

Evidências científicas sobre a intervenção vascular e a cirurgia para anomalias vasculares

Scientific evidence on vascular intervention and surgery for vascular anomalies

DOI:10.34119/bjhrv5n5-243

Recebimento dos originais: 12/09/2022

Aceitação para publicação: 13/10/2022

Ana Luiza Duarte Azevedo Glória

Residente de Cirurgia Geral pela Secretaria de Saúde Governador Valadares

Instituição: Secretaria de Saúde Governador Valadares

Endereço: Rua Teofilo Otoni, 161, Esplanada

E-mail: analuizavdgloria@hotmail.com

Lorray de Abadia Rodrigues Borges

Residente de Área Cirúrgica Básica pela Secretaria Municipal de Saúde de Governador Valadares

Instituição: Secretaria Municipal de Saúde de Governador Valadares

Endereço: Rua São João, 198, Centro, Edifício Zenoe, Governador Valadares, CEP: 35020-550

E-mail: amlorray@gmail.com

André Ambrósio Pires Oliveira

Residente de Cirurgia Geral pela Secretaria Municipal de Governador Valadares

Instituição: Secretaria Municipal de Governador Valadares

Endereço: Rua Doutor Jaeder Albergaria, 77, Centro, Tarumirim - Minas Gerais, CEP: 35140-000

E-mail: andreambrosiotaru@hotmail.com

André Avellino Segantini de Matos

Graduado em Medicina pela Universidade Federal de Juiz de Fora - Campus Governador Valadares

Instituição: Universidade Federal de Juiz de Fora - Campus Governador Valadares

Endereço: Rua Belo Horizonte, 313, São Matheus, Juiz de Fora - Minas Gerais

E-mail: andre16matos@gmail.com

Amanda Oliveira Barbosa Cotote

Graduada em Medicina pela Universidade Federal de Juiz de Fora - Campus Governador Valadares

Instituição: Universidade Federal de Juiz de Fora - Campus Governador Valadares

Endereço: Rua Dom Pedro II, 20, Centro, Guaratuba – Paraná, CEP: 83280-000

E-mail: amanda.oliveira510@hotmail.com

Matheus Vieira Braga Mattos

Residente de Cirurgia Geral pela Universidade de Uberaba (UNIUBE)
Instituição: Universidade de Uberaba (UNIUBE)
Endereço: Rua Farmacêutico Amílcar Decina Salge, 150, Universitário
E-mail: ammatheusvbm@gmail.com

Thaís Souza Andrade

Residente de Clínica Médica pelo Hospital Regional de Barbacena Dr. José Américo da
Fundação Hospitalar do Estado de Minas Gerais (FHEMIG)
Instituição: Fundação Hospitalar do Estado de Minas Gerais (FHEMIG)
Endereço: Rua Maria Antônia de Castro, 136, Funcionários, Barbacena - MG
E-mail: thais.andrade@medicina.ufjf.br

Bruno de Godoy Toledo

Residente de Clínica Médica pela Fundação Hospitalar do Estado de Minas Gerais (FHEMIG)
Instituição: Fundação Hospitalar do Estado de Minas Gerais (FHEMIG)
Endereço: Rua Virgílio de Melo Franco, 165, Centro, Barbacena
E-mail: bruno10godoy_@hotmail.com

Edmilson Alves de Carvalho Neto

Residente de Cirurgia Geral pela Santa Casa de Poços de Caldas
Instituição: Santa Casa de Poços de Caldas
Endereço: Rua Antônio Carlos, 425, Cascatinha, Poços de Caldas
E-mail: edmilsonacn@hotmail.com

João Victor Colen Cardoso

Acadêmico do curso de Medicina pela Faculdade de Medicina Atenas - Campus Passos
Instituição: Faculdade de Medicina Atenas - Campus Passos
Endereço: Rua Formosa, 195, Passos - Minas Gerais
E-mail: joaovcolen@gmail.com

RESUMO

As anomalias vasculares englobam um grupo heterogêneo de tumores e malformações vasculares. A terminologia que envolve essas lesões é complexa, o que pode levar a erros frequentes no diagnóstico e manejo. Os tumores vasculares são o resultado da angiogênese patológica, estes incluem hemangioma infantil, hemangioma congênito, hemangioendotelioma kaposiforme e granuloma piogênico. As anomalias vasculares são distúrbios do endotélio que afetam capilares, artérias, veias ou linfáticos, eles são relativamente comuns, com uma prevalência de cerca de 5 por cento. As anomalias vasculares são amplamente classificadas como tumores ou malformações, certas lesões podem ter complicações significativas e requerem intervenção vascular ou tratamento cirúrgico. Os objetivos do tratamento é prevenir ou reverter complicações que ameacem a função, minimizar a desfiguração e o sofrimento psicossocial, prevenir e tratar complicações, evitar procedimentos agressivos para lesões passíveis de excelente prognóstico sem tratamento. A ressecção cirúrgica pode ser apropriada para lesões pequenas e bem localizadas que podem ser completamente removidas. A ressecção cirúrgica precoce pode ser necessária para lesões que ameaçam estruturas vitais, como as vias aéreas ou o olho, a ressecção cirúrgica é provavelmente indicada para lesões refratárias a tratamentos não cirúrgicos, incluindo terapias endovasculares.

