

CAPÍTULO
2.11

Tumores palpebrales en niños

María Granados Fernández, Marta Feito Rodríguez, Marta Mora González

TUMORES BENIGNOS

Hemangioma

Los hemangiomas infantiles (HI) pueden ocurrir hasta en el 5% de los lactantes, lo cual los convierte en el tumor benigno infantil más frecuente. Es fundamental caracterizar el momento de aparición y la evolución a corto plazo para distinguirlo de la malformación capilar, que es su principal diagnóstico diferencial. Mientras que la malformación capilar está totalmente preformada al nacimiento, y se mantiene estable en los primeros meses de vida, el HI puede estar presente al nacimiento en forma de lesión precursora (poco perceptible en ocasiones) o aparecer poco tiempo después, experimentando un crecimiento intenso en los 3 primeros meses de vida, para en etapas posteriores estabilizarse y posteriormente involucionar.

La mayoría de HI son pequeños, superficiales, sin complicaciones funcionales y/o cosméticas asociadas, y van involucionando sin requerir tratamiento oral o tópico. Sin embargo, un pequeño porcentaje de los HI pueden ser potencialmente problemáticos debido a diferentes causas que se resumen en la tabla 1. En concreto, los HI perioculares son considerados de alto riesgo, no sólo por las posibles complicaciones cosméticas asociadas, sino por las complicaciones funcionales que pueden presentarse, como la ambliopía, anisometropía, astigmatismo, asimetría de párpados, ptosis o proptosis, entre otras (fig. 1).

El panorama de tratamiento cambió radicalmente hace unos años con la introducción del propranolol oral, fármaco que presenta una excelente eficacia, y que utilizamos frecuentemente en los HI perioculares. La dosis que se utiliza es 2-3 mg/kg/día, durante un periodo no inferior a los 6 meses de tratamiento;

Tabla 1. Potenciales complicaciones de los hemangiomas infantiles

Complicaciones	Tipo de hemangioma
Secuelas cosméticas	HI faciales
HI hepáticos	Si \geq 5 HI cutáneos
Complicaciones vía aérea	HI mandibulares «área de la barba»
Ulceración (dolor intenso asociado)	HI periorales o genitales
Anomalías subyacentes asociadas	HI segmentarios (PHACE o LUMBAR /SACRAL)

en pacientes sanos, a término, sin antecedentes personales o familiares de interés (p.ej, cardiopatía congénita o conectivopatía materna). Antes de iniciar el tratamiento hay que comprobar que la auscultación cardiopulmonar es normal, así como la tensión arterial y la frecuencia cardíaca, sin necesidad de otras pruebas complementarias como el ecocardiograma. Una contraindicación absoluta de tratamiento con betabloqueantes es la coartación de aorta, que habría que descartar especialmente en pacientes con PHACES (fig. 2). Resulta especialmente útil para los padres y familiares la web www.hemangiomaeducation.org, donde se abordan de forma sencilla



Fig. 1: Hemangioma palpebral que provoca ptosis en S itálica en zona nasal que provoca ambliopía por deprivación y refractiva ya que induce un alto astigmatismo.

aspectos útiles del tratamiento con propranolol. En casos muy seleccionados podría considerarse el tratamiento con timolol tópico, aunque no debemos olvidar el riesgo de absorción sistémica y posibles eventos cardiovasculares asociados, especialmente en HI profundos, situados en cuero cabelludo, o próximos a mucosas. Las secuelas estéticas (telangiectasias y/o piel redundante) pueden abordarse con **láser o cirugía** más adelante (1,2).

Quiste dermoide

El quiste dermoide se origina por el secuestro de una porción de ectodermo en las suturas orbitarias. Podemos diferenciarlo en lesiones anteriores y lesiones posteriores. Las anteriores ocurren en la sutura frontocigomática, frontolacrimal y frontoetmoidal, y las posteriores en las suturas esfenocigomática y esenoetmoidal.

Los anteriores son redondeadas, firmes y pueden estar más o menos ancladas a planos profundos. Las más frecuentes son las localizadas en cola de ceja y posteriormente las nasales superiores. Pueden producir ptosis palpebral y normalmente no precisan de prueba de imagen para su diagnóstico. Si existen dudas con un enfalocelo o hemangioma capilar podría solicitarse ecografía o tomografía computerizada (TC). Su ruptura genera una reacción inflamatoria con dolor e inflamación.

Suelen intervenirse entre los 12 y 24 meses o antes si provoca ptosis severa o por deseo cosmético de los padres (fig. 3). Debe tenerse cuidado de no dejar restos por la reacción inflamatoria que generan y la posibilidad de recidiva.



Fig. 2: Hemangioma infantil segmentario. Importante afectación del párpado superior derecho que impide su apertura.

