

## Un acercamiento clínico-terapéutico a los tumores congénitos de cabeza cuello

### *A clinical-therapeutic approach acongenital tumors of head and neck*

Diego Tabera Verdaguer <sup>1</sup>  , Dra. Hilda María Pérez Núñez <sup>1</sup> 

1. Universidad de Ciencias Médicas de Santiago de Cuba. Facultad de Estomatología. Santiago de Cuba. Cuba.

**Recibido:**4/11/2021

**Aceptado:**21/04/2022

**Publicado:**25/08/2022

**Palabras clave:** Anomalías maxilofaciales; Anomalías congénitas; Hemangioma; Linfangioma .

**Keywords:** Maxilofaciales anomalies; Congenital anomalies; Hemangioma; Lymphangioma.

**Citar como:** Tabera Verdaguer D, Pérez Núñez HM. Un acercamiento clínico-terapéutico a los tumores congénitos de cabeza cuello. UNIMED [Internet]. 2022. [citado fecha de acceso]; 4(2). Disponible en: ...

#### RESUMEN

**Introducción:** Un defecto congénito es una anomalía presente al nacimiento con independencia de que sea detectada o no en ese momento. Entre los tumores localizados en cabeza y cuello, los de causa congénita son los segundos en frecuencia resultando en ocasiones difícil de diferenciar.

**Material y métodos:** Se realizó una revisión bibliográfica en libros y artículos originales con el objetivo de describir los tumores congénito de cabeza y cuello, en cuanto a su causa, manifestaciones clínicas y opciones terapéuticas, la búsqueda se realizó en las bases de datos bibliográficas Pubmed, Infomed, Medline, ScienceDirect, y SciELO, y el uso las palabras clave y conectores: tumores congénitos, quiste branquial, linfangioma, hemangioma, quistes dermoides, quiste del conducto tirogloso. Se incluyeron todos aquellos artículos sobre el tema que estuvieran publicados entre los años 2015 y 2021, en español e inglés.

**Desarrollo:** Los quistes del conducto tirogloso lingual, el higroma quístico y los quistes epidermoides localizados por encima del músculo milohioideo son los tumores congénitos del cuello que pueden comprometer la vida del paciente. Los mejores resultados en el tratamiento tópico de los hemangiomas se obtienen con timolol, en los casos complicados es el propanolol por vía sistémica el tratamiento de primera línea.

**Conclusiones:** Estos tumores no siempre se hacen evidentes en el momento del nacimiento, pueden ser asintomáticos o dar síntomas por compresión de las estructuras vecinas, su pronóstico es bueno, la conducta terapéutica en su mayoría es quirúrgica, excepto para los hemangiomas.

#### ABSTRACT

**Introduction:** A congenital defect is a present anomaly to the birth with independence that it is detected or not in that moment. Among the tumors located in head and neck, those of congenital cause are the seconds in frequency being in occasions difficult to differ.

**Material and methods:** It was carried out a bibliographical revision in books and original articles with the objective of describing the congenital tumors of head and neck, as for their cause, clinical manifestations and therapeutic options, the search

..

was carried out in the bibliographical databases Pubmed, Infomed, Medline, ScienceDirect, and SciELO, and the use the words key and connectors: congenital tumors, branchial cyst, linfangioma, hemangioma, cysts dermoides, cyst of the conduit tirogloso. All those articles were included on the topic that they were published among the years 2015 and 2021, in Spanish and English.

**Development:** The cysts of the conduit lingual tirogloso, the cystic higroma and the cysts epidermoides located above the muscle milohioideo are the congenital tumors of the neck that can commit the patient's life. The best results in the topical treatment of the hemangiomas are obtained with timolol, in the complicated cases it is the propranolol for via systemic the treatment of first line.

**Conclusions:** These tumors become not always evident in the moment of the birth, they can be asymptomatic or to give symptoms for compression of the neighboring structures, their presage is good, the therapeutic behavior in its majority is surgical, except for the hemangiomas.

## INTRODUCCIÓN

Un defecto congénito es una anomalía estructural, funcional o bioquímica presente al nacimiento con independencia de que sea detectada o no en ese momento<sup>1</sup>. Representan un problema de salud global, con un severo impacto para los países de medianos y bajos ingresos, en los que cada año ocurre el 94 % de los nacimientos de quienes sufren estos defectos y el 95 % de las muertes por esta causa; 7,9 millones de niños nacen en el mundo anualmente con un defecto congénito severo, de ellos 3,3 millones mueren en los primeros 5 años de vida y 3, 2 millones sobreviven con discapacidades que los acompañan para el resto de sus vidas<sup>2</sup>.

Los tumores de origen congénitos localizados en cabeza y cuello, si bien tienen buen pronóstico, por lo general, no son infrecuentes, estos ocupan el segundo lugar en frecuencia entre los procesos que cursan con aumento de volumen a nivel del cuello, solo precedido por los tumores malignos<sup>3</sup>.

Estudio realizado en Granma informa que entre este tipo de lesiones el más frecuente es el quiste del conducto tirogloso (80,6 %), seguido del higroma quístico (7,1 %), y de los quistes dermoides (5,1 %) y branquiales (4,1 %)<sup>3</sup>.

Debe advertirse que los elementos de juicio recomendados para el diagnóstico de masas del cuello en los niños, no deben seguirse ciegamente, sino solamente para dirigir la atención durante el examen; hacer lo contrario invita al fracaso, pues muchas veces un ganglio aumentado de tamaño en la región anterior del cuello puede simular un quiste del conducto tirogloso; e inversamente, un quiste tirogloso infectado puede simular una linfadenitis supurada. Por tanto, solo el resultado del examen histopatológico debe considerarse definitivo.

