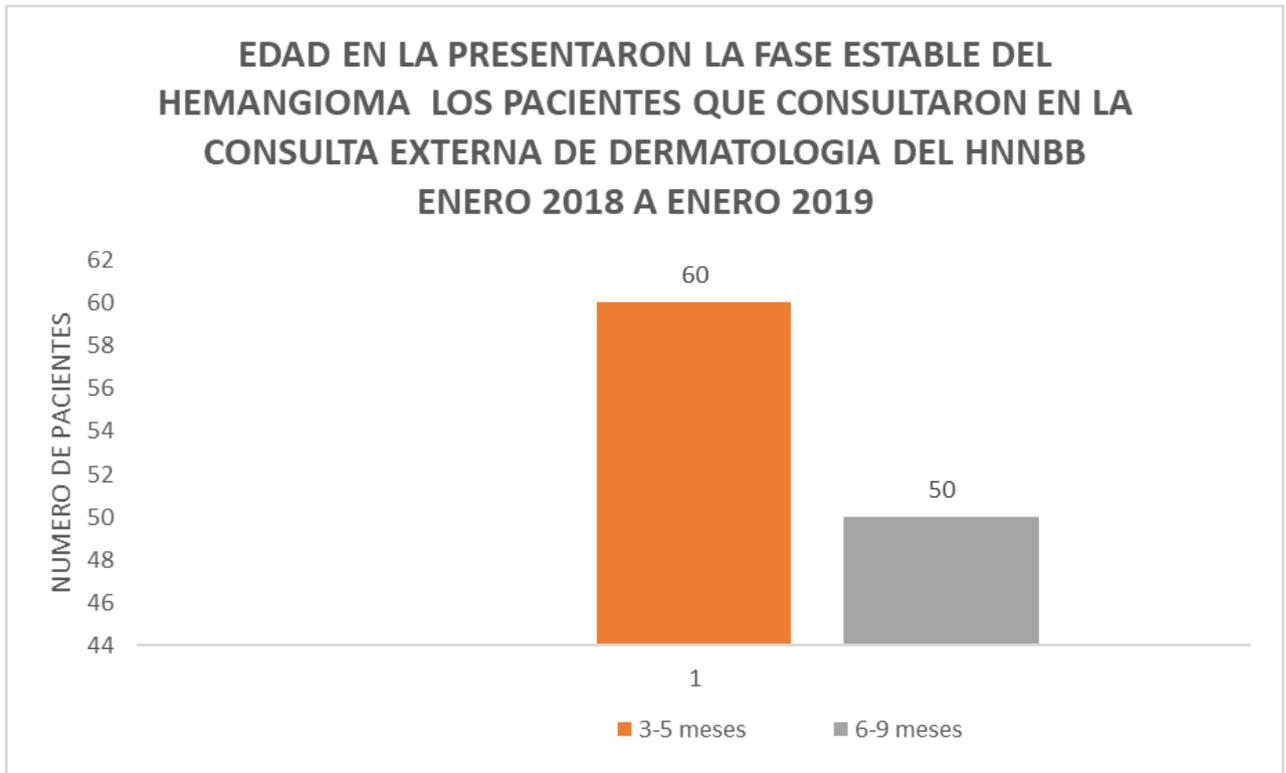
## Grafica N°10



La edad en la que presentaron la fase de crecimiento rápido fue 1-3 meses en el 86%.

Fuente de datos: instrumento de recolección de información y revisión documental del expediente clínico de pacientes con diagnóstico de Hemangioma infantil del HNNBB de enero de 2018 a enero 2019

