



## Hemangioma subglótico: A propósito de un caso y revisión de la literatura

Marcela Vanessa Galo Vargas,<sup>1</sup> Rigoberto Carrasco Félix,<sup>1</sup> Salomón Sergio Flores Hernández,<sup>2</sup>  
Moisés Dante Escobedo Sánchez<sup>3</sup>

**RESUMEN.** Se presenta el caso de paciente femenino de 14 meses de edad, fue admitida en el Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias (INER) con historia de estridor bifásico desde los 3 meses de edad, lesión enrojecida en cuello y hombro del lado derecho del mismo tiempo de evolución que se diagnostica como dermatitis atópica, infecciones respiratorias a repetición, leve dificultad respiratoria. Se solicitó tomograma lineal de cuello, tomografía computada de tórax (TC) y broncoscopia, haciendo el diagnóstico hemangioma subglótico infantil con obstrucción del 50% de la luz. Se inicia terapia con prednisolona a 2 mg/kg/día. Broncoscopia a los 17 meses de edad cuando estaba asintomática del estridor; mostró completa regresión de la lesión subglótica. Última valoración a los 23 meses de edad, estaba asintomática.

**Palabras clave:** Hemangioma subglótico infantil, tumor laríngeo, dificultad respiratoria, niños.

**ABSTRACT.** This appears the case of feminine of 14 months of age, was admitted Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias (INER) with a history of biphasic stridor since 3 months of age, rash lesion right side in neck and shoulder the same time of evolution. It's made of atopic dermatitis. To present respiratory illness of repetition, mild respiratory distress. It is made Tomogram Lineal of the neck, Chest CT and bronchoscopy making the diagnosis from subglottic hemangioma infantile with obstruction about 50 % of the lumen. The patient was started on prednisolone to 2 mg/kg every day. Bronchoscopy at 17 months of age when she was asymptomatic for stridor, showed complete involution of the lesion in subglottic. Assessment final at 23 months of age she was asymptomatic.

**Key words:** Subglottic hemangioma infantile, laryngeal tumor, respiratory distress, children.

### INTRODUCCIÓN

Los hemangiomas subglóticos son una malformación vascular poco frecuente, son los tumores más comunes de cabeza y cuello en la infancia, y pueden alcanzar grandes dimensiones; el tamaño se incrementa rápidamente

después del nacimiento hasta los 8 a 18 meses de edad, tiempo que inicia la involución espontánea, con predominio del sexo femenino 2:1. La regresión completa usualmente ocurre entre los 5 a 8 años de edad.<sup>1-4</sup> El diagnóstico puede ser difícil por la infrecuencia de la lesión y su presentación similar a otras patologías. La presencia de hemangioma en la piel y estridor puede alertar al médico a un correcto diagnóstico clínico y broncoscópico. Cerca de la mitad de los pacientes con hemangiomas subglóticos tienen asociado hemangiomas subcutáneos.<sup>5</sup> La verdadera incidencia es desconocida pero en una serie (Hollinger y Brown, 1967) ésta representa el 1.5% de las anomalías congénitas de la laringe.<sup>6</sup> Estas lesiones han sido asociadas con un alto grado de morbilidad y mortalidad, aproximadamente el 50% en algunas series.<sup>6,7</sup> La hemoptisis es inusual.<sup>6</sup>

Desde que esta entidad fue descrita en 1913 por Phillips and Ruh numerosas modalidades de tratamientos han sido descritas. El primer tratamiento exitoso fue re-

<sup>1</sup> Médico Residente del Curso de Postgrado de Broncoscopia Pediátrica, INER.

<sup>2</sup> Profesor Titular del Curso de Postgrado de Broncoscopia Pediátrica, INER.

<sup>3</sup> Jefe del Servicio de Broncoscopia, INER.

#### Correspondencia y solicitud de sobretiros:

Dra. Marcela Vanessa Galo Vargas

Neumólogo Pediatra

Médico Residente del Curso de Postgrado de Broncoscopia Pediátrica, INER.

