

Buena respuesta al tratamiento con propranolol de un hemangioma «en Cyrano»

M. Valdivielso-Ramos, C. Mauleón, D. Velázquez, P. de la Cueva, A. Usano, J.M. Hernanz
Servicios de Dermatología y Pediatría. Hospital «Infanta Leonor». Madrid

Resumen

Recientemente se han publicado varias series de casos que reflejan la utilidad de propranolol en el tratamiento de los hemangiomas cutáneos infantiles.

Los hemangiomas pueden requerir tratamiento durante la fase proliferativa debido a localizaciones con riesgo vital, complicaciones locales o riesgos cosméticos o funcionales. El tratamiento de los hemangiomas en la punta nasal puede evitar deformidades permanentes.

Presentamos el caso de una niña de 9 meses de edad con un hemangioma «en Cyrano» y otro de gran tamaño en el tórax, con muy buena respuesta clínica al tratamiento, y con ausencia de efectos secundarios.

Palabras clave

Hemangioma, tumores vasculares, propranolol

Abstract

Title: Good response to the treatment of the hemangioma of Cyrano nose with propranolol

Recently various series of cases have reported the usefulness of propranolol for the treatment of cutaneous infantile hemangiomas.

Infantile hemangioma may require treatment during the proliferative phase, because life-threatening locations, local complications, or cosmetic/functional risks. The treatment of nasal tip hemangioma may avoid permanent deformities.

We present the case of a 9-month-old girl with a tip nasal hemangioma and a big one on the thorax, with a very good clinical outcome, and with no adverse effects.

Keywords

Hemangioma, vascular tumors, propranolol

Caso clínico

Niña de 6 meses de edad, sin antecedentes medicoquirúrgicos de interés, y con un buen desarrollo pondoestatural. El parto y el embarazo cursaron sin complicaciones. Presenta unas lesiones vasculares en la punta de la nariz y en la cara anterior del tórax desde el nacimiento, que han ido experimentando un crecimiento progresivo.

En la exploración física se aprecia en la punta nasal una lesión redondeada, eritematosa, mal delimitada, de superficie lisa y de aspecto angiomatoso (figura 1). En la cara anterior del tórax, en el lado derecho, se observa una placa de varios centímetros de diámetro, de consistencia blanda, mal delimitada y de color azulado, con zonas papulosas, redondeadas y eritematosas en la superficie (figura 2).

Ante el crecimiento de ambas lesiones, se decidió comenzar el tratamiento con propranolol oral. Los resultados de la analítica realizada, que incluía la glucemia, se encontraban dentro de los límites normales. Se realizó una valoración de la paciente por parte del servicio de cardiología infantil, y los resultados de la exploración física, el electrocardiograma y el ecocardiograma fueron normales. Mediante una ecografía de partes blandas se midió el espesor de la lesión nasal, de 7×7 mm de diámetro, y el torácico, de 40×16 mm. La ecografía trans-



Figura 1. Hemangioma nasal al comienzo del tratamiento

fontanelar y la ecografía abdominal descartaron la presencia de otras lesiones angiomatosas asociadas en los órganos internos.

A los 9 meses de edad, se inició el tratamiento con propranolol bajo supervisión médica en un ingreso programado. A las



Figura 2. Hemangioma de la cara anterior del tórax previo al tratamiento

24 horas, y ante la ausencia de efectos secundarios, la paciente fue dada de alta con la dosis recomendada de 2 mg/kg/día, repartidas en tres tomas.

Al día siguiente de la primera dosis pudimos apreciar una disminución de la intensidad de la coloración de las lesiones. Al cabo de un mes habían disminuido tanto la coloración como el tamaño y la consistencia de ambas lesiones. A los 6 meses de tratamiento la lesión nasal era prácticamente imperceptible, y la torácica había disminuido espectacularmente de tamaño: mediante ecografía de partes blandas se constató un tamaño de 7 × 3,5 y 18 × 3 mm, respectivamente (figuras 3 y 4).

Durante este proceso la paciente no ha presentado ningún efecto secundario local ni sistémico. Actualmente continúa con el tratamiento oral y realiza revisiones cardiológicas y dermatológicas cada 2 meses.

Discusión

Los hemangiomas son los tumores benignos más frecuentes en la infancia.

La mayoría de los hemangiomas son de pequeño tamaño y no requieren tratamiento, puesto que evolucionarán hacia una remisión espontánea. El tratamiento está indicado en los hemangiomas de gran tamaño, en las localizaciones especiales, como la línea media de la cara, para las posibles complicaciones asociadas y ante riesgos estéticos o funcionales.