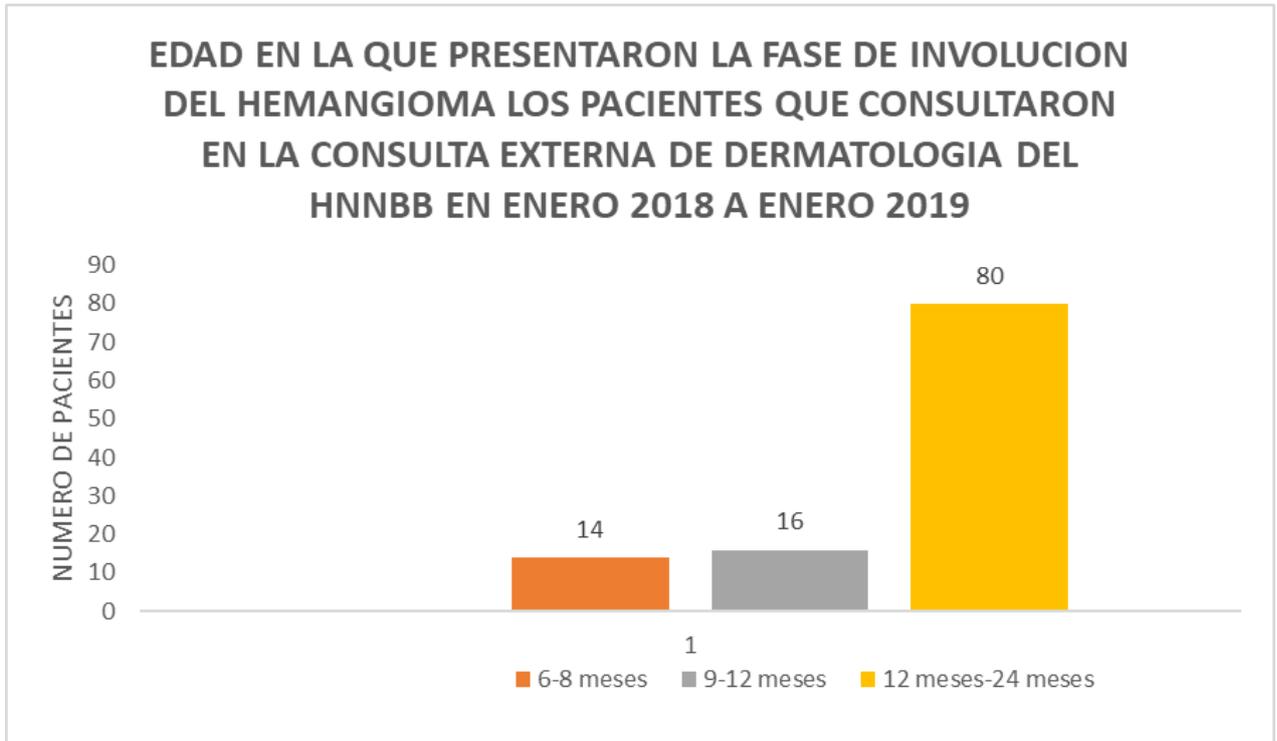
**Grafica N° 11**



La edad en la que presentaron la fase estable predominante fue 3-5 meses en un 57% .

Fuente de datos: instrumento de recolección de información y revisión documental del expediente clínico de pacientes con diagnóstico de Hemangioma infantil del HNNBB de enero de 2018 a enero 2019