Palavras-chave: anomalias vasculares, cirurgia, tratamento, malformações.

ABSTRACT

Vascular anomalies comprise a heterogeneous group of tumors and vascular malformations. The terminology surrounding these injuries is complex, which can lead to frequent errors in diagnosis and management. Vascular tumors are the result of pathological angiogenesis, these include infantile hemangioma, congenital hemangioma, kaposiform hemangioendothelioma, and pyogenic granuloma. Vascular anomalies are disorders of the endothelium that affect capillaries, arteries, veins or lymphatics, they are relatively common, with a prevalence of about 5 percent. Vascular anomalies are broadly classified as tumors or malformations, certain lesions can have significant complications and require vascular intervention or surgical treatment. The goals of treatment are to prevent or reverse complications that threaten function, minimize disfigurement and psychosocial distress, prevent and treat complications, avoid aggressive procedures for injuries that have an excellent prognosis without treatment. Surgical resection may be appropriate for small, well-localized lesions that can be completely removed. Early surgical resection may be necessary for lesions that threaten vital structures, such as the airway or the eye, surgical resection is likely indicated for lesions refractory to nonsurgical treatments, including endovascular therapies.

Keywords: vascular anomalies, surgery, treatment, malformations.

1 INTRODUÇÃO

As anomalias vasculares são distúrbios do endotélio que afetam capilares, artérias, veias ou linfáticos, eles são relativamente comuns, com uma prevalência de cerca de 5 por cento. As anomalias vasculares são amplamente classificadas como tumores ou malformações, certas lesões podem ter complicações significativas e requerem intervenção vascular ou tratamento cirúrgico. O sucesso do manejo das anomalias vasculares depende do diagnóstico preciso e da classificação da lesão, noventa por cento das lesões podem ser distinguidas pela história e exame físico. Embora lesões individuais tenham indicações específicas de tratamento, algumas generalizações podem ser feitas em relação às intervenções cirúrgicas¹.

Os objetivos do tratamento é prevenir ou reverter complicações que ameacem a função, minimizar a desfiguração e o sofrimento psicossocial, prevenir e tratar complicações, evitar procedimentos agressivos para lesões passíveis de excelente prognóstico sem tratamento. A ressecção cirúrgica pode ser apropriada para lesões pequenas e bem localizadas que podem ser completamente removidas. A ressecção cirúrgica precoce pode ser necessária para lesões que ameaçam estruturas vitais, como as vias aéreas ou o olho (ou seja, lesões periorbitais). A ressecção cirúrgica é provavelmente indicada para lesões refratárias a tratamentos não cirúrgicos, incluindo terapias endovasculares. A ressecção cirúrgica não deve deixar uma deformidade visível que seja pior do que a aparência da anomalia².

A maioria das anomalias vasculares é diagnosticada nos primeiros anos de vida e muitas não requerem intervenção. Determinar quando tratar essas lesões depende de muitos fatores,

incluindo o tipo de lesão, localização, tamanho, complicações associadas e sintomas. A ressecção cirúrgica de uma lesão que causa uma deformidade visível deve ser considerada antes dos quatro anos de idade para limitar a morbidade psicológica. A ressecção cirúrgica de outras lesões que se beneficiam da ressecção precoce deve ser postergada até os 12 meses de idade, se possível. Os riscos associados à anestesia geral são menores após essa idade. Alguns pais podem optar por esperar até que a criança seja mais velha e possa participar da tomada de decisões e concordar em prosseguir com a cirurgia, especialmente se a deformidade for menor^{1,2}.

O presente estudo tem como objetivo descrever uma visão geral da intervenção vascular e tratamento cirúrgico das anomalias vasculares.