Servicio Broncoscopia INER.

Teléfono: 5666-4539, Extensión 251.

Correo electrónico: marcelagalos2@hotmail.com.

portado por New and Clark en 1919 con el uso de radiación externa en dos infantes. Sweetser en 1921 separó los hemangiomas de los infantes que siempre son subglóticos; en los adultos, éstos pueden ser supraglóticos o envolver las cuerdas vocales. En 1940, Suehs y Herbut realizan la primera traqueostomía para el tratamiento de los hemangiomas subglóticos; Sharp en 1949 realizó la primera excisión quirúrgica usando una tirotomía media, lo que desarrolló lesión del nervio laríngeo recurrente derecho; entre 1950-1960 se hacen tratamientos combinados: traqueostomía, radioterapia y cirugía; Cohen en 1967 describió el uso de esteroides sistémicos; en 1979 la crioterapia fue usada con éxito en combinación con una traqueostomía; en 1975 se introdujo el láser con CO<sub>2</sub> y en 1985 el láser con argón.<sup>3</sup>

Los métodos de manejo más comunes son: traqueotomías, esteroides sistémicos, terapia de radiación, láser con dióxido de carbono o interferón alfa-2a, excisión quirúrgica, crioterapia, inyección de agentes que esclerosan... Muchos métodos son efectivos; cada uno tiene ventajas y desventajas, todos tienen un potencial en causar daño a las estructuras y conducir a estenosis subglótica permanente.<sup>1-3</sup>

### CASO CLÍNICO

Femenino de 14 meses de edad, con historia de estridor bifásico desde los 3 meses, que no se modifica con la

posición y se intensifica con el llanto y la alimentación. Inicialmente tratada por neumopatía crónica secundaria a reflujo gastroesofágico. No hay historia de aspiración de cuerpo extraño. Al examen físico estridor bifásico, leve dificultad respiratoria con FR: 40 x min, Sat. O<sub>2</sub> al aire ambiente de 93%, con desnutrición de 2° grado. Telangiectasias en cuello (*Figura 1*). Tomograma lineal de cue-



**Figura 2.** Tomograma lineal en corte sagital, se observa masa en la región subglótica de 2 cm de longitud que obstruye el 50% de la luz.



**Figura 1.** Telangiectasia desde cuello hasta hombro del lado derecho.



**Figura 3.** Broncoscopia rígida videoasistida con equipo STORZ, lesión vascular de 2 x 2 cm en espacio subglótico que se extiende a 2 cm en la tráquea de la pared membranosa.

llo (*Figura 2*). Broncoscopia rígida videoasistida que confirma lesión vascular (*Figura 3*). Se inicia terapia con prednisona vía oral 2 mg/kg/día, completando 6 meses de tratamiento. Broncoscopia de control a los 17 meses de edad muestra involución completa del hemangioma. Desarrolló síndrome de Cushing como complicación a la terapia esteroidea. Actualmente, a los 23 meses de edad se encuentra asintomática y continuamos su vigilancia por la consulta externa.

## DISCUSIÓN

El termino genérico hemangioma ha sido usado para describir una variedad de lesiones vasculares con diferentes etiologías e historia natural. Se define como el más común de los tumores de la infancia, conocida como hemangioma en fresa, hemangioma capilar, hemangioma juvenil o hemangioma celular.<sup>8</sup> Mulliken J.B. y col 1982 en sus estudios celulares revelaron dos tipos de lesiones vasculares<sup>8</sup> (*Cuadros 1 y 2*).