Las principales complicaciones que se han descrito asociadas a los hemangiomas son la ulceración, un efecto estético desfigurante, la afectación de órganos o funciones importantes, la insuficiencia cardíaca de alto gasto, el hipotiroidismo o las alteraciones estructurales asociadas, sobre todo en los síndromes PHACES y PELVIS.



Figura 3. Hemangioma nasal a los 7 meses de comenzar el tratamiento



Figura 4. Hemangioma torácico a los 7 meses de comenzar el tratamiento

Es necesario tratar el hemangioma «en Cyrano», o hemangioma de la punta nasal, debido a las deformidades que ocasiona, al estar en un sitio tan visible como la punta de la pirámide nasal. Los hemangiomas de componente profundo, sobre todo en localizaciones concretas, también requieren tratamiento.

Por ambos motivos, esta paciente requería un tratamiento sistémico. Ante el riesgo de efectos secundarios de otros tratamientos sistémicos, como los corticoides orales, la vincristina o el interferón alfa, se decidió comenzar, de acuerdo con los padres de la niña, el tratamiento con propranolol.

El tratamiento de los hemangiomas cutáneos con propranolol se realiza desde el año 2008, tras aparecer una publicación

de unos autores franceses en la que, tras el tratamiento de un bebé con un hemangioma nasal con corticoides orales, éste desarrolló una miocardiopatía hipertrófica. Al introducir el propranolol oral como tratamiento de su miocardiopatía, los autores observaron una desaparición progresiva del hemangioma. A raíz de este descubrimiento, otros muchos autores han publicado series de casos, con muy buena respuesta clínica.

La utilidad del propranolol en el tratamiento de los hemangiomas cutáneos está bien establecida actualmente. También se ha comprobado su eficacia en el tratamiento de los hemangiomas laríngeos y hepáticos.

Es un tratamiento muy efectivo, con escasos efectos secundarios, que incluyen hipoglucemia, hipotensión, empeoramiento del asma, insomnio, agitación, pesadillas, terrores nocturnos y manos frías.

Antes del tratamiento se realiza una interconsulta con el cardiólogo infantil para descartar una afectación cardiológica previa, mediante la realización de una exploración física, un electrocardiograma y un ecocardiograma. Hay que descartar una enfermedad asmática previa, y medir la presión arterial y la glucemia basal. En los hemangiomas faciales de gran tamaño que afecten a más de un dermatomo, también es importante descartar la presencia de anomalías extracutáneas características del síndrome de Sturge-Weber y del síndrome PHACE.

Es recomendable realizar una ecografía de partes blandas para determinar de forma exacta los márgenes de la lesión y constatar la respuesta al tratamiento. Por último, se necesita el consentimiento informado de los padres del bebé para poder comenzar el tratamiento.

Durante el tratamiento debe valorarse al niño en los servicios de dermatología y cardiología, para observar la respuesta al tratamiento y la ausencia de efectos secundarios, así como calcular la dosis en función del cambio de peso.

Aún no está estandarizada la duración del tratamiento requerida para que persista su efectividad sin efectos secundarios, aunque, según las series, ésta oscila entre 8 y 12 meses.

Aunque en general la respuesta es espectacular, los hemangiomas «en Cyrano» suelen responder también escasamente a este tratamiento. En el presente caso se obtuvo una respuesta clínica muy buena al tratamiento con propranolol oral. ■

Bibliografía

- Frieden IJ, Drolet BA. Propranolol for infantile hemangiomas: promise, peril, pathogenesis. *Pediatr Dermatol.* 2009; 26: 642-644.
- Lawley LP, Siegfried E, Todd JL. Propranolol treatment for hemangioma of infancy: risks and recommendations. *Pediatr Dermatol.* 2009; 26(5): 610-614.
- Léauté-Labrèze C, Dumas E, Hubicge T, et al. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med.* 2008; 358: 2.649.
- López Gutiérrez JC. Propranolol and haemangiomas. *An Pediatr (Barc).* 2009; 71(5): 461.
- Manunza F, Syed S, Laguda B, et al. Propranolol for complicated infantile haemangiomas: a case series of 30 infants. *Br J Dermatol.* 2010; 162: 466-468.
- Sánchez-Pérez R, Cortes P, González-Rodríguez JD, et al. Tratamiento del hemangioma infantil con propranolol. *An Pediatr (Barc).* 2010; 72: 152-154.
- Sans V, Dumas E, Berge J, et al. Propranolol for severe infantile hemangiomas: follow-up report. *Pediatrics.* 2009; 124: e-423-431.