2 MATERIAL E MÉTODOS

O presente estudo consiste em um artigo de revisão sistemática de literatura com meta-análise, realizado de forma descritiva. Para a análise e seleção dos artigos a serem incluídos na revisão, os títulos dos artigos foram inicialmente avaliados com base na estratégia de busca de bases de dados eletrônicos, com uma avaliação subsequente dos resumos de estudos que contemplaram o assunto. Os artigos considerados pertinentes foram lidos na íntegra, a fim de excluir os artigos fora do tópico ou com algum design fora dos critérios estabelecidos de inclusão. Após a escolha dos artigos, as seguintes informações foram extraídas de cada artigo: autor, ano de publicação, número de pacientes submetidos à pesquisa, tempo de seguimento, metodologia aplicada e resultados. Os resultados dos estudos foram analisados de forma descritiva. Como critérios de exclusão, os artigos que abordavam sobre estudos experimentais e em teste *in vitro* foram excluídos, artigos como Narrativa, Editorial, Carta ao Editor, Comunicação preliminar ou relato de caso foram excluídos, artigos fora do período de publicação estabelecido e publicações na língua que não inglesa também não foram selecionados. Para realização desse artigo foi realizada uma pesquisa bibliográfica nas bases de dados PubMed, Cochrane e Uptodate, na qual foram utilizadas diversas combinações de termos relacionados ao tema, incluindo derivações que foram conectados pelo descritor booleano AND, utilizando os seguintes descritores pesquisados nos Descritores em Ciências da Saúde (DeSC): Vascular anomalies; Surgery; Treatment; malformations. Considerando os critérios de inclusão da pesquisa, foram analisados 9 artigos, sendo estes limitados a publicação entre os anos de 2002 a 2022, publicados originalmente na língua inglesa, os artigos inclusos poderiam ser ensaios clínicos, estudos de coorte, coortes históricas e estudos de caso controle.

Esses artigos foram selecionados por analisarem sobre intervenção vascular e tratamento cirúrgico das anomalias vasculares.

3 DESENVOLVIMENTO

Os tumores vasculares têm endotélio de proliferação rápida. Os hemangiomas infantis (IHs) são tumores benignos do endotélio vascular e os tumores mais comuns da infância. A maioria das crianças com HI é observada. Aproximadamente 90 por cento irão proliferar e involuir sem grandes sequelas, e nenhuma intervenção é necessária, durante a fase proliferativa, 10% irão ulcerar, sangrar ou deformar/obstruir estruturas importantes. Em geral, o tratamento é recomendado para HI que: envolve estruturas vitais; causa comprometimento funcional, como comprometimento da alimentação ou da visão; está associada a anormalidades estruturais; ou está em risco aumentado de ulceração, cicatrização e desfiguração².

Os tumores em determinados locais (lábio, pescoço e anogenital) apresentam risco aumentado de ulceração. Aproximadamente 16 por cento de todas as lesões irão ulcerar em uma idade média de quatro meses. Aqueles com risco aumentado de ulceração podem ser cobertos com petróleo hidratado para reduzir a dessecação. Uma vez que a ulceração se desenvolva, a ferida deve ser lavada com água e sabão pelo menos duas vezes ao dia e protegida com uma barreira de gaze de petróleo. A maioria das lesões cicatrizará com cuidado local da ferida e prevenção de traumas incidentais. O manejo cirúrgico durante a fase proliferativa na infância é raro devido aos riscos excessivos associados à excisão desses tumores altamente vasculares (por exemplo, perda excessiva de sangue, lesão iatrogênica, resultado estético inferior) em comparação com o risco mínimo de excisão residual tecido fibrogorduroso após a regressão do tumor. A morbidade associada à anestesia também é maior em bebês em comparação com crianças com mais de um ano de idade. Embora a intervenção cirúrgica para HI geralmente não seja aconselhável na infância, as indicações apropriadas, como falha no cuidado local da ferida e/ou farmacoterapia, tumor bem localizado em área anatomicamente segura, reconstrução complicada não necessária. A ressecção será necessária no futuro, e a cicatriz eventual seria a mesma, como exemplo, uma HI localizada e ulcerada do couro cabeludo pode ser tratada por excisão porque o risco de lesão iatrogênica é baixo e a frouxidão do couro cabeludo na infância facilita o fechamento. O tratamento com laser de corante para HI proliferante tem sido defendido por alguns autores; no entanto, quase todos os tumores estão fora do alcance do laser. O laser penetra apenas 0,75 a 1,2 mm na derme e, assim, afeta apenas a porção superficial do HI, causando algum clareamento. O laser de corante de pulso não demonstrou diminuir o

volume de IH ou acelerar a involução. Em vez disso, a lesão térmica fornecida pelo laser à derme isquêmica aumenta o risco de ulceração e hipopigmentação e cicatrização subsequentes³.

A ressecção do HI durante a primeira infância é muito mais segura porque a lesão é menos vascular e menor. Pulse-dye laser tem um papel definido no tratamento de telangiectasias residuais na fase involuída. Aproximadamente 50 por cento dos HI deixam para trás tecido fibrogorduroso ou pele danificada após a regressão do tumor, causando uma deformidade. Menos frequentemente, as crianças necessitam de reconstrução de estruturas danificadas (ou seja, nariz, orelha ou lábio). A maioria dos HIs completou a involução antes dos quatro anos de idade. Aguardar até a involução total do HI garante que a menor quantidade de tecido fibrogorduroso e pele danificada precisem ser ressecados, deixando a menor cicatriz possível. Os pacientes com telangiectasias, pele redundante ou tecido cicatricial desfigurante ou problemático devem ser encaminhados a um especialista em hemangioma. Se for óbvio que um paciente precisará de uma operação, é melhor intervir antes dos quatro anos de idade, quando a memória de longo prazo e a identidade pessoal começam a se desenvolver. Após os três anos de idade, o hemangioma completou a maior parte ou a totalidade da involução, e a deformidade pode ser corrigida para prevenir a morbidade psicossocial. Alguns pais podem optar por esperar até que a criança fique mais velha e seja capaz de tomar a decisão de intervenção cirúrgica por conta própria, principalmente se a deformidade for menor^{2,3}.