Afortunadamente, la lesión es infrecuente pero posee la habilidad de producir severo compromiso de la vía aérea del infante.<sup>7</sup> Aunque la mayoría de los infantes son asintomáticos al nacimiento, aproximadamente el 90% desarrollará estridor bifásico asociado a grados variables de dificultad respiratoria que compromete la vida del niño

**Cuadro 1.** Clasificación de las lesiones vasculares en infantes y niños.

Hemangiomas	Malformaciones
Fase de proliferación	Capilares
Fase de involución	Venosos
	Arterial
	Linfático
	Fístula

**Cuadro 2.** Características clínicas y celulares de las lesiones vasculares en pediatría.

Hemangiomas	Malformaciones
Proliferación de células endoteliales	Ciclo celular endotelial normal
40% presentes al nacimiento, usualmente como una marca roja pequeña	90% se reconocen al nacimiento
Rápido crecimiento postnatal y baja involución	Crecimiento proporcional con el niño.
F:M, 5:1	F:M, 1:1

por obstrucción antes de los 3 meses de edad.<sup>6,9</sup> Usualmente, la presentación clínica es un curso prolongado de laringotraqueítis. El médico debe ponerse en alerta a la posibilidad de esta lesión en algunos pacientes quienes han recurrido en episodios de Croup.<sup>7</sup> El 50% de los casos concomitan con lesiones cutáneas.<sup>5</sup> El diagnóstico es aparente cuando las manifestaciones cutáneas acompañan a los síntomas respiratorios.<sup>9</sup>

Mediante radiografías se ha encontrado que el hemangioma subglótico consistentemente muestra un distintivo estrechamiento asimétrico de la vía aérea en radiografías frontales del cuello y es virtualmente patognomónico. Sin embargo, Cooper et al. reportaron que el 50% de los hemangiomas subglóticos presentaron una estrechez asimétrica y el otro 50% simetría de la vía aérea.<sup>10</sup> Sin embargo, el diagnóstico definitivo es hecho por visualización directa por broncoscopia.<sup>9</sup>

La ingurgitación venosa causada por el incremento de la presión venosa agrava los síntomas y afecta rápidamente al infante, adoptando la posición de opistótomos, la cual promueve el drenaje venoso. Las fluctuaciones de la presión venosa parecen alterar el tamaño de este tumor y el grado de obstrucción (Campbell et al., 1958, Ferguson y Flake, 1961).<sup>2</sup> Esto puede ser demostrado durante la broncoscopia bajo plano superficial de anestesia, así el tumor puede ser más prominente cuando el infante se moviliza o llora.<sup>6</sup> Sin embargo, la broncoscopia puede ser negativa si el hemangioma no está en fase aguda.<sup>11</sup> Se observa una lesión hinchada, rosada, enrojecida o azulada cuyas características son: masa blanda, compresible, cubierta de mucosa; es infrecuente que se extienda a tráquea o cuerdas vocales. Cuando el diagnóstico clínico es realizado el diagnóstico histopatológico falla en reconocer la lesión en una autopsia, principalmente en un personal menos adiestrado porque la mucosa que cubre la lesión es normal y ocurre colapso de los canales después de la muerte.<sup>8</sup>

Choa y col. en 23 casos encuentran sitio de predilección en el lado izquierdo de la subglotis (43%), seguida por el lado derecho (26%); otras presentaciones incluyen a la pared posterior, bilateral, circunferencial justo por debajo de las cuerdas vocales. Rahbar R y col. en un estudio con 116 casos observan que la localización más común del hemangioma subglótico fue en el lado izquierdo 37%.<sup>5-7,12</sup>

## TRATAMIENTO ESPECÍFICO

### CONSERVADOR

Debido a la obstrucción de la vía aérea y la alta mortalidad asociada al hemangioma subglótico es esencial

intervenir con un tratamiento o iniciar un monitoreo cercano después del diagnóstico inicial. Rahbar y col. toman como criterios para monitoreo conservador a los pacientes con estridor leve sin evidencia de apnea, cianosis, o dificultad para la alimentación. El grado de estrechez de la vía aérea es de 10-30%. No hay complicaciones en su seguimiento en un periodo de tiempo de 21 meses.<sup>12</sup>