Motivados por lo complejo que resulta en ocasiones llegar a un diagnóstico clínico de los tumores de cabeza y cuello, se realiza una revisión de la literatura actualizada con el fin de describir los tumores de origen congénito que tienen esta localización, en cuanto a su causa, manifestaciones clínicas y

opciones terapéuticas; con el fin de favorecer la realización de un correcto diagnóstico diferencial, y así realizar un buen manejo clínico y tratarlas según corresponda.

## MÉTODO

Se realizó una revisión narrativa mediante el estudio documental de revisiones sistemáticas, libros y artículos originales sobre los tumores congénitos que se presentan en cabeza y cuello. La búsqueda se realizó en las bases de datos bibliográficas Pubmed, Infomed, Medline, ScienceDirect, y SciELO, y el uso las palabras clave y conectores: tumores congénitos, quiste branquial, linfangioma, hemangioma, quistes dermoides, quiste del conducto tirogloso. Otras palabras clave utilizadas combinándolas con las anteriores fueron “diagnóstico”, “tratamiento”, “prevención”, así como las expresiones en inglés. Los criterios de inclusión que se utilizaron fueron todos aquellos artículos sobre el tema que estuvieran publicados entre los años 2015 y 2021, en español e inglés.

## DESARROLLO

Los tumores localizados en cabeza y cuello que tienen un origen congénito y que serán abordados a continuación son: quistes del conducto tirogloso, higroma quístico, quistes branquiales, quistes dermoides, linfangiomas y hemangiomas.

### Quiste del conducto tirogloso

Durante el período gestacional, la glándula tiroides inicia su desarrollo como un divertículo anterior del foramen ciego de la base de la lengua, entre el tubérculo impar y la cópula, y posteriormente desciende por la línea media del cuello en desarrollo y anterior al hueso hioides, para posicionarse cerca de la tráquea cervical; como resultado de esta migración, puede permanecer un tracto llamado conducto tirogloso, el cual involuciona en la mayoría de los casos, aunque, en ciertas ocasiones este trayecto persiste en forma de conducto y en cualquier momento de la vida puede generar un quiste en el cuello, denominado quiste del conducto tirogloso<sup>4</sup>.

### Quiste tirogloso infrahioideo

Puede aparecer al nacimiento, pero la mayoría de las veces aparece durante la adolescencia y en el adulto joven. Inicialmente aparece una tumoración fluctuante, no dolorosa, en la línea media del cuello. El quiste puede alcanzar un volumen tal que se hace muy visible, deformando la anatomía de la región, no ocasiona otra sintomatología salvo en los casos de que el mismo se infecte debido a la penetración de gérmenes por el agujero ciego, en estos casos el quiste presenta los signos clásicos de la inflamación<sup>5,6</sup>.

El diagnóstico es presuntivo frente a toda tumoración en línea media, situada sobre la membrana tirohioidea entre el hueso hioides y el cartílago tiroideos, se debe diferenciar de quistes dermoides que se forman en la región submentoniana y que por su volumen pueden llegar a la zona suprahioidea. Para el diagnóstico se ha descrito la llamada maniobra de Nelson que consiste en tomar el quiste

entre los dedos índice y pulgar y detectar el ascenso durante la deglución, ya que éste asciende por estar fijado al borde interno de dicho hueso; otros quistes, originados en el tejido subcutáneo, no presentan el fenómeno de ascenso durante la deglución<sup>7</sup>.

El tratamiento siempre será quirúrgico, justificado porque, aunque las molestias que produce son mínimas y por lo general bien toleradas por el paciente, siempre se corre el riesgo de la infección, también se ha informado malignización de estos quistes.

La operación indicada es la exéresis con seguimiento del trayecto fistuloso hasta la base de la lengua y resección, si existiera, de la pirámide de La Lougette que es una prolongación de dicho trayecto hasta el istmo del tiroides<sup>8-10</sup>, pero siempre el cirujano debe tener en consideración de que por razones de su origen embrionario la resección del trayecto debe conllevar la sección de la parte central del hueso hioides, de lo contrario es muy probable que el quiste se reproduzca en estos restos del trayecto.

### **Quiste del conducto tirogloso lingual**

Este tumor genera síntomas que varían desde respiratorios leves y disfagia hasta estridor persistente y distrés respiratorio secundario a una obstrucción de la vía aérea, que puede poner en peligro la vida del paciente.

Como primera opción para el diagnóstico, se debe realizar una resonancia magnética de cuello debido a que proporciona información sobre detalles anatómicos precisos de los tejidos blandos, especialmente del cuello suprahioides<sup>7</sup>. Sin embargo, no se debe desconocer que este examen representa un alto costo y no está disponible ampliamente, y que la tomografía computarizada contrastada de cuello se presenta como una segunda opción adecuada.

Una vez que se tenga sospecha del quiste tirogloso lingual, basados en la clínica y en las ayudas diagnósticas, se debe proceder al planeamiento quirúrgico. En la literatura existe poco consenso con respecto a las técnicas quirúrgicas y al uso de las diferentes herramientas; la mayoría de los casos describen una escisión transcervical, en la cual se realiza una resección del quiste y de la porción media del hueso hioides en continuidad, así como la escisión del tracto tirogloso.