O hemangioendotelioma kaposiforme (KHE) é uma malignidade de baixo grau que não metastatiza. O KHE geralmente se apresenta na infância e é localmente agressivo, mas não metastatiza. O tumor causa deformidade e dor, e 50 a 70 por cento dos pacientes apresentam fenômeno de Kasabach-Merritt (KMP; trombocitopenia $<25.000/\text{mm}^3$, petéquias e sangramento). Como as lesões são tipicamente maiores que 5 cm, difusas e envolvem vários planos teciduais, raramente são passíveis de ressecção. Os pacientes sintomáticos com KHE são tratados com sirolimus ou vincristina. Os pacientes diagnosticados com KMP não devem receber transfusões de plaquetas. A trombocitopenia não é corrigida, as plaquetas ficam presas na lesão e o tumor pode aumentar de tamanho. Normalmente, a contagem de plaquetas normaliza aos dois anos de idade, uma vez que o tumor começa a sofrer involução. O manejo cirúrgico é possível para pequenas lesões que se apresentam em crianças mais velhas e adultos. A extirpação de um tumor maior pode ser indicada para pacientes sintomáticos com lesões bem localizadas ou para aqueles que falharam na quimioterapia. A ressecção não é necessária para tumores extensos que não estão causando problemas funcionais porque o KHE é benigno. Os riscos da ressecção e a deformidade resultante devem ser ponderados em relação à aparência do tumor⁴.

A maioria das KHEs é difusa e difícil de extirpar; eles são melhor gerenciados com quimioterapia até que "queimem" na primeira infância. KHE regride parcialmente após dois anos de idade em meados da infância. O tumor persiste a longo prazo e, embora a maioria seja assintomática, alguns pacientes apresentam dor crônica e contraturas. A excisão é considerada para lesões ressecáveis para prevenir expansão, morbidade quimioterápica ou dor crônica. O KHE pequeno e localizado pode ser ressecado de forma lenticular e fechado primariamente. O fechamento da ferida não deve ser complicado pela obtenção de margens amplas. Alguns defeitos requerem reconstrução complexa com enxertos de pele ou retalhos. Além disso, o tumor pode causar deformidades secundárias, como contraturas, que podem necessitar de reconstrução^{2,3,4}.

Os granulomas piogênicos (PGs) são pequenos (diâmetro médio de 6 mm), tumores vasculares benignos muitas vezes complicados por ulceração, sangramento e deformidade. A maioria dos pacientes requer intervenção cirúrgica para prevenir sangramento e ulceração e melhorar uma deformidade visível. O PG deve ser tratado logo após o diagnóstico para prevenir ou interromper a ulceração e o sangramento. Embora o PG possa se tornar temporariamente menor após sangramento e formação de crostas, a lesão geralmente aumenta para se tornar sintomática novamente. Numerosos métodos de tratamento foram descritos para PG, incluindo curetagem, excisão por shave, terapia a laser, creme de imiquimod, crioterapia e cauterização com nitrato de prata. Como a lesão envolve a derme reticular, um componente não é alcançado por algumas dessas modalidades, e taxas de recorrência de até 50% foram relatadas. O tratamento definitivo é a excisão cutânea de espessura total, com excisão de espessura total, a taxa de recorrência é próxima de 0 por cento⁵.

As malformações vasculares são anomalias da vasculatura resultantes de defeitos de desenvolvimento envolvendo as origens arterial e venosa, mas sem hiperplasia de células endoteliais significativa que ocorre em tumores vasculares. As malformações vasculares podem incluir elementos arteriais, capilares, linfáticos ou venosos, ou uma mistura destes. As malformações vasculares são classificadas como lesões de fluxo lento (baixo fluxo) ou de fluxo rápido (alto fluxo), o que determina a natureza do tratamento. As malformações capilares são malformações vasculares de fluxo lento compostas por capilares dérmicos e vênulas pós-capilares. A malformação capilar causa preocupações estéticas e psicológicas à medida que a cor escurece e a pele engrossa, às vezes com paralelepípedos fibrovasculares elevados. A terapia com laser pulsado pode melhorar a aparência clareando a cor: a região da cabeça e pescoço tem uma resposta melhor em comparação com as extremidades. Os resultados também são superiores para lesões menores e para aquelas tratadas em idade mais jovem. Após o

tratamento com laser de corante de pulso, o CM muitas vezes escurece novamente ao longo do tempo. Os granulomas piogênicos podem se desenvolver no MC, causando ulceração e sangramento. O MC também pode levar ao crescimento excessivo de tecidos moles e esqueléticos abaixo da mancha, piorando a deformidade do paciente^{4,5}.

