

Hemangiomas Infantis

Sara Campos, Maria João Paiva Lopes
Serviço de Dermatologia do Hospital dos Capuchos



17 de Setembro 2013

Hospital Dona Estefânia – Serviço de Pediatria

Anomalias Vasculares

- Nomenclatura antiga continua a ser usada → confusão/erro diagnóstico
- O termo “hemangioma” era largamente usado para identificar diferentes anomalias vasculares
- Em 1996 foi estabelecido um sistema de classificação oficial para as Anomalias Vasculares



ISSVA

International Society for the Study of Vascular Anomalies

Cambridge University Press

978-0-521-84851-0 - Color Atlas of Vascular Tumors and Vascular Malformations



International Society for the Study of Vascular Anomalies

Cambridge University Press

978-0-521-84851-0 - Color Atlas of Vascular Tumors and Vascular Malformations

Anomalias vasculares

Tumores vasculares

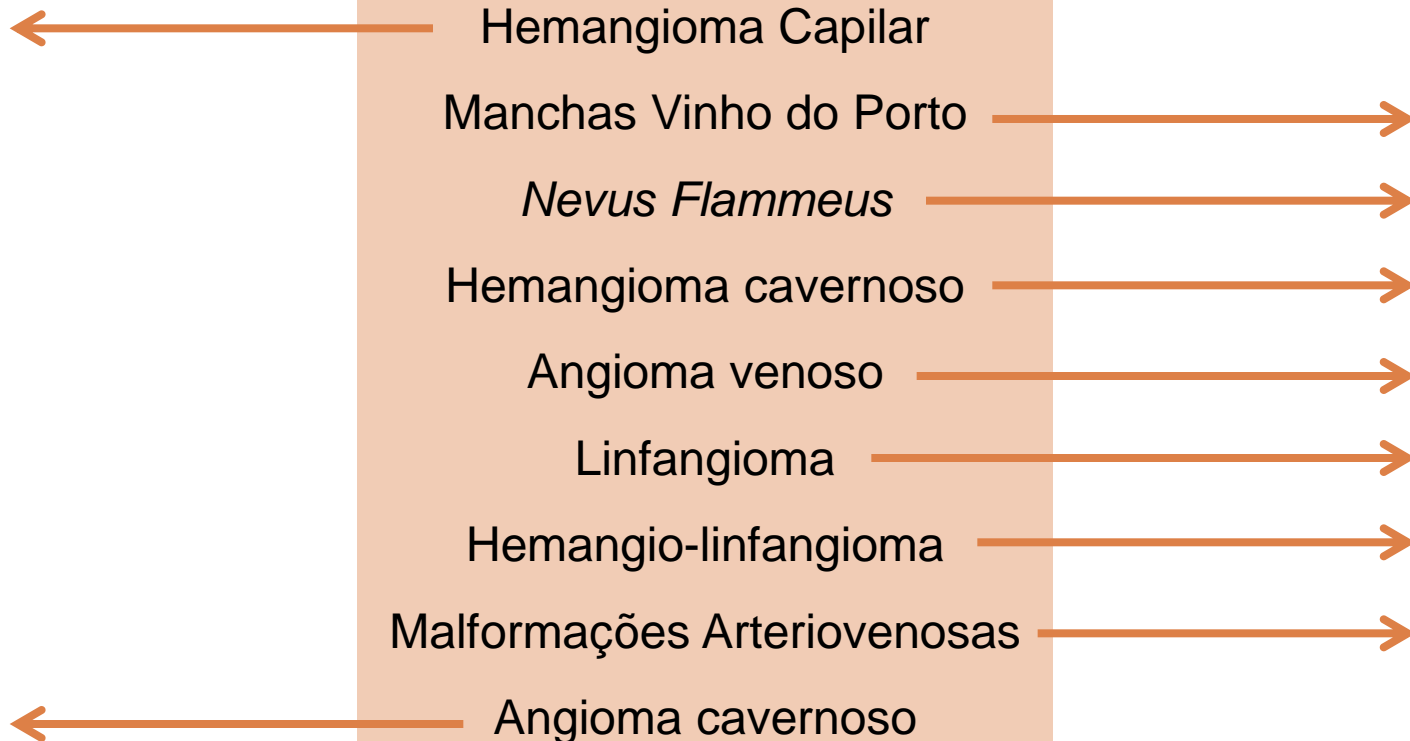
Malformações vasculares

Janeiro 2014

Nomenclatura anterior → ISSVA

Tumores
vasculares

Malformações
vasculares



Anomalias Vasculares

Tumores Vasculares

- Hemangioma Infantil → + comum
- Granuloma piogénico
- Hemangioma Congénito (variante rapidamente involutiva, variante não involutiva)
- Angioma em Tufos
- Hemangioendotelioma Kaposiforme
- Hemangiopericitoma