## RADIACIÓN

En 1919, New y Clark reportaron exitosamente la aplicación de radiación externa en dos pacientes. En 1961, Ferguson y Flake se abocaron al uso de la traqueostomía y terapia de radiación; ellos reportaron un tiempo de regresión de 9 meses con edad al momento de decanulación de 1 a 2 años en 17 pacientes. Otros estudios han reportado éxito con la aplicación de implante de oro radiactivo. Sin embargo, la radioterapia no está exenta de complicaciones como daño de la mucosa y cáncer de tiroide, por lo que esta modalidad fue abandonada.<sup>12</sup>

## CORTICOSTEROIDES

Estos pacientes son tratados inicialmente con la modalidad de esteroides sistémicos. Rahbar y col. observaron el éxito del tratamiento esteroideo en el 33%, con un porcentaje de estrechez de la vía aérea del 46%.<sup>12</sup> Fost y col. mostraron en 5/6 pacientes con hemangiomas extensos una dramática regresión a las dos semanas después de iniciada la terapia esteroidea sistémica.<sup>13</sup> Meeuwis y col. aplicaron esteroides intralesional seguida de intubación con promedio de 19 días, probaron la efectividad de los esteroides asociado a la presión local gentil producida por el tubo endotraqueal; ninguno de estos pacientes necesitó traqueotomía y no se reportaron complicaciones serias.<sup>14</sup>

Sumado al efecto antiinflamatorio, los esteroides actúan sobre el hemangioma con uno o más de los siguientes mecanismos: La tradicional teoría ha sido que puede incrementar la sensibilidad del hemangioma y fisiológicamente ocurre vasoconstricción o ellos pueden tener una acción directa en el esfínter capilar. En trabajos recientes se ha demostrado la presencia de receptores de estradiol en el tejido del hemangioma. Los esteroides pueden ocupar los receptores estradiol, bloqueando la acción del mismo en la función soporte del hemangioma. Hawkins y col. evaluaron 1½ a 7½ años después de la terapia esteroidea, todos los niños estuvieron en el rango normal de peso y estatura.<sup>15</sup>

La terapia con corticosteroides disminuye el tamaño y apariencia de la mayoría de los hemangiomas y apesura

la resolución espontánea en algunos casos, por lo que debería ser considerado como un método alternativo para el manejo de los hemangiomas solos o asociados a otros métodos terapéuticos como traqueostomías, láser, laringoplastias.

## TRAQUEOTOMÍA

La traqueotomía con observación de la involución del hemangioma fue descrita por Suehs y Herbur en 1940.<sup>12</sup> Es importante reconocer que la traqueostomía no influye en la historia natural, es realizada en pacientes con grados severos de obstrucción y asociada a otras terapias. Sherrington y col. realizaron traqueostomía en 27/31 (87%), con decanulación exitosa en promedio de 455 días sin complicaciones a largo plazo.<sup>1</sup>

## CIRUGÍA CON LÁSER

La terapia con láser con CO<sub>2</sub> es segura, efectiva y rápida para el hemangioma capilar. Esta modalidad es efectiva en lesiones con diámetros de lesión vascular no mayor a 0.5 mm. Si una traqueostomía ha sido realizada previa a la terapia con láser, ésta puede ser evitada. El daño en la glotis y subglotis y sangrado durante el procedimiento no fueron reportados en 11 paciente sometidos a este procedimiento por Healy y col en 1980.<sup>16</sup> Cotton y col. concluyen que las lesiones extensas que incluyen pericondrio o anillos traqueales representan un riesgo significativo de estenosis posterior a la resección del hemangioma con láser con CO<sub>2</sub>, por lo que debe hacerse una selección adecuada de estos pacientes.<sup>17</sup> Esta técnica debe ser realizada por personal capacitado por los considerables daños (estenosis del cricoides, sinequias) que pueden ser causados por el uso inadecuado del láser con CO<sub>2</sub>.<sup>16</sup> Healy y col. en 1984 propone láser con CO<sub>2</sub> en 29/31 pacientes con un éxito del 94%.<sup>7</sup> La aplicación de láser con KTP por Madgy y col. todos los paciente libres de síntomas al final del tratamiento, con 1.7 procedimientos, a ninguno se le realizó traqueostomía.<sup>18</sup>

