

HOSPITAL MILITAR CENTRAL		GUIA DE MANEJO: HEMANGIOMAS EN PEDIATRIA	CÓDIGO: CI-CXPD-GM-06
 	UNIDAD: CLINICO QUIRURGICA		FECHA DE EMISIÓN: 02-03-2016
	PROCESO: CIRUGIA		VERSIÓN: 01
	SISTEMA DE GESTION INTEGRADO SGI		PÁGINA 1 DE 7

HOSPITAL MILITAR CENTRAL
NIT: 830.040.256-0

1. OBJETIVO

Unificar conceptos sobre diagnóstico y tratamiento de los hemangiomas para el manejo de los pacientes pediátricos atendidos en el Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Militar Central.

2. METODOLOGIA

Se realizó revisión de la literatura sobre malformaciones vasculares en pacientes pediátricos, teniendo en cuenta la información contenida en los libros de cirugía pediátrica así como la literatura reciente publicada acerca de este tema.

3. ALCANCE

Pacientes atendidos en consulta externa y hospitalización por malformaciones vasculares.

4. POBLACION OBJETO

Pacientes menores de 15 años valorados en consulta externa o en hospitalización de cirugía pediátrica con diagnóstico de Hemangioma.

5. RECOMENDACIONES

Objetivos de la guía:

- Describir la clasificación y definiciones de las anomalías vasculares.
- Describir la presentación clínica de los hemangiomas en pacientes pediátricos.
- Establecer un protocolo de tratamiento para los pacientes pediátricos con hemangiomas.

Definición y Clasificación

Las anomalías vasculares se definen como desórdenes del endotelio que pueden afectar cualquier estructura vascular; sea capilar, arteria, vena, o linfático. Históricamente, estas lesiones solían ser descritas de acuerdo a su apariencia clínica, denominándolas como manchas "en fresa", "en cereza", "en vino oporto", sin que esta clasificación aportara al conocimiento de su etiología o posible tratamiento. Desde el año 1996, con el fin de unificar la nomenclatura y permitir una mejor construcción de la evidencia y del conocimiento de esta patología, se desarrolló un sistema internacional de clasificación biológica, que

GUIA DE MANEJO	HEMANGIOMA EN PEDIATRIA	CODIGO	CI-CXPD-GM-06	VERSION	01
		Página:	2 de 7		

5. RECOMENDACIONES

caracteriza las lesiones según comportamiento clínico y características celulares, y de acuerdo con la presencia o ausencia de proliferación endotelial elevada. De acuerdo con la clasificación desarrollada por la Sociedad Internacional para el estudio de Anomalías Vasculares (ISSVA), estas se clasifican en dos grupos: *Nivel de evidencia III*

- Tumores
 - Son lesiones que crecen por una alta proliferación endotelial. Pueden persistir o desaparecer, dependiendo del tipo de tumor.
 - Hemangioma infantil (IH)
 - Hemangioma Congénito (CH)
 - Granuloma piógeno
 - Hemangioendotelioma kaposiforme (KHE)