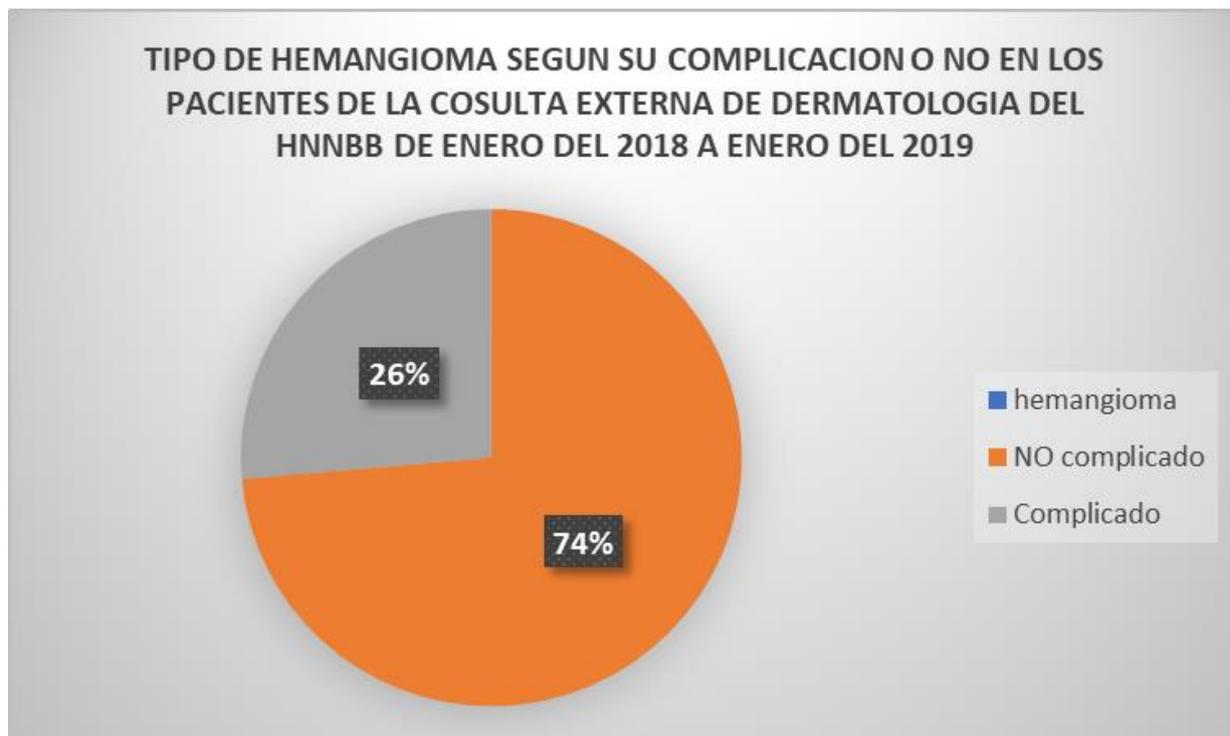
## Grafica N° 12



La edad en la que presentaron la fase de involución predominante fue 12-24 meses en un 75%

Fuente de datos: instrumento de recolección de información y revisión documental del expediente clínico de pacientes con diagnóstico de Hemangioma infantil del HNNBB de enero de 2018 a enero 2019

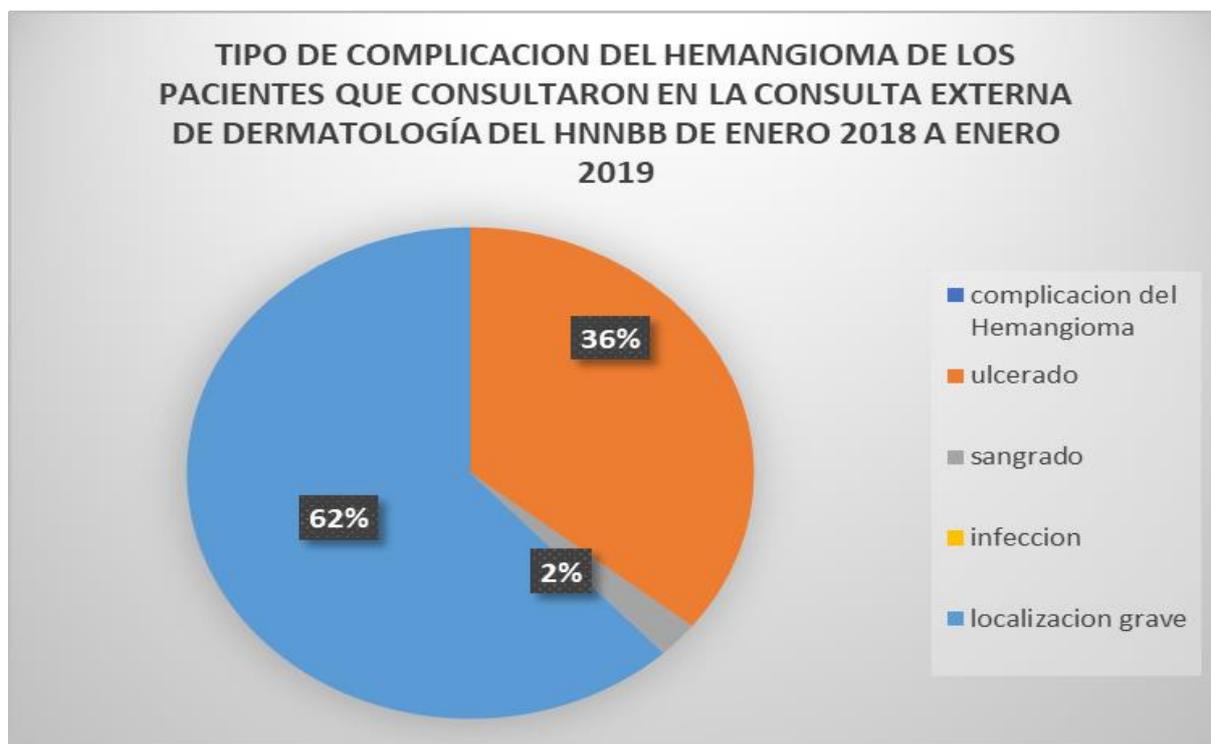
**Grafica N° 13**



Los hemangiomas complicados se presentaron en el 26 % de los pacientes .