O MC facial é melhor tratado com laser de pulso corante no início da infância, antes que a memória ou a autoconsciência se desenvolvam. A intervenção na infância pode alcançar um clareamento superior, bem como reduzir o risco de escurecimento e hipertrofia subsequentes, em comparação com a fotocoagulação na infância posterior. Algumas famílias podem optar por esperar para tratar MC do tronco ou extremidades até que a criança tenha idade suficiente para tomar a decisão. Como o supercrescimento não está presente ao nascimento e é progressivo, a maioria dos pacientes não necessita de contorno até a adolescência ou idade adulta. A hipertrofia fibrovascular cutânea ocorre ao longo de muitos anos, necessitando de intervenção na idade adulta. A má oclusão pode ser corrigida na adolescência com manipulação ortodôntica. Se a ortodontia for insuficiente, um procedimento ortognático é considerado quando os maxilares estão completamente crescidos, geralmente aos 16 anos nas mulheres e aos 18 anos nos homens. Os bebês podem ser tratados com laser de pulso-corante enquanto estão acordados (usando anestesia tópica), dependendo do tamanho e localização do MC. Após a infância, a anestesia geral é preferível, a menos que a lesão seja pequena, devido às dificuldades de contenção de uma criança acordada. Os adolescentes geralmente toleram o tratamento a laser enquanto estão acordados, dependendo da localização e extensão do MC. Múltiplos tratamentos, espaçados de seis semanas, são frequentemente necessários até que o MC não melhore com tratamentos adicionais⁶.

A malformação linfática (ML) é uma anomalia que envolve o desenvolvimento da vasculatura linfática. As malformações linfáticas podem ser classificadas como macrocísticas ou microcísticas. A LM não requer intervenção, a menos que seja grande ou sintomática. As complicações da LM podem incluir obstrução ou distorção de estruturas vitais, infecção, sangramento e dor. Um recém-nascido com ML cervicofacial pode apresentar comprometimento respiratório e necessitar de traqueostomia. A escleroterapia diminui a lesão e alivia os sintomas e é o tratamento de primeira linha para o LM macrocístico problemático. A escleroterapia tem eficácia superior e menor taxa de complicações em comparação com a ressecção e deve ser considerada para lesões macrocísticas grandes e assintomáticas para reduzir o risco de sangramento intralesional futuro ou infecção^{4,5,6}.

A escleroterapia para LM macrocístico assintomático deve ser considerada precocemente para diminuir o risco de sangramento ou infecção futura. Se possível, a

intervenção deve ser adiada até que o paciente tenha 12 meses de idade, quando os riscos associados à anestesia são menores. Como a LM progride ao longo do tempo, os pacientes assintomáticos geralmente procuram intervenção devido ao agravamento da deformidade durante o final da infância ou adolescência. A escleroterapia é usada para tratar a malformação linfática macrocística. Os cistos são aspirados e, em seguida, injetados com uma substância inflamatória para causar cicatrizes e diminuir a lesão. Os agentes esclerosantes comumente usados incluem doxiciclina, tetradecil sulfato de sódio, etanol e bleomicina. O procedimento geralmente é realizado com anestesia geral, e a orientação por imagem com ultrassonografia ou fluoroscopia é usada. Os resultados do tratamento demoram até oito semanas para serem vistos, e algumas lesões requerem injeções seriadas a cada seis a oito semanas. A ulceração é a complicação mais comum da escleroterapia e é tratada com cuidado local da ferida. Para vesículas mucosas na cavidade oral, a ablação por radiofrequência é a modalidade de tratamento preferida. Raramente, um ML localizado pode ser totalmente extirpado e as bordas da ferida reaproximadas sem reconstrução complexa. Como a LM geralmente é difusa e envolve vários planos teciduais, a ressecção completa é difícil e a recorrência é comum. Anestésico local com epinefrina deve ser usado porque pode ocorrer perda significativa de sangue durante a extirpação. Ressecções subtotais de áreas problemáticas, como vesículas sangrantes ou um lábio grande, devem ser realizadas em vez de tentar a excisão "completa", que resultaria em uma deformidade pior do que a malformação. As malformações linfáticas difusas geralmente requerem uma ressecção em estágios de regiões anatômicas definidas. A ML envolvendo a cabeça e o pescoço pode ser ressecada usando uma incisão coronal (testa, órbita), tarsal (pálpebra), pré-auricular-melolabial-transoral (bochecha) ou transversa da mucosa (lábio). A macroglossia pode exigir um procedimento de redução da língua. O supercrescimento ósseo é corrigido pelo contorno ósseo, e a má oclusão pode exigir correção ortognática⁶.