Neurofibromas plexiformes

Los neurofibromas plexiformes son una forma de presentación de la neurofibromatosis tipo 1 (NF1) que pueden originar grandes deformaciones faciales. Se trata de tumores hamartomatosos benignos a nivel de los nervios periféricos pero su gravedad a nivel orbitario es principalmente funcional, dado el grado de deformidad que originan (fig. 4). Sólo en el caso de sospecha de malignización está indicada su resección completa con bordes oncológicos, por lo que la cirugía estará limitada a su resección parcial para poder mantener una estructura palpebral lo más funcional posible y evitar el riesgo ambliopizante por oclusión que generan y la alteración estética tan importante que provocan (fig. 5).

La dificultad de la resección completa de los neurofibromas hace que la investigación con nuevos fármacos para el control de la enfermedad sea fundamental. Ensayos clínicos con selumetinib, que inhibe las cinasas mek 1 y mek 2 las cuales regulan el crecimiento celular, son los más prometedores con reducción volumétrica de los neurofibromas. Otros fármacos en estudio son el el mesilato de imatinib y el interferón Alfa-2b pegilado, pero todavía precisan de más ensayos clínicos para determinar su utilidad. Las terapias génicas son un campo prometedor para el control de la enfermedad (3,4).

Xantogranuloma juvenil

Se trata de un trastorno benigno poco frecuente que pertenece al amplio grupo de las histiocitosis de células no Langerhans. Se presenta con uno o



Fig. 3: Quiste dermoide con su característica forma redondeada en el momento de su excisión por el pliegue palpebral superior. Importante intentar su extracción sin rotura de la cápsula para evitar inflamación postquirúrgica o recidivas si permanecieran restos de la lesión.



Fig. 4: Gran deformidad palpebral con ptosis severa.

más nódulos eritematosos o amarillentos, ubicados preferentemente en cabeza y cuello (fig. 6). Las manifestaciones extracutáneas son raras pero debemos descartar la afectación a nivel iridiano que podría provocar el típico hipphema espontáneo (5).

Chalación

Se trata de la lesión inflamatoria más común en niños. Cuando se taponan una glándula de Zeiss o Moll y su pared se rompe, la reacción inflamatoria que se genera será la que dé lugar al nódulo indurado y eritematoso por reacción de cuerpo extraño. Si dicho nódulo permanece en el tiempo, la inyección de triamcinolona 10mg/ml o la excisión del quiste mediante incisión en conjuntiva y tarso, vaciado con cureta y ruptura de la pared del quiste puede ser necesaria, sabiendo que en el paciente pediátrico ambos procedimientos requieren de sedación.

En aquellos niños con sospecha o confirmación de enfermedades reumatológicas debemos valorar la posibilidad de que se trate de nódulos en relación con sarcoidosis o de granulomas nodulares, por lo que la anatomía patológica en estas lesiones de sospecha podría ser necesaria.



Fig. 5: Ptosis producida por neurofibromas plexiformes. Apreciese la quémosis conjuntival producida por neurofibromas subconjuntivales y las cicatrices de las múltiples cirugías realizadas.



Fig. 6: Xantogranuloma solitario.

En aquellos niños con chalaciones recidivantes, de gran tamaño y evolución tórpida también debemos descartar alteraciones de la inmunidad como inmunodeficiencias primarias (6).

TUMORES MALIGNOS

Carcinoma células basales

En niños son muy infrecuentes, y su presentación puede confundirse con nevus intradérmicos o granulomas ya que no presentan los cambios típicos de estas lesiones en el adulto, como son la ulceración o pérdida de anejos cutáneos.

Las patologías sistémicas que pueden relacionarse con aumento de incidencia de carcinomas de células basales en niños son (síndrome de nevus de células basales, xeroderma pigmentoso, síndrome de nevus sebáceo de Jadassohn, epidermodisplasia verruciforme y dermatitis radiactiva).

Carcinoma células sebáceas

Dado que se trata de una patología típica de últimas décadas de la vida sólo deberíamos sospecharla en pacientes con patología sistémica predisponente a tumores malignos cutáneos o aquellos niños tratados con radioterapia local en zona orbitaria que pudieran predisponer a aparición de esta patología (7,8).

Carcinoma células escamosas

Prácticamente limitados a pacientes afectados de xeroderma pigmentoso con un riesgo 4.800 veces aumentado con respecto a la población sana.

LESIONES PREMALIGNAS

Nevus melanocítico congénito gigante

Se trata de un parche de piel de gran tamaño a menudo con vello, que está presente al nacer. El 20% se pueden localizar en cabeza y cuello y la mitad de estos implicar a los párpados. Se considera gigante si en la edad adulta tiene un tamaño mayor a 20 cm.