Muñoz y col<sup>4</sup>, describen dos casos de lactantes menores con quistes del conducto tirogloso de localización lingual a los cuáles se les realizó marsupialización microendoscópica con radiofrecuencia con excelente evolución. Esta técnica novedosa se efectúa bajo anestesia general e intubación orotraqueal, se realiza una laringoscopia de suspensión, se expone el quiste tirogloso lingual, y se realiza tracción de la lesión y una incisión de mucosa con una microtijera angulada. Posteriormente, se identifica el ingreso al quiste y se procede a realizar una resección del saco mucoso con punta de radiofrecuencia Coblation™ Procise™ MLW hasta lograr una marsupialización completa hacia la orofaringe, aspirando continuamente el material mucinoso.

## Higroma quístico

En el año 1828 el Dr. Alemán Redenbacker describe esta malformación y la denomina *macrocytic lymphatic malformation*, quince años después en 1843 el Dr. Werenherhace hace una descripción más completa de la entidad como *cystichygroma*, quiste linfático que puede afectar cualquier parte del cuerpo<sup>5</sup>.

Es una malformación congénita del sistema linfático en que la obstrucción entre el sistema linfático y las vías venosas en el cuello fetal conduce a la acumulación de linfa en los sacos linfáticos yugulares. Se asocia a menudo con las trisomías 21, 18, 13, en el primer trimestre y con monosomías X en el segundo semestre<sup>1</sup>.

El 75 % de los casos se localiza en cabeza y cuello, más frecuente del lado izquierdo, el 20 % de los higromas aparecen en las axilas y, en menor frecuencia, en el mediastino y retroperitoneo<sup>6</sup>.

Este tumor puede ser unilobular, bilobular y, en el mayor número de los casos, la lesión es grande multilobulada y translúcida con paredes finas que a la palpación suave da la impresión de bolsas de gusanos, no son dolorosas espontáneamente ni a la palpación y pueden cambiar de tamaño durante el llanto; la piel que lo cubre puede estar adelgazada, en ocasiones, ligeramente azul, pero no presenta eritema ni cambios de coloración. El contenido es de color pajizo poco viscoso, claro o ligeramente amarillento y a veces con huellas de hemorragias<sup>11</sup>.

En el 10 % de los casos el tumor puede ocupar toda la región submaxilar, llegar a comprimir las vías aéreas y ocasionar estridor laríngeo y dificultad respiratoria grave, los síntomas se relacionan casi siempre con el tamaño y localización del quiste, así como las complicaciones, obstrucción de vías aéreas, hemorragias, infecciones, deformidad de los huesos y dientes si no se corrige<sup>12</sup>.

El diagnóstico prenatal de higroma quístico se realiza en el primer trimestre del embarazo mediante el ultrasonido de pesquisa, que implica evaluación de la región de la nuca del feto. El diagnóstico después del nacimiento se basa fundamentalmente en la clínica ya descrita, la transluminación orienta hacia el contenido líquido del tumor.

El diagnóstico diferencial durante el periodo neonatal se realiza con teratoma quístico, hemangiomas, anomalías del arco braquial, y del conducto tirogloso, bocio, meningocele cervical y encefalocele posterior<sup>13</sup>.

El tratamiento puede ser médico (escleroterapia), el agente esclerosante más usado y con mejores resultados es OK-432. El tratamiento quirúrgico consiste en la exéresis de la tumoración. El riesgo de recurrencia es de 5 -10 % de las operaciones exitosas<sup>11, 12</sup>.

La mayoría de los cirujanos no realiza la intervención quirúrgica hasta que el lactante haya alcanzado los 6 meses de edad, solo si la tasa de aumento del tumor es más rápida que la tasa de crecimiento corporal del bebé se realiza antes de esta edad.

## Quistes branquiales

Seudotumores también de origen embrionario, su origen tiene lugar en las hendiduras branquiales correspondientes al II y III arco, pero sobre todo, del segundo arco; si el trayecto embrionario presenta un orificio externo, entonces es una fístula branquial que puede o no supurar y que en cualquier momento puede infectarse, estas fístulas se sitúan en un área que se extiende por toda la región anterior de los músculos esternocleidomastoideos y su trayecto ascendente pasa por la bifurcación carotidea para ir a desembocar en la fosa supraamigdalina<sup>1</sup>.

Se ubican en la región lateral del cuello y pueden presentarse en cualquier edad, aunque son más comunes en las edades tempranas, como una masa más o menos redondeada de consistencia gomosa, incluso muchas veces permanecen estos trayectos asintomáticos debutando con un episodio de infección<sup>5</sup>.

Su diagnóstico es relativamente fácil si el quiste es congénito y sobre todo si se aprecia un agujero fistuloso en la piel, pero se dificulta si carece de orificio y ha debutado con una infección; en este caso se hace difícil diferenciarlo de una adenopatía aguda de la cadena cervical debido a que el cuadro clínico es muy similar, por lo que es necesario acudir al examen ultrasónico para diferenciar si es un quiste o una tumoración sólida como lo son las adenopatías<sup>14</sup>.

El tratamiento recomendado es la exéresis del quiste y de su trayecto hasta la fosa supraamigdalina, teniendo en cuenta que el trayecto pasa entre las dos carótidas a nivel de su bifurcación, esta disección debe extenderse hasta el orificio interno ya que, de lo contrario, basta que quede un pequeño resto para que se reproduzca<sup>15</sup>.

## Quistes dermoides

Los quistes dermoides son lesiones congénitas derivadas de células pluripotenciales; se originan en un defecto de fusión de las masas mesenquimatosas laterales embrionarias<sup>1</sup>.