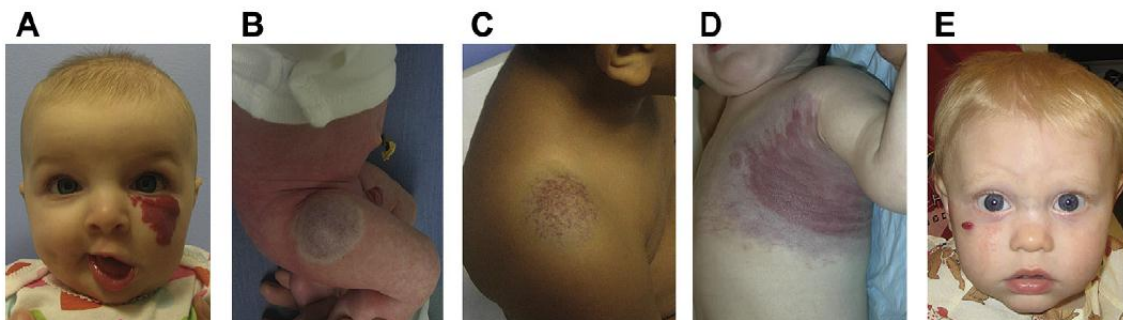


Fig. 1. Vascular tumors of infancy and childhood. (A) A 3-month-old girl with an enlarging IH of the left cheek first noted at 2 weeks of age. (B) A 2-week-old boy with a rapidly involuting CH of the lower extremity that was fully grown at birth. (C) A 6-year-old boy with a noninvoluting CH of the shoulder that has not changed since birth. (D) An 11-month-old boy with KHE and significant thrombocytopenia. (E) A 7-month-old boy with a 4-week history of a bleeding pyogenic granuloma of the right cheek.

Clin Plastic Surg 38 (2011) 1-5

- Malformaciones
 - Errores durante el desarrollo o morfogénesis vascular, que ocurren de forma localizada. No desaparecen y pueden crecer durante la infancia
 - De acuerdo a las características hemodinámicas y al tipo de vaso comprometido, las malformaciones se subdividen en dos grupos: Bajo y Alto flujo; y en varias categorías: malformaciones capilares (CM), malformaciones venosas (VM), malformaciones linfáticas (LM), y malformaciones arteriovenosas (AVM). Algunos pacientes tienen malformaciones complejas, que combinan varias anomalías que se han asociado en forma de síndromes, y generalmente se utilizan epónimos para describirlas.

GUIA DE MANEJO	HEMANGIOMA EN PEDIATRIA	CODIGO	CI-CXPD-GM-06	VERSION	01
		Página:	3 de 7		

5. RECOMENDACIONES

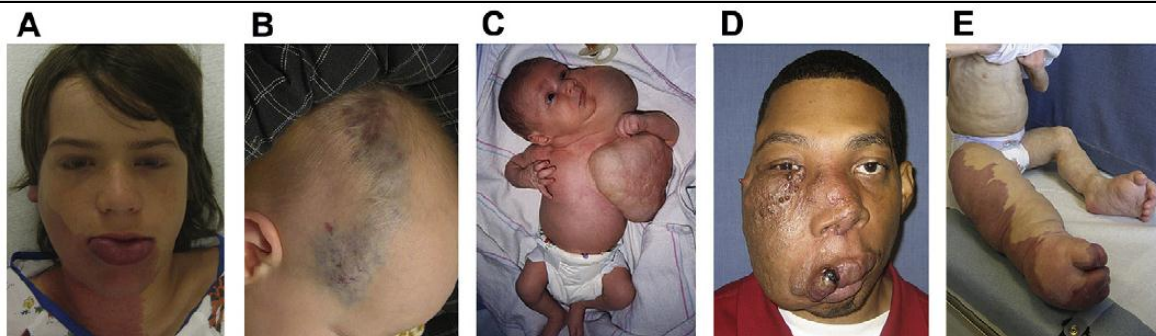


Fig. 2. Vascular malformations. (A) A 13-year-old boy with a CM of the face and neck; note overgrowth of lower lip. (B) An 18-month-old girl with a VM of the scalp. (C) An infant boy with a lymphatic malformation of the neck and trunk. (D) A 25-year-old man with an arteriovenous malformation on the right side of the face. (E) A 20-month-old girl with Klippel-Trénaunay syndrome (capillary lymphatic venous malformation of an extremity with overgrowth).

Clin Plastic Surg 38 (2011) 1-5

Presentación Clínica

Los tumores vasculares tienen una historia natural que los caracteriza. Los hemangiomas pueden estar presentes al nacimiento en forma de una mancha plana, telangiectasia, o un parche violáceo; sin embargo, la mayoría aparecen entre la primera y segunda semana de vida, principalmente en la cara y cuello (60%)

Las malformaciones vasculares están presentes desde el momento del nacimiento, y persisten a lo largo de la vida si no son tratadas. Pueden crecer o permanecer estables.