As malformações venosas (MVs) são malformações vasculares de fluxo lento compostas por uma rede anormal de veias. MVs podem causar dor e sofrimento psicológico. MVs também podem obstruir ou distorcer estruturas anatômicas importantes. O manejo de primeira linha é a escleroterapia, que é mais segura e eficaz do que a ressecção. O esclerosante destrói o endotélio dos pequenos canais, causando trombose, inflamação, cicatrização e encolhimento da lesão. Muitas vezes são necessários vários tratamentos. A ulceração é a complicação mais comum, mas ocorre em menos de 5% dos pacientes. Embora a escleroterapia reduza efetivamente o tamanho da lesão e melhore os sintomas, ela não remove a malformação. As lesões muitas vezes re-expandem, e os pacientes podem necessitar de tratamentos seriados. A extirpação cirúrgica não é geralmente favorecida porque a lesão inteira

raramente pode ser removida, a ressecção pode causar uma deformidade pior do que a lesão, o risco de recorrência é alto e o risco de perda sanguínea e lesão iatrogênica é significativo. No entanto, a cirurgia pode ser preferida à escleroterapia como tratamento inicial para lesões pequenas e bem localizadas que podem ser facilmente extirpadas para cura, malformações glomúvenosas que respondem menos favoravelmente à escleroterapia e MVs envolvendo o aspecto palmar da mão ou adjacente a um nervo importante, como o nervo facial. A ressecção também deve ser considerada para deformidade persistente após a conclusão da escleroterapia (os canais patenteados não são acessíveis para injeção adicional). Após a escleroterapia, a MV é substituída por cicatriz e, assim, o risco de perda sanguínea, lesão iatrogênica e recorrência é baixo. Além disso, a fibrose facilita a ressecção e reconstrução^{4,5,6}.

VMs não problemáticas podem ser observadas. A intervenção é reservada para lesões sintomáticas que causam dor, deformidade significativa ou ameaçam estruturas vitais, ou para áreas flebectásicas assintomáticas com risco de tromboembolismo. A maioria das crianças não necessita de tratamento no momento do diagnóstico. Como a MV se expande lentamente, os pacientes podem desenvolver dor ou agravamento da deformidade, o que estimula a intervenção. Menos comumente, MV envolvendo uma área anatomicamente sensível ou causando deformidade grosseira necessita de tratamento desde a infância. Quase todos os MVs devem ter escleroterapia antes da intervenção cirúrgica para facilitar a ressecção e melhorar o resultado. Algumas MVs pequenas e bem localizadas podem ser removidas sem escleroterapia pré-operatória. As lesões maiores podem exigir uma abordagem em etapas com excisão e reconstrução seriadas. Ocasionalmente, grandes MVs podem ser manejadas com excisão em estágio único e fechamento linear. A excisão subtotal pode ser apropriada para lesões problemáticas se uma ressecção maior puder resultar em uma deformidade pior. As MVs de cabeça e pescoço podem ser ressecadas através das seguintes abordagens: incisão coronal (testa, órbita), tarsal (pálpebra), pré-auricular-melolabial-transoral (bochecha) ou transversa da mucosa (lábio). O aconselhamento pré-operatório deve incluir a discussão de que é comum que as MVs se expandam após a excisão e que uma intervenção cirúrgica adicional pode ser necessária⁷.

As malformações arteriovenosas (MAVs) são lesões de fluxo rápido que envolvem a conexão de vasos arteriais e venosos através de um nicho ou fístula. As MAVs se expandem com o tempo e podem causar sangramento, dor, ulceração e destruição de estruturas vitais. A intervenção depende dos sintomas e da localização da lesão. As MAVs são benignas e o manejo visa aliviar os sintomas, preservar as funções vitais e melhorar a deformidade. As opções de tratamento incluem escleroterapia, embolização e ressecção. As lesões são estadiadas de acordo

com o sistema de estadiamento de Schobinger. As MAVs são tratadas por embolização, geralmente seguida de ressecção. A MAV é frequentemente difusa e envolve estruturas anatômicas importantes. Conseqüentemente, a cura é rara e o objetivo usual do tratamento é o controle da lesão. A embolização trata efetivamente os sintomas e complicações, reduzindo o sangramento, a dor e o tamanho da malformação. A embolização não remove a MAV e as lesões apresentam alto risco de reexpansão. A embolização é indicada para lesões grandes e difusas que não são facilmente passíveis de ressecção ou para controlar o sangramento agudo. A ressecção tem uma taxa de recorrência menor do que a embolização e deve ser considerada para lesões bem localizadas ou para corrigir deformidades focais causadas pela MAV (por exemplo, hipertrofia labial). A ressecção ampla e a reconstrução de MAV grandes e difusas devem ser realizadas com cautela porque a cura é rara, a taxa de recorrência é alta, a deformidade resultante é muitas vezes pior do que a aparência da malformação e o procedimento está associado a grande perda sanguínea, lesão iatrogênica, e morbidade^{6,7}.