Fuente de datos: instrumento de recolección de información y revisión documental del expediente clínico de pacientes con diagnóstico de Hemangioma infantil del HNNBB de enero de 2018 a enero 2019

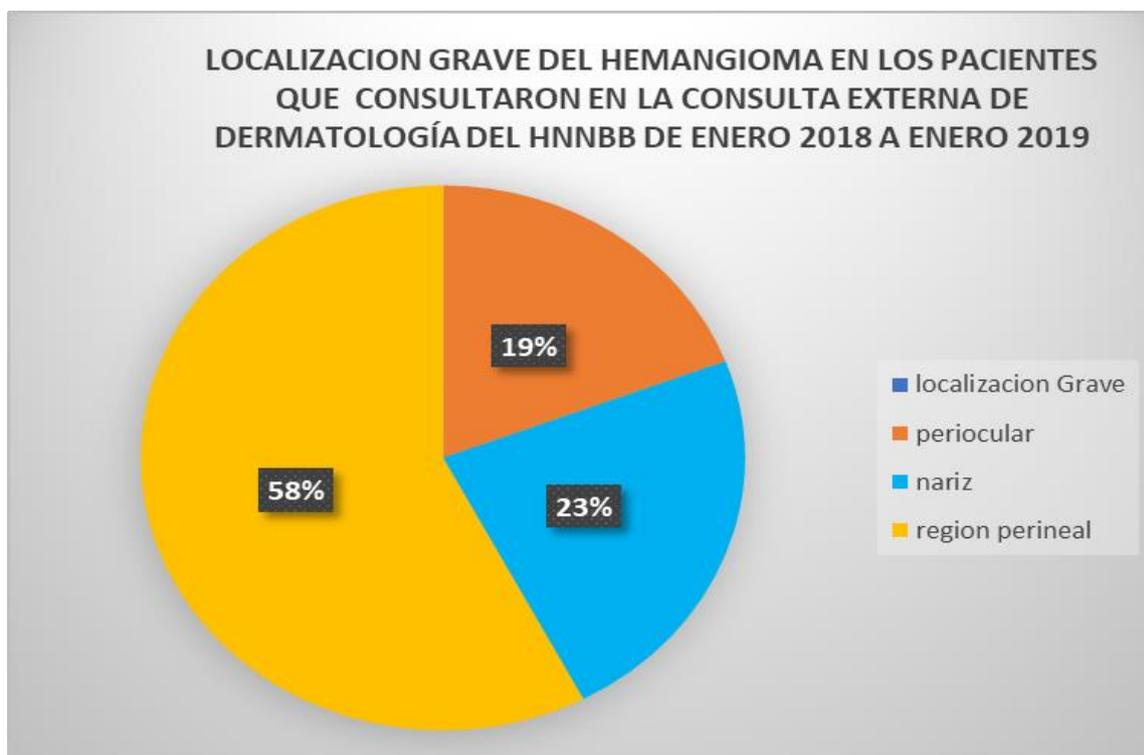
## Grafica N°14



La complicación predominante fue localización grave en un 62%.

Fuente de datos: instrumento de recolección de información y revisión documental del expediente clínico de pacientes con diagnóstico de Hemangioma infantil del HNNBB de enero de 2018 a enero 2019