Plan de Tratamiento con Propanolol

El propanolol es un beta bloqueador no selectivo que ha demostrado ser efectivo en el tratamiento de anomalías vasculares en niños, especialmente en los pacientes con hemangioma infantil. Este medicamento tiene un efecto vasoconstrictor y produce regulación a la baja en expresión de factores angiogénicos (VEGF y bFGF), además de inhibir la expresión de metaloproteinasas de matriz MMP-9 (angiogénica). No obstante, el mecanismo exacto por el cual el propanolol produce mejoría clínica en los pacientes con hemangioma infantil es hasta el momento desconocido. Desde el año 2008 se ha utilizado a nivel mundial para tratar anomalías vasculares en niños, presentando buen perfil de seguridad, y permitiendo construir cada vez más evidencia que soporta su uso.

GUIA DE MANEJO	HEMANGIOMA EN PEDIATRIA	CODIGO	CI-CXPD-GM-06	VERSION	01
		Página:	4 de 7		

5. RECOMENDACIONES

Los pacientes que se benefician de tratamiento con propranolol son:

- Lesión de crecimiento rápido, o que dobla su tamaño en dos semanas
- Lesión que produce compromiso funcional
- Defecto estético importante
- Compromiso de funciones fisiológicas (compresión de vía aérea o digestiva, limitación para apertura ocular)
- Posible deformidad futura en caso de no recibir tratamiento
- Ausencia de anomalía cardíaca

Así mismo, se deben excluir los pacientes que tengan

- Enfermedad cardiovascular
- Asma
- Tratamiento previo con láser o esteroides

Hasta el momento, no se ha establecido un consenso sobre el régimen de administración del propranolol para pacientes pediátricos con anomalías vasculares. Idealmente, el propranolol se debe administrar durante fase proliferativa de los hemangiomas. Los rangos de dosis utilizados van desde 1 hasta 3 mg/kg/día, divididos en dos a cuatro dosis, reportando una adecuada respuesta en series de casos. Debido a lo anterior se establece el siguiente protocolo de tratamiento para el Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Militar Central:

PROTOCOLO DE TRATAMIENTO

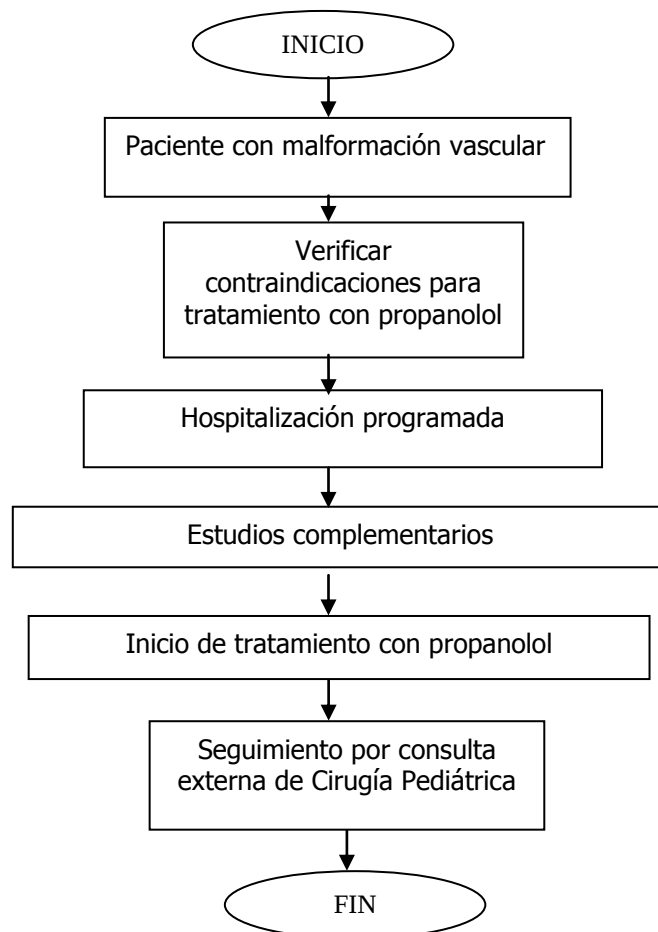
- Hospitalización programada
- *Solicitar Ecocardiograma*
- Monitoria de Signos Vitales y glicemia
- Iniciar 0.5mg/kg y aumentar progresivamente hasta 2mg/kg/día en 3 dosis
 - El aumento de la dosis se hace con 50% de la dosis anterior, es decir, la primera dosis es 0.5 mg/kg, la segunda 1mg/kg, y así sucesivamente hasta alcanzar la dosis indicada.
- Una vez se alcance la dosis indicada, si el paciente no presenta efectos adversos del tratamiento, se puede dar egreso hospitalario y hacer seguimiento por consulta externa.
- Retiro se debe hacer de forma gradual en 2-3 semanas, y si hay efecto de rebote volver a iniciar tratamiento.