Se clasifican como: epidermoide (epitelio escamoso estratificado sin apéndices dérmicos); dermoide (epitelio escamoso estratificado con apéndices dérmicos, dentro de tejido conectivo, incluyendo las glándulas sebáceas, folículos pilosos, y glándulas sudoríparas) y teratoide (epitelio escamoso estratificado con elementos de las 3 capas germinales, ectodermo, mesodermo y endodermo en el tejido subyacente)<sup>16,17</sup>.

Estos quistes son causados por un atrapamiento de detritus epitelial en la línea media, durante la fusión del primer y segundo arco faríngeo durante la quinta semana de desarrollo embrionario<sup>1</sup>. Su incidencia va de 0,02 a 1,8 % sin predilección de sexo. Pueden originarse en diferentes partes del cuerpo, la mayoría (80%) se localizan en ovarios y sacro. Un 7% se presenta en la cabeza o cuello; de éstos, 1.6% se localizan en la cavidad oral, y 0.01% en el piso de la boca. En esta región los quistes se presentan como masas suaves, frecuentemente adheridos al hioides, principalmente en el triángulo submentoniano por debajo del músculo milohioideo o en el piso de la boca por encima de este mismo

músculo<sup>18</sup>.

No existe evidencia certera del origen prenatal de los quistes dermoides localizados a nivel submandibular. La teoría más aceptada de acuerdo a los escasos reportes descritos en la literatura, sugiere un origen común en la línea media con los quistes dermoides congénitos submentonianos, provenientes de una inclusión de restos epiteliales, en el momento del cierre bilateral del I y II arcos branquiales, durante la quinta semana del desarrollo embrionario.

En contraste a otros quistes de la cabeza y cuello que se manifiestan clínicamente desde el nacimiento en un 37% de los casos, los quistes dermoides del suelo de la boca raramente se manifiestan clínicamente en niños, aunque al ser congénitos ya se encuentran presentes desde el nacimiento, manifestándose habitualmente entre la 2<sup>da</sup> o 3<sup>ra</sup> década de la vida<sup>19</sup>.

Los quistes epidermoides localizados por encima del músculo milohioideo pueden desplazar la lengua hacia el paladar y provocar dificultades con la deglución y la respiración, modificar la resonancia de la voz y producir apneas del sueño. Las lesiones localizadas debajo del milohioideo provocan un tumor submentoniano o submaxilar o ambos<sup>5</sup>.

Se ha descrito un patrón imagenológico característico como “saco de canicas” en la tomografía computada contrastada y más recientemente mediante resonancia nuclear magnética (RNM), que sería patognomónica. Actualmente, la RNM sería el examen imagenológico de mayor rendimiento para evaluar este tipo de lesiones<sup>20, 21</sup>.

Aunque la clínica y las imágenes orientan al diagnóstico de este tipo de lesiones, el diagnóstico definitivo lo entrega el correspondiente estudio histopatológico, puesto que los signos y síntomas están también presentes en otras lesiones y pueden llevar a confusión y error en el diagnóstico.

El diagnóstico diferencial incluye: quiste del conducto tirogloso, quiste de arco branquial, tiroides ectópico, absceso sublingual, celulitis sublingual, angina de Ludwig, sialoadenitis sublingual, mucocele, tumor de glándula salival, bloqueo de conducto de Wharton, higroma quístico, carcinoma celular escamoso, linfangioma y hemangioma<sup>6</sup>.

El único tratamiento efectivo es la resección quirúrgica, que consiste en la enucleación completa del quiste realizada por vía transoral o externa. El abordaje transoral se indica en quistes localizados por encima del músculo geniohioideo. En lesiones laterales ubicadas por debajo del geniohioideo es preferible un abordaje externo mediante una incisión cervical a nivel de la glándula submaxilar<sup>17</sup>.

Los autores de los trabajos revisados coinciden que el pronóstico es muy bueno si la resección es completa. La transformación maligna ha sido descrita en quistes dermoides, del tipo teratoide, pero no en el piso de la boca.

## **Linfangioma**

El linfangioma fue descrito por primera vez por Redenbacher en el año 1828. Es una tumoración

hamartomatosa y de origen congénito que surge por el secuestro de tejido linfoide durante el desarrollo del sistema venoso, aunque dicho tejido no se comunica con el resto del sistema linfático. La mayoría de ellos, hasta el 70 % según las series, se encuentran en la región de la cabeza y el cuello y suelen debutar durante la infancia o adolescencia. A nivel intraoral es frecuente encontrarlos en el dorso de la lengua, mucosa yugal, paladar o reborde alveolar, pero la localización en el suelo de la boca es rara. Cuando el linfangioma se extiende de la cavidad oral a los espacios cervicales se conoce como higroma quístico, ya abordado.

Suele confundirse con un quiste dermoide, pues la sintomatología es muy parecida y poco específica: tumoración indolora y de largo tiempo de evolución que en ocasiones genera dificultad progresiva para tragar o respirar. Otras entidades a tener en cuenta son el quiste del conducto tirogloso, el hemangioma, neurofibroma, el quiste de la hendidura branquial y el lipoma<sup>2, 4,6</sup>.

Los casos que no debutan de forma aguda se recomienda estudiarlos mediante punción con aguja fina y técnicas radiológicas, como la tomografía axial computarizada o la resonancia magnética. El diagnóstico definitivo lo dará el estudio anatomopatológico de la pieza, que muestra agregados de vasos linfáticos con marcadas dilataciones envueltos en un estroma de tejido conectivo laxo. El estudio inmunohistoquímico con el marcador D240 es fundamental para determinar la presencia de los vasos linfáticos característicos de esta lesión.