Rahbar y col. muestran que quienes reciben terapia con láser es a 5 meses de edad. Con un grado de obstrucción de la vía aérea es de 50-80%. Algunos pacientes requieren de otras terapias asociadas, en su mayoría esteroides sistémicos, traqueostomía, o laringotraqueoplastia.<sup>12</sup>

## INTERFERÓN

White y col. reportan 2 infantes con obstrucción severa tratados con interferón. Ohlms y col. reportan a su vez el uso de interferón en hemangiomas extensos en 15

pacientes con falla a los esteroides y terapia con láser. El interferón alfa bloquea la migración y proliferación de las células endoteliales, inhibiendo otras etapas en la angiogénesis.<sup>19</sup> Anger y col. reportan un caso tratado exitosamente con recurrencia de la lesión con iguales dimensiones después de la interrupción abrupta del tratamiento, lo que sugiere mantener esta terapia por períodos de 6 a 24 meses.<sup>20</sup>

Rahbar y col. lo usaron con grados de obstrucción de 70-90%. Todos requieren terapias combinadas. Los efectos adversos pueden estar presentes, los cuales resuelven al suspender la terapia o al finalizar el tratamiento.<sup>12</sup>

## LARINGOPLASTIA

La mayoría ha recibido otras modalidades terapéuticas como esteroides sistémicos láser con CO<sub>2</sub>, traqueostomía o combinados.<sup>12</sup> Muller y Broek reportan 3 pacientes con resección quirúrgica con intubación posterior a la cirugía por pocos días, libres de estridor a los 4 y 6 años posterior al tratamiento.<sup>21</sup> Seid y col. reportan 2 pacientes en quienes se realizó resección completa del hemangioma, fueron exitosamente extubados, sin complicaciones.<sup>22</sup> Naiman y col. reportan 13 pacientes exitosamente extubados postresección, el riesgo de estenosis fue limitada.<sup>23</sup> Vijayasekaran y col. concluyen que la resección quirúrgica puede ser realizada como un procedimiento simple, evitando una traqueotomía en 21 (95%) pacientes, con intubación postoperatoria con un promedio de 5 días.<sup>24</sup> Van den Abbeele y col. refieren 20 pacientes que fueron exitosamente decanulados o extubados y están libres de recurrencia del hemangioma.<sup>25</sup>

## VINCRISTINA

Ha llegado a ser recientemente la segunda línea de tratamiento médico en aquellos casos que comprometen la vida del paciente. Payarols y col, 1995 reportan 2 casos tratados exitosamente en combinación con esteroides.<sup>12</sup>

## CONCLUSIÓN

El hemangioma subglótico es el tumor más común de la vía aérea del niño. Aunque existen múltiples tratamientos debe ser individualizado en cada paciente. En este caso se evidencia la eficacia de la terapia esteroidea sistémica. El uso de otros métodos terapéuticos como láser, interferón y resección quirúrgica deben ser usados en los casos más severos.