As MAVs sintomáticas devem ser tratadas. Aproximadamente dois terços dos pacientes necessitarão de intervenção na infância ou adolescência; os demais pacientes não necessitam de tratamento até a idade adulta. As lesões assintomáticas em uma área difícil (face ou mão) são mais bem observadas porque a ressecção e reconstrução podem resultar em uma deformidade mais perceptível ou pior problema funcional. Além disso, a embolização ou a excisão incompleta podem fazer com que a lesão aumente e se torne sintomática. MAV assintomática em local não anatomicamente importante (tronco, membro proximal) pode ser removida com morbidade mínima antes que a lesão progrida para um estágio mais alto, que será mais difícil de ressecar e está associado a uma maior taxa de recorrência. Da mesma forma, uma MAV pequena e bem localizada deve ser excisada para possível cura antes que ela se expanda e a remoção completa não seja mais possível. Embora a taxa de recorrência seja menor quando MAVs assintomáticas são ressecadas, a reexpansão ainda é comum, embora algumas MAVs permaneçam sem problemas na idade adulta. O material embólico deve ser entregue no nidus da lesão, não nos vasos arteriais de alimentação. A oclusão do influxo causa colateralização e expansão da MAV; além disso, o acesso ao nidus pode ser bloqueado, impedindo futuras embolizações. Quando a ressecção é planejada, a embolização pré-operatória facilita o procedimento, reduzindo o fluxo sanguíneo para a lesão e facilitando a dissecação. As embolizações múltiplas são frequentemente necessárias antes da ressecção. Idealmente, a ressecção deve ser realizada dentro de uma semana após a embolização final. Pacientes e familiares são informados de que muitas MAVs tratadas por ressecção irão recorrer dentro de cinco anos após a ressecção⁷.

4 DISCUSSÃO

A Academia Americana de Pediatria publicou diretrizes de prática clínica para ajudar os profissionais de saúde a identificar pacientes de alto risco que requerem encaminhamento a um especialista em HI. As lesões superficiais que satisfazem essas condições e são tratadas antes das 12 semanas de idade respondem bem ao timolol tópico. Os hemangiomas mais espessos e bem localizados <3 cm de diâmetro podem ser tratados com triancinolona intralesional. Os hemangiomas espessos problemáticos >3 cm requerem tratamento sistêmico; propranolol oral é a primeira linha e a prednisolona oral é a segunda linha⁸.

O hemangioma congênito é um tumor vascular raro que se forma no útero. Está totalmente crescido ao nascimento e não apresenta proliferação pós-natal. As duas formas principais são um hemangioma congênito rapidamente involutivo (RICH), que sofre regressão acelerada ao longo do primeiro ano de vida, e um hemangioma congênito não involutivo (NICH) que não regride. A reconstrução de estruturas danificadas pode ser considerada entre três e quatro anos de idade, antes que a memória de longo prazo e a autoestima se desenvolvam. Alternativamente, algumas famílias podem optar por esperar até que a criança deseje ter a área melhorada mais tarde na infância ou durante a adolescência. RICH não requer manejo cirúrgico na infância porque sofre rápida regressão pós-natal; 50 por cento das lesões completaram a involução aos sete meses de idade, e os tumores restantes foram resolvidos aos 14 meses. Após a regressão, o RICH pode causar uma deformidade residual, como pele atrofica, tecido subcutâneo fino e veias de drenagem proeminentes. RICH pode deixar para trás atrofia de gordura, em contraste com IH. Em alguns casos, uma deformidade residual pode ser melhorada por ressecção ou transferência de gordura. NICH quase nunca é problemático na infância. Se a lesão causar uma deformidade suficiente para incomodar o paciente, ela pode ser extirpada^{7,8}.

A remoção cirúrgica do ML macrocístico está indicada se a lesão for sintomática e a escleroterapia não for mais possível, ou a ressecção for possivelmente curativa porque a lesão é pequena e bem localizada. Um ML microcístico é uma lesão composta por cistos muito pequenos para serem esclerosados (tipicamente <5 mm). LMs microcísticos não problemáticos podem ser observados. As opções de manejo não cirúrgico incluem laser de dióxido de carbono, que é usado para sangramento cutâneo e secreção de fluido linfático, e ablação por radiofrequência, que é útil para lesões intraorais e das vias aéreas. O sirolimus oral pode ser eficaz para lesões problemáticas difusas, a bleomicina intralesional pode ser usada para encolher LMs microcísticos. A ressecção deve ser considerada para lesões que causam

desfiguração, mas os riscos e a deformidade causados pelo procedimento devem ser ponderados em relação à aparência da lesão. LM microcístico não problemático que não pode ser facilmente esclerosado pode ser observado; a ressecção é reservada até que a lesão se torne sintomática⁹.