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica, puesto que no responden a agentes esclerosantes como sí lo hacen los hemangiomas. Otros tratamientos propuestos han sido la radioterapia, la crioterapia, la embolización, laserterapia con láser Nd-YAG o la radiofrecuencia, con resultados subóptimos cuando se compara con el tratamiento quirúrgico<sup>22</sup>.

Se plantea que en los casos en los que la tumoración no está encapsulada el porcentaje de recurrencia puede llegar a ser hasta del 39 %, siendo el pronóstico en general bueno.

## **Hemangioma**

Los hemangiomas infantiles son los tumores de tejidos blandos más frecuentes de la infancia. Están presentes del 4 al 5% de la población pediátrica y predominan en el sexo femenino. Se caracterizan por la proliferación anormal de células endoteliales y una arquitectura aberrante de los vasos sanguíneos<sup>23</sup>.

Como posibles causas se citan enfermedades infecciosas, intoxicaciones, radiaciones, traumatismos o estrés durante la gestación. Entre los mecanismos se han implicado los traumatismos (lesión directa del esbozo vascular), malformaciones y combinaciones de ambos mecanismos. En todo caso, los agentes etiológicos deben actuar entre la 6.ª y la 10.ª semanas del desarrollo, una vez concluida la fase celular sincitial angioblástica, en el momento en el que se inicia la reabsorción celular y aparecen los canales arteriales o venosos previos a su diferenciación definitiva<sup>1</sup>.

Dentro de los factores de riesgo para su desarrollo se encuentran el ser producto de una madre añosa,



de gestación múltiple o de parto pretérmino, el sexo femenino, el color de piel (blanco), el bajo peso al nacer y la presencia de anomalías placentarias<sup>23</sup>.

Estos generalmente aparecen antes de las 4 semanas de vida y terminan la mayor parte de su crecimiento hacia los 5 meses de edad, aunque puede extenderse hasta el año. El proceso de involución toma varios años y varía en duración, aunque la regresión de la mayor parte del tumor usualmente termina a los 4 años de edad. Debido a la historia natural de involución espontánea, la mayoría de los hemangiomas no requieren tratamiento. Sin embargo, algunos pueden comprometer la visión, la audición o la vía aérea, o causar complicaciones como ulceraciones o desfiguración facial<sup>24</sup>.

El tratamiento puede ser tópico o sistémico. El tópico suele utilizarse para hemangiomas pequeños, superficiales, no ulcerados o para aquellos pacientes en los cuales el tratamiento sistémico está contraindicado. Por otro lado, el tratamiento sistémico está indicado en hemangiomas grandes, con riesgo de alteraciones funcionales o desfiguramiento y aquellos refractarios a otros tratamientos tópicos.

Algunos de los tratamientos tópicos que se están utilizando actualmente para su manejo son:

**Timolol:** La dosis recomendada de maleato de timolol al 0.5% en solución es; una gota (con 0.25 mg) cada 12 h hasta por 24 semanas<sup>25</sup>. Se han publicado diversos reportes de caso y estudios prospectivos con respuestas satisfactorias entre las 4 y 5 semanas posteriores al inicio del tratamiento, con disminución significativa del volumen de la lesión y de su crecimiento y mejoría de la apariencia clínica. Es este el tratamiento tópico con mejores resultados reportados y menos reacciones adversas.

**Propranolol:** Se han logrado resultados tras la administración del ungüento al 0.1% cada 12h durante 10 meses. Los efectos clínicos se observan a los 2 a 3 meses posteriores al inicio del tratamiento<sup>26</sup>.

**Imiquimod:** Posee propiedades antiangiogénicas y proapoptóticas. Existen muy pocos estudios sobre la eficacia del imiquimod en el manejo de hemangiomas, estos reportan igual eficacia que el timolol, pero asociado a diversos efectos adversos locales como irritación, cicatrices, pigmentación cutánea y formación de costras (el más frecuente), pero no se relacionó con efectos sistémicos.

**Corticosteroides tópicos:** Las formulaciones que se utilizan incluyen propionato de clobetasol al 0.05%, dipropionato de betametasona al 0.05%, propionato de halobetasol al 0.05% y furoato de mometasona al 0.1%, aplicados dos veces al día por periodos de 4 a 21 semanas<sup>25, 27</sup>. En general, son una opción relativamente segura para lesiones en cualquier sitio, incluyendo la región periocular, pero son menos efectivos que otras opciones tópicas como el timolol, su eficacia es menor a la de los corticosteroides intralesionales.

**Brimonidina:** Es un agonista adrenérgico  $\alpha$ -2, por lo que tiene un potente efecto vasoconstrictor. Se utiliza en combinación con timolol tópico, en una fórmula de brimonidina al 0.2%-timolol al 0.5%, con lo que se ofrece un efecto sinérgico contra el crecimiento de los hemangiomas. Se recomienda la

aplicación de una a dos gotas cada 12 h. Se debe aplicar con precaución para evitar su absorción sistémica<sup>25</sup>.

A la fecha, su aplicación en hemangiomas ha tenido buenos resultados en algunas series y reportes de casos, en los que ha reducido el tamaño y el componente papular y ha aclarado la coloración de la lesión. Este fármaco es útil, ya que tiene un efecto en la vasculatura periférica anormal.