## REFERENCIAS

1. Sherrington CA, Sim DK, Freezer NJ, Robertson CF. Subglottic haemangioma. *Arch Dis Child* 1997; 76: 458-459.

2. Campbell JS, Wigglesworth FW, Latarroca R, Wilde H. Congenital subglottic hemangiomas of the larynx and trachea in infants. *Pediatrics* 1958; 22: 27-37.
3. Shikhani AH, Jones MM, Marsh BR, Holliday MJ. Infantile subglottic hemangiomas, an update. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1986; 95: 336-347.
4. Pierce MK. Subglottic hemangiomas in infants. A presumptive clinical test for diagnosis. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1962; 71: 1057-1062.
5. Davidoff AM, Filston HC. Treatment of infantile subglottic hemangioma with electrocautery. *J Pediatr Surg* 1992; 27: 436-439.
6. Choa DI, Smith MC, Evans JN, Bailey CM. Subglottic haemangioma in children. *J Laryngol Otol* 1986; 100(4): 447-454.
7. Healy G, McGill T, Friedman EM. Carbon dioxide laser in subglottic hemangioma. An update. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1984; 93(4Pt 1): 370-373.
8. Mulliken JB, Glowack J. Hemangioma and vascular malformations in infants and children. *Plast Reconstr Surg* 1982; 69: 412-420.
9. Lee MH, Ramanathan S, Chalon J, Turndorf H. Subglottic hemangioma. *Anesthesiology* 1976; 45(4): 459-462.
10. Nozawa K, Aihara T, Takano H. MR imaging of a subglottic hemangioma. *Pediatr Radiol* 1995; 25(3): 235-236.
11. Remacle M, Declaye X, Mayne A. Subglottic haemangioma in the infant: contribution by CO<sub>2</sub> laser. *J Laryngol Otol* 1989; 103: 930-934.
12. Rahbar R, Nicollas R, Roger G, Triglia JM, Garabedian EN, McGill TJ, Healy GB. The biology and management of subglottic hemangioma: Past, present, future. *Laryngoscope* 2004; 114(11): 1880-1891.
13. Fost NC, Esterly NB. Successful treatment of juvenile hemangiomas with prednisone. *J Pediatr* 1968; 72: 551-557.
14. Meeuwis J, Box CE, Hoeve LJ, vanderVoort E. Subglottic hemangiomas in infants: Treatment with intralesional corticosteroid injection and intubation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1990; 19: 145-150.
15. Hawkins DB, Crockett DM, Kahlstrom EJ, MacLaughlin EE. Corticosteroid management of airway hemangiomas: long-term follow-up. *Laryngoscope* 1984; 94: 633-637.
16. Healy GB, Fearon B, French R, McGill T. Treatment of subglottic hemangioma with the carbon dioxide laser. *Laryngoscope* 1980; 90(5 Pt 1): 809-813.
17. Cotton RT, Tewfik TL. Laryngeal stenosis following carbon dioxide laser in subglottic hemangioma. Report of three cases. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1985; 94: 494-497.
18. Madgy D, Ahsan SF, Kest D, Stein I. The application of the potassium-titanyl-phosphate (KTP) laser in the management of subglottic hemangioma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 127(1): 47-50.
19. Ohlms L, McGill TJ, Jones DT, Healy GB. Interferon alfa-2a therapy for airway hemangiomas. *Ann Rhinol Otolaryngol* 1994; 103: 1-8.
20. Anger J, Carniero RG, Pinus J, Ernesto MJ, Faiwchow G. The rebound effect in the treatment of complex hemangioma with interferon alpha 2A. *São Paulo Med J* 1998; 116(5): 1826-1828.
21. Muller JJ, Van den Broek P. Surgical treatment of infantile subglottic hemangioma. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1989; 17: 57-63.

22. Seid AB, Pransky SM, Kearns DB. The open surgical approach to subglottic hemangioma. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1991; 22: 85-90.
23. Naiman AN, Ayari S, Froehlich P. Controlled risk of stenosis after surgical excision of laryngeal hemangioma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2003; 129(12): 1291-1295.
24. Vijayasekaran S, White DR, Hartley BE, Rutter MJ, Elluru RG, Cotton RT. Open excision of subglottic hemangiomas to avoid tracheostomy. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2006; 132(2): 159-163.
25. Van Den Abbeele T, Triglia JM, Lescanne E, et al. Surgical removal of subglottic haemangioma in children. *Laryngoscope* 1999; 109: 1281-1286.