5 CONCLUSÃO

As anomalias vasculares englobam um grupo heterogêneo de tumores e malformações vasculares. A terminologia que envolve essas lesões é complexa, o que pode levar a erros frequentes no diagnóstico e manejo. Portanto, as lesões problemáticas geralmente são melhor tratadas em um centro multidisciplinar de anomalias vasculares. As indicações e o momento da cirurgia variam de acordo com o tipo de anomalia. As principais anomalias vasculares e modalidades de tratamento primário estão resumidas. Em geral, a cirurgia é reservada para lesões sintomáticas refratárias ao manejo não operatório e lesões pequenas, localizadas e de fácil ressecção. A intervenção precoce pode ser necessária para lesões que ameaçam estruturas anatomicamente vitais. A cicatriz cirúrgica não deve resultar em deformidade maior do que a causada pela anomalia vascular. Os tumores vasculares são o resultado da angiogênese patológica. Estes incluem hemangioma infantil, hemangioma congênito, hemangioendotelioma kaposiforme e granuloma piogênico.

A maioria das crianças com hemangioma infantil é observada. Quando indicada, a intervenção cirúrgica deve ser adiada até o término da fase involutiva após os três anos de idade para minimizar o risco de sangramento e complicações. O hemangioma congênito de rápida involução (RICH) não requer tratamento cirúrgico na infância porque sofre rápida regressão pós-natal. O hemangioma congênito não involutivo (NICH) não regride e, portanto, o limiar para ressecar o NICH problemático é menor. A maioria dos hemangioendoteliomas kaposiformes não são passíveis de ressecção e são tratados com quimioterapia. Podem estar associados a trombocitopenia, petéquias e sangramento conhecido como fenômeno de Kasabach-Merritt. O granuloma piogênico comumente se apresenta como uma pequena lesão ulcerada. A ressecção cirúrgica é quase sempre necessária logo após o diagnóstico para prevenir ou interromper a ulceração e o sangramento.

As malformações vasculares são anomalias da vasculatura resultantes de defeitos de desenvolvimento envolvendo as origens arterial e venosa. As malformações vasculares podem incluir elementos arteriais, capilares, linfáticos ou venosos, ou uma mistura destes. As malformações capilares são comumente tratadas com laser de pulso-corante. A cirurgia pode ser necessária para lesões associadas ao crescimento excessivo. A escleroterapia é o tratamento de primeira linha para malformações linfáticas macrocísticas problemáticas. As opções de

tratamento para malformações linfáticas microcísticas problemáticas incluem ressecção, laser de dióxido de carbono, ablação por radiofrequência, injeção intralesional de bleomicina e sirolimus. A escleroterapia também é o tratamento de primeira linha para malformações venosas problemáticas. Quase sempre deve ser realizado antes da cirurgia para ajudar a reduzir o tamanho da malformação venosa, minimizar a perda de sangue e reduzir a recorrência. As malformações arteriovenosas raramente são curadas e as intervenções visam controlar os sintomas. A embolização ajuda a paliar os sintomas e minimizar o sangramento devido à ressecção. A maioria das lesões requer ressecção total ou subtotal.

REFERÊNCIAS

1. Batta K, Goodyear HM, Moss C, et al. Randomised controlled study of early pulsed dye laser treatment of uncomplicated childhood haemangiomas: results of a 1-year analysis. *Lancet* 2002; 360:521.
2. Greene AK. Management of hemangiomas and other vascular tumors. *Clin Plast Surg* 2011; 38:45.
3. Murat I, Constant I, Maud'huy H. Perioperative anaesthetic morbidity in children: a database of 24,165 anaesthetics over a 30-month period. *Paediatr Anaesth* 2004; 14:158.
4. Krowchuk DP, Frieden IJ, Mancini AJ, et al. Clinical Practice Guideline for the Management of Infantile Hemangiomas. *Pediatrics* 2019; 143.
5. Léauté-Labrèze C, Dumas de la Roque E, Hubiche T, et al. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med* 2008; 358:2649.
6. Püttgen K, Lucky A, Adams D, et al. Topical Timolol Maleate Treatment of Infantile Hemangiomas. *Pediatrics* 2016; 138.
7. Couto JA, Greene AK. Management of problematic infantile hemangioma using intralesional triamcinolone: efficacy and safety in 100 infants. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2014; 67:1469.
8. Greene AK, Couto RA. Oral prednisolone for infantile hemangioma: efficacy and safety using a standardized treatment protocol. *Plast Reconstr Surg* 2011; 128:743.
9. Darrow DH, Greene AK, Mancini AJ, et al. Diagnosis and Management of Infantile Hemangioma. *Pediatrics* 2015; 136:e1060.