Se debe suspender el tratamiento con Propranolol en caso que el paciente presente:

- Bradicardia sintomática o hipotensión
- Hipoglicemia sintomática
- Sibilancias
- FC <70% de la FC mínima esperada para la edad, en vigilia
- Disminución de PAS >25% de la basal, en vigilia

GUIA DE MANEJO	HEMANGIOMA EN PEDIATRIA	CODIGO	CI-CXPD-GM-06	VERSION	01
		Página:	5 de 7		

6. ALGORITMO

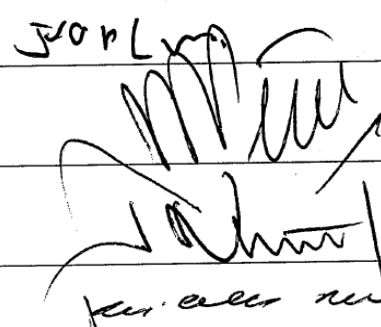
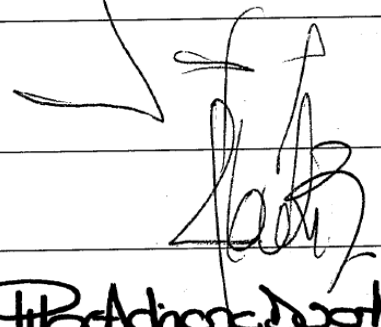


GUIA DE MANEJO	HEMANGIOMA EN PEDIATRIA	CODIGO	CI-CXPD-GM-06	VERSION	01
		Página:	6 de 7		

7. CONTROL DE CAMBIOS				
ACTIVIDADES QUE SUFRIERON CAMBIOS		OBSERVACIONES DEL CAMBIO	MOTIVOS DEL CAMBIO	FECHA DEL CAMBIO
ID	ACTIVIDAD			
-	No Aplica			

8. ANEXOS				
BIBLIOGRAFÍA 1. Radiol Clin N Am 51 (2013) 659–672 2. Clin Plastic Surg 38 (2011) 1-5 3. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology 74 (2010) 338–342 4. Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery (2011) 64, 445e451 5. Odile Enjolras, Michel Wassef and Rene Chapot. Color Atlas of Vascular Tumors and Vascular Malformations. Cambridge University Press.				

GUIA DE MANEJO	HEMANGIOMA EN PEDIATRIA	CODIGO	CI-CXPD-GM-06	VERSION	01
		Página:	7 de 7		

APROBACIÓN				
	NOMBRE	CARGO	FECHA	FIRMA
ELABORÓ	Dr. Juan Pablo Luengas	Cirujano Pediatra	Marzo de 2016	
	Dr. Rafael Peña	Cirujano Pediatra	Marzo de 2016	
	Dr. Jesús Antonio Niño	Cirujano Pediatra	Marzo de 2016	
REVISÓ	Dr. Luis Carlos Rincón Larrota	Cirujano Pediatra/ Líder Área Cirugía Pediátrica	Marzo de 2016	
APROBÓ	Dr. Juan Fernando Maldonado	Jefe de Unidad de Seguridad y Defensa- Unidad Clínico Quirúrgica	Marzo de 2016	
	BG.MD. Clara E. Galvis Díaz.	Subdirector del Sector Defensa-Subdirección Medica	Marzo de 2016	
PLANEACIÓN –CALIDAD Revisión Metodológica	SMSD. Pilar Adriana Duarte Torres	Coordinadora Grupo Gestión de Calidad	Marzo de 2016	