**Láseres:** Se utiliza el láser de colorante pulsado que produce fototermólisis selectiva, con lo cual los vasos sanguíneos son destruidos en forma selectiva, y causan daño mínimo al tejido cercano. Penetra solamente hasta 1.2 mm de profundidad en la piel, por lo que está indicado en el tratamiento de lesiones muy superficiales, ulceradas o residuales<sup>25</sup>.

A inicios de 1960, los corticosteroides sistémicos e intralesionales eran considerados la piedra angular en el tratamiento de los hemangiomas infantiles. Posteriormente, en las décadas de los 80 y 90, el IFN- $\alpha$  mostró efectividad en algunos casos resistentes al tratamiento con esteroides sistémicos. Sin embargo, hoy en día, se conoce su alta toxicidad neurológica, por lo que no se utiliza como tratamiento de primera línea.

El tratamiento sistémico actual incluye:

**$\beta$  bloqueadores–adrenérgicos:** La dosis inicial recomendada de propranolol es de 1 mg/kg/día. Esta dosis se va escalando hasta llegar a 3 mg/kg/día. Se recomienda su administración de 2 a 3 veces al día. La mejoría ocurre en los primeros 3 a 4 meses después del inicio del tratamiento. Usualmente, continúa por lo menos hasta los 8 a 12 meses de edad, o 3 a 12 meses de terapia. Para suspenderlo, se debe disminuir gradualmente la dosis durante un periodo de 1 a 3 semanas, para prevenir taquicardia de rebote<sup>25</sup>. Es este el  $\beta$  bloqueador más usado y con el que se logran mejores resultados. Se considera el tratamiento de primera línea en hemangiomas complicados.

**Nadolol:** es un  $\beta$ -bloqueador sintético no selectivo que se considera más seguro que el propranolol debido a que no atraviesa la barrera hematoencefálica. La vida media del nadolol es más larga que la del propranolol, por lo que su administración es solamente una vez al día<sup>23</sup>.

**Atenolol:** Es un bloqueador- $\beta$ 1 sistémico hidrofílico, más selectivo que el propranolol, lo que le confiere un mejor perfil de seguridad. La dosis sugerida es de 1 mg/kg/día<sup>26</sup>. Se ha reportado su uso exitoso en niños que no toleraron la administración de propranolol. Sin embargo, su tiempo de respuesta es más lento comparado con el propranolol, y no es tan eficaz en disminuir la coloración de las lesiones.

**Corticosteroides sistémicos:** La dosis recomendada es de 2-3 mg/kg/día y la duración depende de la tasa de respuesta: usualmente es de 4 a 12 semanas a dosis normales y, posteriormente, se inicia un esquema de reducción muy lento de hasta 12 meses<sup>25</sup>. El tratamiento con esteroides sistémicos ha sido sustituido por el propranolol. Sin embargo, estos fármacos tuvieron un papel muy importante en el pasado y continúan siendo una opción de tratamiento para aquellos pacientes que no pueden

tomar  $\beta$ -bloqueadores.

**Vincristina:** Es un alcaloide que impide la mitosis e induce apoptosis de células endoteliales. Se ha utilizado para hemangiomas grandes que ponen en peligro la vida (vía aérea, orbitarios o hepáticos). Sin embargo, presenta muchos efectos secundarios y no se considera tratamiento de primera línea.

**IFN- $\alpha$  2a o 2b.:** Se administra de manera subcutánea y se debe mantener bajo vigilancia con biometría hemática y pruebas de función hepática. El tratamiento dura de 2 a 12 meses. Se ha reportado una tasa de respuesta del 90% en pacientes resistentes a esteroides sistémicos; sin embargo, se ha observado una alta tasa de rebote y efectos secundarios, como la diplegia espástica, por lo que se considera como último recurso de tratamiento<sup>25</sup>.

En caso de ser necesario, el tratamiento quirúrgico se recomienda al terminar la fase proliferativa del hemangioma, cuando este haya involucionado el máximo posible y solamente quede tejido residual fibroadiposo. Sin embargo, en pacientes con contraindicación para el tratamiento farmacológico, el tratamiento quirúrgico puede ser una buena opción terapéutica.

La decisión del tratamiento y la mejor opción terapéutica para un paciente con hemangioma debe individualizarse dependiendo de varios factores, como el tamaño de la lesión, la localización, la presencia de complicaciones como ulceración, el riesgo de cicatrización o desfiguramiento, la edad del paciente, la tasa de crecimiento o de involución al momento del diagnóstico, los riesgos y beneficios de administrar el tratamiento, la disponibilidad del medicamento, los costos y la experiencia del médico tratante.

## CONCLUSIONES

Los tumores congénitos constituyen los segundos en frecuencia de los localizados en cabeza y cuello, no siempre se hacen evidentes en el momento del nacimiento, pueden ser asintomáticos o dar síntomas por compresión de las estructuras vecinas, su pronóstico es bueno, pero requieren de un diagnóstico certero para tomar la conducta correcta que en su mayoría es quirúrgica, excepto para los hemangiomas. Sus causasson alteraciones durante el periodo embrionario por lo que debe evitarse la exposición a teratógenos durante esta primera etapa de la vida.

## CONFLICTOS DE INTERÉS

La autora declara que no existen conflictos de interés.

## DECLARACIÓN DE AUTORÍA:

**DTV:** Conceptualización, curación de datos, investigación, administración del proyecto, visualización, redacción del borrador original, redacción (revisión y edición). **HMPN:** Análisis formal, investigación, metodología, supervisión, redacción (revisión y edición).