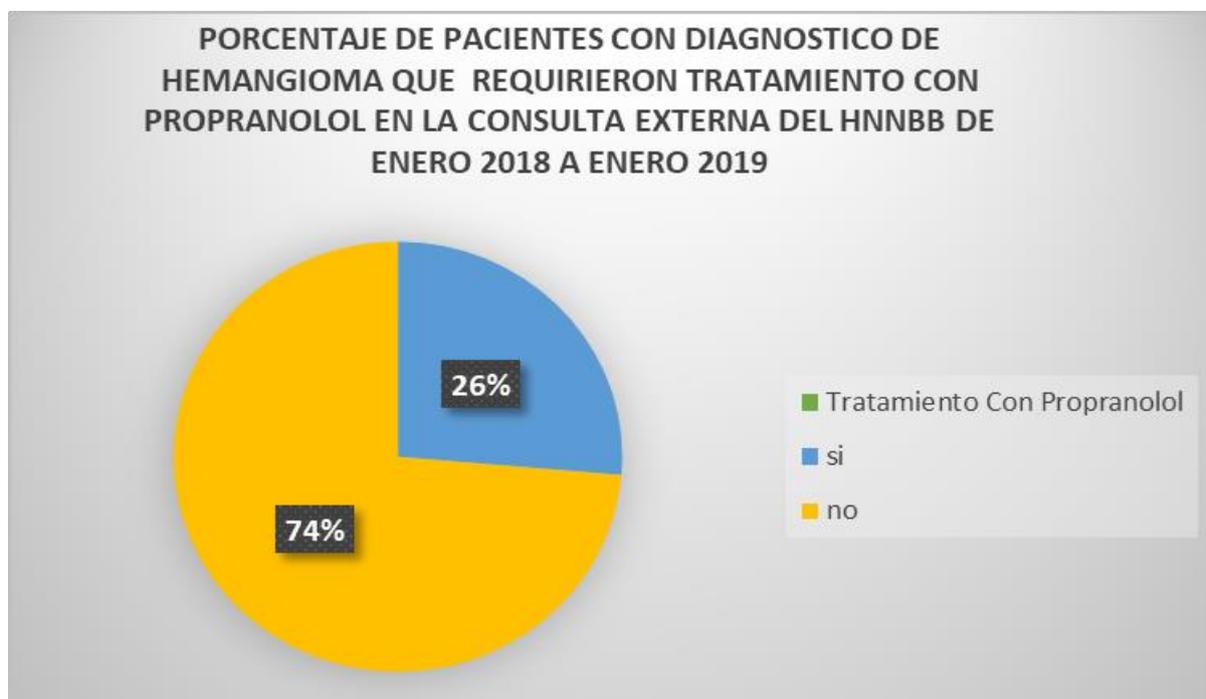
## Grafica N° 15



La localización grave más frecuentemente encontrada fue en la región perianal en un 58%.

Fuente de datos: instrumento de recolección de información y revisión documental del expediente clínico de pacientes con diagnóstico de Hemangioma infantil del HNNBB de enero de 2018 a enero 2019

**Grafica N° 16**



El 74% de los pacientes NO requirió tratamiento con propranolol .

Fuente de datos: instrumento de recolección de información y revisión documental del expediente clínico de pacientes con diagnóstico de Hemangioma infantil del HNNBB de enero de 2018 a enero 2019.

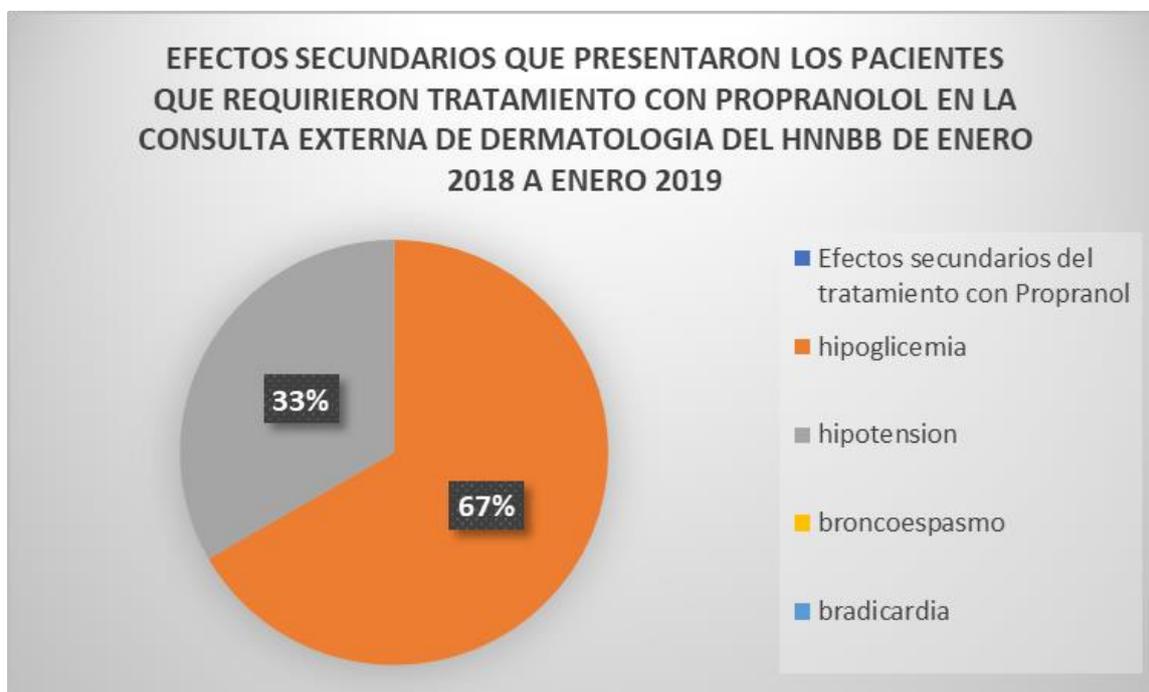
**Grafica N° 17**



De los pacientes que requirieron tratamiento con propranolol 26 no presento efectos secundarios mientras que el 3 si los presento.