Son causados por cambios en los genes reguladores del neuro-ectodermo que provocan que entre la cuarta y la sexta semana de gestación se produzca un crecimiento descontrolado de melanocitos y melanoblastos. Tienen un mayor riesgo de desarrollar una transformación a melanoma maligno con una tasa del 5-10%, y puede afectar al sistema nervioso central (melanosis neurocutánea).

Por la posibilidad de malignización y por las consideraciones cosméticas y psicológicas que lesiones de tal tamaño pueden tener, se realizará la excisión quirúrgica lo mayor posible según tamaño y localización (9).

El tratamiento con láser de dichas lesiones residuales puede dejar células en capas profundas que pudieran presentar transformación maligna, por lo que las revisiones periódicas de estos pacientes son fundamentales durante toda su vida.

Xeroderma pigmentoso

Se trata de una rara enfermedad genética caracterizada por una alteración en los mecanismos de reparación del daño que la radiación ultravioleta produce en el DNA. Su herencia es autosómica recesiva y varios son los genes implicados. Afecta fundamentalmente a los ojos y a las zonas de piel expuesta al sol; aunque pueden asociar alteraciones neurológicas.

Las alteraciones cutáneas de los párpados como carcinomas basocelulares, epidermoides y melanomas no son las únicas alteraciones a tener en cuenta en estos niños, sino que también deben seguirse por alteraciones oculares tales como vascularización y opacificación corneal, simbléfaron, ectropión y todas aquellas alteraciones palpebrales en relación con pigmentación, sequedad y retracción cutánea y conjuntival.

Síndrome de nevo basocelular (Síndrome de Gorlin)

Provocado por una mutación en un gen inhibidor de tumores denominado PTCH1 localizado en el cromosoma 9 de carácter autosómico dominante. Se caracterizan por la aparición de carcinomas de células basales antes de los 20 años, alteraciones óseas, neurológicas cutáneas y oftalmológicas.

BIBLIOGRAFÍA

1. (Krowchuk DP, Frieden IJ, Mancini AJ, Darrow DH, Blei F, Greene AK, Annam A, et al. Clinical Practice Guideline for the Management of Infantile Hemangiomas. *Pediatrics* 2019;143:e20183475.
2. Frieden IJ, Püttgen KB, Drolet BA, Garzon MC, Chamlin SL, Pope E, Mancini AJ, et al. Management of infantile hemangiomas during the COVID pandemic. *Pediatr Dermatol* 2020; 37: 412-8.
3. Gross AM, Wolters PL, Dombi E, Baldwin A, Whitcomb P, Fisher MJ, Weiss B, Kim A, Bornhorst M, Shah AC, Martin S, Roderick MC, Pichard DC, Carbonell A, Paul SM, Therrien J, Kapustina O, Heisey K, Clapp DW, Zhang C, Peer CJ, Figg WD, Smith M, Glod J, Blakeley JO, Steinberg SM, Venzon DJ, Doyle LA, Widemann BC. Selumetinib in Children with Inoperable Plexiform Neurofibromas. *N Engl J Med.* 2020 Apr 9; 382(15): 1430-1442.
4. Avery RA, Dombi E, Hutcheson KA, Acosta MT, Baldwin AM, Madigan WP, Gillespie A, Fitzgibbon EJ, Packer RJ, Widemann BC. Visual outcomes in children with neurofibromatosis type 1 and orbitotemporal plexiform neurofibromas. *Am J Ophthalmol.* 2013 Jun; 155(6): 1089-1094.e1.
5. Silva SPD, Viveiros C, Almeida R, Pereira MA, Vaz R, Portela A. JUVENILE XANTHOGRANULOMA: A CASE REPORT. *Rev Paul Pediatr.* 2019 Apr-Jun; 37(2): 257-260.
6. Nieves-Moreno M, Granados M, Noval S. Primary Immunodeficiency Diseases Presenting with Chalazia as the First Manifestation. *Ocul Immunol Inflamm.* 2021 Feb 17; 29(2): 257-259.
7. Omura NE, Collison DW, Perry AE, Myers LM. Sebaceous carcinoma in children. *J Am Acad Dermatol.* 2002 Dec; 47(6): 950-3.
8. Lemos LB, Santa Cruz DJ, Baba N. Sebaceous carcinoma of the eyelid following radiation therapy. *Am J Pathol.* 1978; 2: 305-311
9. Viana AC, Gontijo B, Bittencourt FV. Giant congenital melanocytic nevus. *An Bras Dermatol.* 2013 Nov-Dec; 88(6): 863-78. (10) Endomba FT, Mbega CR, Tochie JN, Petnga SN. Giant congenital melanocytic nevus in a Cameroonian child: a case report. *J Med Case Rep.* 2018 Jun 23; 12(1): 175.