## FINANCIACIÓN

Los autores no recibieron financiación para el desarrollo de la presente investigación.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Valdés A, Pérez H, García R, López A. Embriología humana. La Habana: Editorial Ciencias Médicas, 2010.
2. Conforme Rivera G C, Vázquez Varas M B. Malformaciones congénitas por abuso de sustancias psicotrópicas en el embarazo. [Tesis]. Guayaquil – Ecuador: Universidad de Guayaquil. Facultad de Ciencias Médicas. Carrera de Medicina; 2019 Disponible en: <http://repositorio.ug.edu.ec/handle/redug/43214>
3. Zamora LCE. Caracterización de masas cervicales no tiroideas en 298 niños. MulMed. [Internet] 2018 [citado2021Abr13]; 22(1): [Aprox. 9 p.]. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/multimed/mul-2018/mul181f.pdf>
4. Muñoz Tamayo JF, Sierra Jaramillo J, Mendoza Gallego A, Hurtado González M. Estudio de caso de un quiste tirogloso lingual: una urgencia en la vía aérea del lactante menor. Acta otorrinolaringolcir cabeza cuello [Internet]. 2020 [citado2021Abr13]; 48(3): [aprox. 5 p.]. Disponible en: <https://revista.acorl.org.co/index.php/acorl/article/view/517/464>
5. Muñoz F, Sarría P, Epprecht M, Alba J. Malformaciones congénitas del cuello. Diagnóstico y tratamiento. Semergen [Internet]. 2016 [citado2021Abr13]; 42(4): [aprox. 5 p.]. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-medicina-familia-semergen-40-articulo-malformaciones-congenitas-del-cuello-diagnostico-S1138359315003147>
6. Brown RE, Harave S. Diagnostic of benign and malignant neck masses in children. A pictorial review. Quant Imaging Med Surg [Internet]. 2016 [citado2021Abr13]; 6(5): [aprox. 13 p.]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5130564/>
7. Haber MA, Jaimes C, Lee EY, Juliano AF. Pediatric Tongue Lesions: An Often-Overlooked but Important Collection of

- Diagnoses J AJR. [Internet] 2020 [citado 2021 Abr 13]; 214(5): [aprox. 11 p.]. Disponible en: <https://www.ajronline.org/doi/pdf/10.2214/AJR.19.22121>
8. ŞahinÖnder S, Günay G, Şahin-Yılmaz A, Gergin Ö. Diagnosis and management of congenital vallecular cyst: An institutional experience. Tr-ENT. [Internet] 2020 [citado 2021 Abr 13]; 30(3): [aprox. 4 p.]. Disponible en: <https://acikerisim.medipol.edu.tr/xmlui/bitstream/handle/20.500.12511/7217/Gergin-Ozgul-2020.pdf?sequence=1&isAllowed=y>
9. Jaramillo Herrera TE, Abarca Cuenca JA, Cueva Villalta LM, Pérez Bustan AL, Garrido Cisneros H, Ortega Espinoza PF. Reporte de caso clínico: Carcinoma papilar en quiste del conducto tirogloso. HJCA [Internet]. 31 de julio de 2021 [citado 7 de enero de 2022]; 13(2): 131 - 135. Disponible en: <https://revistamedicahjca.iless.gob.ec/ojs/index.php/HJCA/article/view/664>
10. Drusin MA, Pereira NM, Modi VK. Intralingual Thyroglossal Duct Cyst Excision. Laryngoscope. [Internet] 2020 [citado 2021 Abr 13]; 131: [aprox. 4 p.]. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/pdf/10.1002/lary.28610>
11. Guerra Macias I. Revisión de la conducta quirúrgica del linfangioma quístico. **Rev Cub de Angiología y Cirugía Vascular**, [Internet] 2021 [citado 2022 Ene 7]; 22(1): [Aprox. 0 p.]. Disponible en: <http://www.revangiologia.sld.cu/index.php/ang/article/view/308/271>
12. Al Rifai Al Masri M, Lendoiro Otero C, Tedín García S, Blanco Labrador M. Caso clínico. Higroma quístico del adulto. Acta Otorrinolaringol Gallega [internet]. 2017 [citado 2021 Abr 13]; 10(1): [aprox. 5 p.]. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=6121204>
13. Cruz Segundo R, Arredondo Cruz C, Yanes Morales C D. Higroma quístico. Presentación de un caso en Guyana. Rev. inf. cient. [Internet]. 2018 [citado 2021 Abr 13]; 97(4): [aprox. 7 p.]. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1028-99332018000400835](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1028-99332018000400835)
14. Sánchez Díaz A, Panades Ambrosio LE, Domínguez Rodríguez M,