Fuente de datos: instrumento de recolección de información y revisión documental del expediente clínico de pacientes con diagnostico de Hemangioma infantil del HNNBB de enero de 2018 a enero 2019

**Grafica N° 18**



Los efectos secundarios presentados por el uso de propranolol fueron hipoglicemia en un 67% seguido de hipotension en el 33 %.

Fuente de datos: instrumento de recolección de información y revisión documental del expediente clínico de pacientes con diagnostico de Hemangioma infantil del HNNBB de enero de 2018 a enero 2019

## DISCUSION

En este estudio la edad de aparición predominante fue en menores de 1 mes lo cual concuerda con la literatura y otros estudios como en el estudio realizado por Jaritza Vega Torres. MD *Evaluación Clínica de los pacientes con Hemangiomas Infantiles en el HMJR Diciembre 2014. Peru.* Esto se corresponde con la fisiopatología en la fase proliferativa del hemangioma que crece aceleradamente en los primeros 6 meses de vida.

Predomino el sexo masculino en el 62% difiriendo en otros estudios realizados a nivel internacional (López R, López J, et al. 2010; Salazar Narvárez C, 2014 y Puiz Sanz L, 2007) en donde predomino el sexo femenino 67%.

El mayor porcentaje de los pacientes procedían del departamento de San Salvador.

En cuanto a las características clínicas de los hemangiomas; el número de hemangioma más frecuentemente encontrado fue los de lesión única en el 82 % similar a lo encontrado en otros estudios internacionales publicados (González M, et al. 2011; Kramber D, Muñoz P, et al. 2010; López R, López J, et al. 2010; Puiz Sanz L, 2007) donde se reporta que en el 80% de los pacientes se presentan como lesiones únicas.

La forma de distribución del hemangioma en la piel que predomino fue distribución focal en el 53 % de los pacientes coincidiendo en el estudio publicados por Villarrosa Rull E, 2011 y Cordisco M, et al. 2009; encontrándose la lesión focal en el 66%.

La profundidad del plexo vascular cutaneo predominante fue lesión superficial en el 55% relacionándose con la literatura (Kramber D, Muñoz P, et al. 2010; Villarrosa Rull E, 2011; Cordisco M, et al. 2009) donde los hemangiomas superficiales se observa en el 62%.

.La localización anatómica predominante fue cabeza en el 50% del cual 37% se encontró en la región maxilar y 33% en la región periauricular correspondiéndose con los diferentes estudios (Villarrosa Rull E, 2011; Puiz Sanz L, 2007; Salazar Narvárez C, 2014) donde la localización más frecuente es la cara y el cuello (60%),

En cuanto a las fases evolutivas del hemangioma en este estudio la edad en la que presentaron la fase de crecimiento rápido fue 1-3 meses 86% coincidiendo con la literatura internacional y estudio realizado en San Francisco ,California 2008 Linda Chang, Sarha C MD, Características del crecimiento de los hemangiomas infantiles en Departamneto de Dermatologia en Universidad de California presentando una fase de crecimiento rapido 1-3 meses 80%.

Con respecto a la edad en la que presentaron la fase estable en este estudio fue 3-5 meses 57% difiriendo en otros estudios internacionales y en el citado anteriormente en que la fase de estable se presentó en las edades de 5-9 meses 93%.

En el presente estudio la fase de involución fue de 12-24 meses 75% coincidiendo con la literatura internacional y el estudio ya mencionado previamente en el la fase de involución se presentó a los 12-24 meses en el 95% de los pacientes.

Los pacientes que presentaron complicaciones fueron el 20% similar a estudio realizado por Rocio del Pilar Morgan MD Características Clínicas y Epidemiológicas de los Hemangiomas infantiles 2012 PERU en el cual se presentó complicaciones de en el 24%. la complicación predominante fue localización grave 62% del cual el 58% se encontraba en la región perineal, seguido por ulceración en el 36% en las diferentes estudios internacionales se menciona como complicación más común la ulceración presentándose en el 10 % de los casos Romero N, Torrelo , Historia Natural y Complicaciones Del Hemangioma 2010.

En este estudio el 26% requirió tratamiento con propranolol similar al estudio internacional realizado por Kramer D, Alfaro P, Propranolol en el Tratamiento de los Hemangiomas Chile 2010. En el cual del 25 % de los pacientes requirió tratamiento con propranolol.

De los pacientes que requirieron tratamiento con propranolol un pequeño porcentaje el 3 % presentó efectos secundarios similar a estudios publicados internacionalmente y en la Revisión Sistemática del Uso de Propranolol en Hemangiomas Infantiles Realizada por Castaneda Hernandez .Mexico 2016 en el cual 5% presentaron efectos secundarios

Los efectos secundarios presentados por el uso de propranolol fueron hipoglucemia 67% seguido de hipotensión en el 33 % difiriendo en el mencionado anteriormente en donde el efecto secundario más común fue hipotensión en el 20% seguido de hipoglucemia en el 18%

## **CONCLUSIONES.**

1. Con respecto a los datos epidemiológico, predominó el sexo masculino y los del departamento de San Salvador.
2. En cuantos a las características clínicas de los hemangiomas predominaron los de lesión única de tipo focal y distribución superficial.
3. La localización anatómica más frecuente fue cabeza específicamente en la región maxilar y en la región periauricular
4. En cuanto a las fases evolutivas del hemangioma la edad en la que presentaron la fase de crecimiento rápido fue 1-3 meses , la fase estable fue 3-5 meses y la fase de involución fue 12-24 meses .
5. La complicación más común fue la localización grave específicamente en la región perineal.
6. El efecto secundario del tratamiento con propranolol más frecuente fue la hipoglicemia.
7. Hacer énfasis en los hemangiomas de localización grave para recibir evaluación temprana por dermatólogo y tratamiento oportuno.

## RECOMENDACIONES

1. Brindar capacitación de las características clínicas y evolución de la enfermedad a los residente de Medicina Pediátrica para que estén capacitados en la detección y tratamiento oportuno.
2. Brindar capacitación por el Ministerio de salud a nivel nacional, sobre los hemangiomas infantiles dando a conocer los resultados de nuestro estudio .
3. Crear una normativa de manejo terapéutico de hemangiomas con complicaciones que incluya al Propranolol como primera línea de tratamiento de los Hemangiomas infantiles complicados.
4. Proporcionar consejería a padres de familia sobre las diferentes fases de la patología.
5. Dar seguimiento a largo plazo a los pacientes con hemangiomas involucionados manejados con propranolol, dado que los hemangiomas en algunos casos terminan la fase de involución hasta los 9 años.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Balsega E. Hemangiomas de la infancia: pasado, presente y futuro del tratamiento con propranolol. *Actas Dermisifiliogr.* 2011; 102 (7): 484-486
2. Bernabéu J, Pereyra J, Mantrana M, et al. Propranolol en el tratamiento de los hemangiomas de la infancia. *Rev Chil Pediatr.* 2010; 81 (6): 523-530
3. Drolet B, Frommelt P, Chamlin S, et al. Iniciación y uso de propranolol para hemangioma infantil: Informe de una Conferencia de Consenso. *Pediatrics* 2013; 131 (1): 128-140
4. Gonzales M, Ramos L, Yáñez J. *Uso sistémico de propranolol en el tratamiento de hemangiomas infantiles.* *Revista Mexicana de Oftalmología.* 2011; 85 (4): 205-2014
5. Hardman J, Limbird L, Molinoff P, Ruddon R, Goodman Gilman A, editores. *Las bases fisiológicas de la terapéutica.* Vol1. 9na ed México. Mc Graw-Hill; 1996. 257-258
6. Hogeling M, Adams S, Wargon O. Uso de propranolol en hemangiomas infantiles: Estudio de la eficacia y seguridad del propranolol como tratamiento de hemangiomas infantiles. *Pediatrics.* 2011; 128 (2): 259-266
7. Kramber D, Muñoz P, Alfaro P, et al. Propranolol en el tratamiento de los hemangiomas de la infancia. *Rev Chil Pediatr.* 2010; 81 (6): 523-530
8. López R, López J, Belendez C, et al. Tumores vasculares en la infancia. *An Pediatr (Barc).* 2010; 72 (2): 143.e1-143.e15
9. Saint M, Leaute C, Mazereeuw J, et al. Propranolol para el tratamiento de hemangiomas infantiles ulcerados. *Academia Dermatología.* 2011; 64: 827-832
10. Universidad Autónoma de Barcelona, Departamento de Medicina. Tratamiento de los hemangiomas infantiles con propranolol: estudio prospectivo abierto con 25 pacientes, manejo y evolución. (INTERNET). Villarrosa (Barcelona): Universidad; 2011. Disponible en: <http://hdl.handle.net/2012/179132>.
11. Ahmed A, Taloat, Mahmoud S, Elbasony; et all. Propranolol treatment of infantile hemangiomas: clinical and radiologic evaluations. *Journal of Pediatric Surgery.* 2012 (47), 707–714.
12. Salazar Narváez, C. et al. Uso de propranolol en hemangiomas infantiles en el servicio de Dermatología Pediátrica del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera. UNAN-Managua. Nicaragua. 2013. 1-129.
13. L. Puig Sanz. Lesiones Vasculares: Angiomas. *AEP. Protocolo de Dermatología.* 2007; 65-70.
14. Martínez de la Cuesta, A. Imaging Studies in the diagnosis of hemangiomas and vascular malformations. *An Sist Sanit Navar.* 2004; 27 (1): 71-80.