- FiguerolaCamuéA, Arias Oliva L, et.al.Otorrinolaringología.[Internet].2 ed.La Habana: Editorial Ciencias Médicas;2004[citado2021Abr13].Disponible en : [http://bvs.sld.cu/libros\\_texto/otorrinolaringologia/completo.pdf](http://bvs.sld.cu/libros_texto/otorrinolaringologia/completo.pdf)
15. Paz GJ, Hernández AFM, Farías LH. Exéresis de quiste branquial lateral: presentación de un caso manejado con solución electrolizada de superoxidación con pH neutro. Rev Mex Cir Bucal Maxilofac. [Internet] 2021 [citado 2022 Ene 7]; 17(1): [Aprox.6 p.]. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=100258>
16. Faraldo García A, San Román E. Actualización en Otorrinolaringología pediátrica. España: Editorial Sociedad Gallega de Otorrinolaringología; 2017 [citado 2021 Abr 13]. Disponible en: [https://www.researchgate.net/profile/Ana-Faraldo-Garcia/publication/338555025\\_ACTUALIZACION\\_EN\\_OTORRINOLARINGOLOGIA\\_PEDIATRICA\\_2017\\_AFARALDO\\_ESAN\\_ROMAN/links/5e1c70c2299bf10bc3aa950d/ACTUALIZACION-EN-OTORRINOLARINGOLOGIA-PEDIATRICA-2017-AFARALDO-ESAN-ROMAN.pdf](https://www.researchgate.net/profile/Ana-Faraldo-Garcia/publication/338555025_ACTUALIZACION_EN_OTORRINOLARINGOLOGIA_PEDIATRICA_2017_AFARALDO_ESAN_ROMAN/links/5e1c70c2299bf10bc3aa950d/ACTUALIZACION-EN-OTORRINOLARINGOLOGIA-PEDIATRICA-2017-AFARALDO-ESAN-ROMAN.pdf)
17. Ruggeri CS., García Pita E,lanardi F. Quistes epidermoides de cabeza y cuello. Rev. Hosp. Ital. B.Aires [Internet] 2018 [citado 2021 Abr 13]; 38(1): [aprox. 5 p.]. Disponible en:[https://www1.hospitalitaliano.org.ar/multimedia/archivos/noticias\\_attachs/47/documentos/50331\\_25-29-HI1-10-Ruggeri-B.pdf](https://www1.hospitalitaliano.org.ar/multimedia/archivos/noticias_attachs/47/documentos/50331_25-29-HI1-10-Ruggeri-B.pdf)
18. Rappoport W D, Rau M M, Rodríguez M F, GacEP, Segura H P, Cabane T P. Quiste dermoide latero cervical. Rev. cir. [Internet]. 2020[citado2021Jun13]; 72(5): [aprox. 3 p.].Disponible en:[http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S2452-45492020000500472&lng=es](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2452-45492020000500472&lng=es)
19. Cordero Yanza JA, Lupa Mendlovic M, Pichardo Bahena R, Davalo Fuentes M S. Quiste teratoide sublingual Reporte de un caso. RevFacMed UNAM [Internet] 2017 [citado 2021 Abr 13]; 60(3): [aprox. 4 p.]. Disponible en: [http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0026-17422017000300023&lng=es&nrm=iso](http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0026-17422017000300023&lng=es&nrm=iso)

20. Cruz V Marcia B, Cruz V Ludy, Castel B María I. Presentación inusual de quiste dermoide en piso de boca: reporte de caso y revisión de la literatura. Cuad. - Hosp. Clín. [Internet]. 2018 [citado 2021 Dic 20] ; 59( 2 ): [aprox. 4 p. ]. Disponible en: [http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1652-67762018000200008&lng=es](http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1652-67762018000200008&lng=es)
21. Vázquez Martínez C, Gutiérrez Díaz R, Sánchez A G. Tumoración intraoral con extensión inframiloidea. Un hallazgo poco frecuente. RevEspCirug Oral y Maxilofac[Internet]. 2020 [citado2021Abr13]; 42(3): [aprox. 3 p.]. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1130-05582020000300007&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-05582020000300007&lng=es)
22. Brunet Garcia A, LucenaRivero E, Brunet Garcia L, FaubelSerra M. Cystic mass of the floor of the mouth. J ClinExpDent[Internet] 2018[citado 2021 Abr 13];10(3):[aprox. 6 p.]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5923888/>
23. López A,Higueros E,Tuna A. Prevalencia y caracterización de Hemangiomas en niños. Rev. Fac. Med [Internet]. 2018 [citado2021Abr26]; 1(25): [aprox. 6 p.]. Disponible en: <https://revista-medicina.ufm.edu/ojs/index.php/revista/article/view/26/27>
24. Masot León B, Escudero Nafs FJ, Ruiz de AzúaCiríaY,Nieto Ramos H. Hemangioma cavernoso de huesos propios de la nariz: a propósito de un caso. Anales SisSanNavarra[Internet]. 2018 [citado2021Abr26]; 41(3): [aprox. 3 p.]. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1137-66272018000300381&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1137-66272018000300381&lng=es)
25. CheirifWolosky O, Novelo Soto AD, Orozco Covarrubias L, Sáez-de-Ocariz M. Hemangioma infantil: actualización del tratamiento tópico y sistémico. Bol MedHospInfantMex. [Internet] 2019 [citado 2021 Abr 26]; 76(4): [aprox. 9 p.]. Disponible en: <http://www.scielo.org.mx/pdf/bmim/v76n4/1665-1146-bmim-76-04-167.pdf>
26. Smithson SL, Rademaker M, Adams S, Bade S, Bekhor P, Davidson S, et al. Consensus statement for the treatment of infantile haemangiomas with propranolol. Australas J

---

Dermatol.[Internet] 2017 [citado 2021  
Abr 26]; 58(2): [aprox. 4 p.]. Disponible  
en:<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/pdf/10.1111/ajd.12600>

27. Kim KH, Choi TH, Choi Y, Park YW, Hong KY, Kim DY, et al. Comparison of efficacy and safety between propranolol and steroid for infantile hemangioma: a randomized clinical trial. JAMA Dermatol.[Internet] 2017 [citado 2021 Abr 26]; 153(6): [aprox. 7 p.]. Disponible en:<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5817616/>