15. Balma-Mene, A; Lara-Corrales, I. Classification, treatment and complications of Infantile Hemangiomas. *Acta Pediatr Costarric*. 2010, 22 (1): 7-13.
16. Leaute-Labieze, C; Dumas de la Roque, E; et al. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med*. 2008; 358: 2649-51.
17. Cordisco, M; Lanoel, A; et al. Nuestra experiencia con propranolol en el tratamiento de los Hemangiomas. *Dermatol Pediatr Lat*. 2009. 7 (3): 11-19.

# **ANEXOS**



## ANEXO 1



### INSTRUMENTO DE RECOLECCIÓN DE LA INFORMACIÓN

#### GUÍA DE REVISIÓN DE EXPEDIENTE CLÍNICO:

**“CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y PATOLÓGICAS DE LOS  
HEMANGIOMAS INFANTILES EN PACIENTES QUE  
CONSULTARON EN LA CONSULTA EXTERNA DE  
DERMATOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS  
BENJAMÍN BLOOM EN EL PERÍODO DE ENERO 2018- ENERO  
2019**

**Investigador:** Kelly Natally Lazo Coto MD. RESIDENTE DE PEDIATRÍA

**NOMBRE DEL PACIENTE** \_\_\_\_\_

**NUMERO DE REGISTRO** \_\_\_\_\_

#### 1. Datos Epidemiológicos:

**Sexo:** masculino \_\_\_\_\_ femenino \_\_\_\_\_

**Edad:** \_\_\_\_\_

**Edad del paciente en la primera consulta** \_\_\_\_\_

**Zona de Procedencia** zona rural \_\_\_\_\_ zona urbana \_\_\_\_\_

Departamento\_\_\_\_\_

## 2.CARACTERISTICAS CLINICAS DE LOS HEMANGIOMAS

**Numero de hemangiomas:**

Unico\_\_\_\_\_ Multiple\_\_\_\_\_

**Distribución del Hemangioma según superficie corporal afectada:**

Focal\_\_\_\_\_Segmentario\_\_\_\_\_indeterminado\_\_\_\_\_

**Distribución del Hemangioma según proliferación vascular.**

Superficial\_\_\_\_\_Profundo\_\_\_\_\_Mixto\_\_\_\_\_

**Localización:**

cara\_\_\_ cuello\_\_\_ tronco\_\_\_ abdomen\_\_\_ MSD\_\_\_ MSI\_\_\_

MID\_\_\_ MII\_\_\_ genitales\_\_\_\_\_

### 3.Fases evolutivas del hemangioma

Edad de aparición de la fase de crecimiento rápido\_\_\_\_\_

Edad de aparición de fase de mantenimiento \_\_\_\_\_

Edad de aparición de fase de involución\_\_\_\_\_

#### **4 .Complicaciones del Hemangioma**

Ulceración\_\_\_\_Hemorragia\_\_\_\_Deformidad estética

Localización grave: Ojos\_\_Nariz\_\_\_\_Vías respiratorias\_\_Genitales

#### **5. Tratamiento con propranolol**

**Paciente requirió tratamiento con propranolol**

si\_\_\_\_ no\_\_\_\_

**Efectos secundarios del uso del Propanolol**

insomnio\_\_\_\_\_hipotensión\_\_\_\_\_bradicardia\_\_\_\_\_  
hipoglicemia\_\_\_\_\_diarrea\_\_\_\_\_broncoespasmos\_\_\_\_\_