Verdadeiras neoplasias
Proliferação endotelial

Anomalias Vasculares

Malformações Vasculares

- Malformações Vasculares de baixo fluxo
- Malformações Vasculares de alto fluxo
- Malformações Vasculares complexas/combinadas

Vasos displásicos
Sem proliferação endotelial
Sem turnover celular

Diferenças clínicas

Anomalias Vasculares

Hemangiomas Infantis

- Proliferação benigna do endotélio vascular
- Geralmente ausentes ao nascimento/lesões precursoras
- Rápida proliferação
- Involução espontânea e lenta ao longo dos anos
- Mais comum no sexo feminino (2-5:1); prematuros, baixo peso ao nascer

Malformações vasculares

- Vasos displásicos
- Geralmente presentes ao nascimento
- Crescimento lento e proporcional
- Persiste no adulto
- Sem predileção por sexo

Anomalias Vasculares

Tumores Vasculares

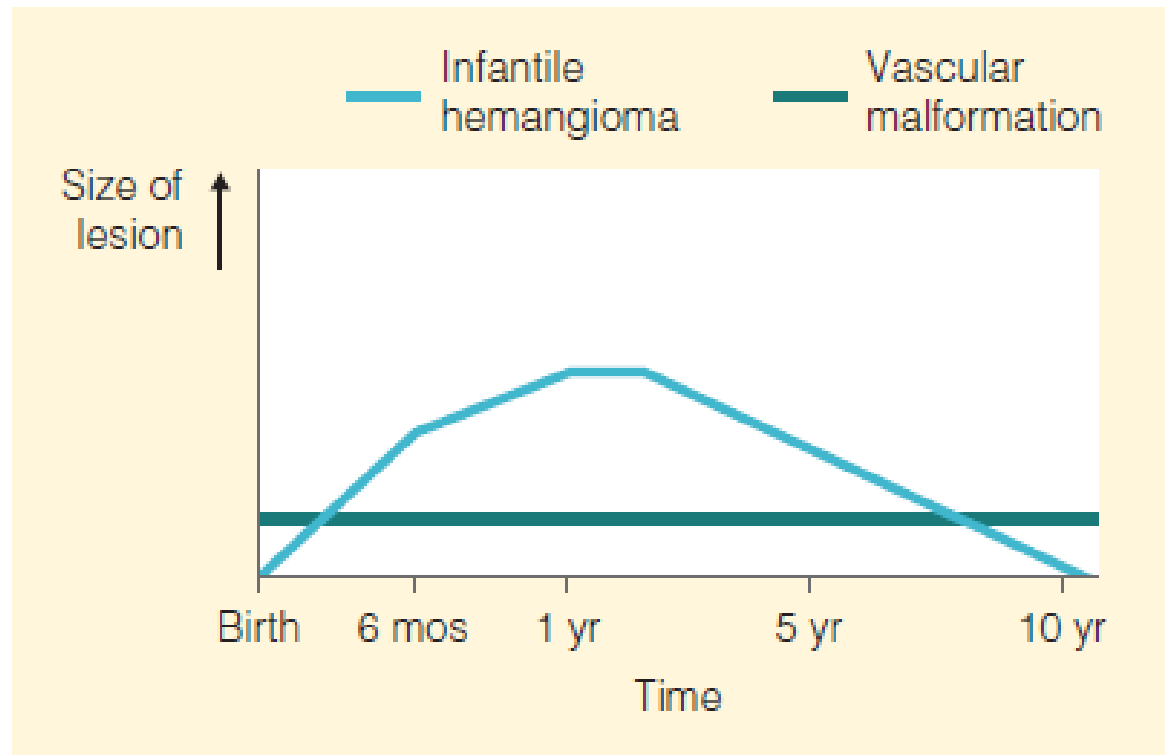
- Hemangioma Infantil → + comum
- Granuloma piogénico
- Hemangioma Congénito (variante rapidamente involutiva, variante não involutiva)
- Angioma em Tufos
- Hemangioendotelioma Kaposiforme
- Hemangiopericitoma

Hemangioma Infantil

- ✓ Tumor benigno + comum da infância
- ✓ 4-5%
- ✓ ++ Caucasianos
- ✓ Esporádicos

3 Fases:

- Proliferativa
- Estabilização
- Involutiva



Hemangioma Infantil

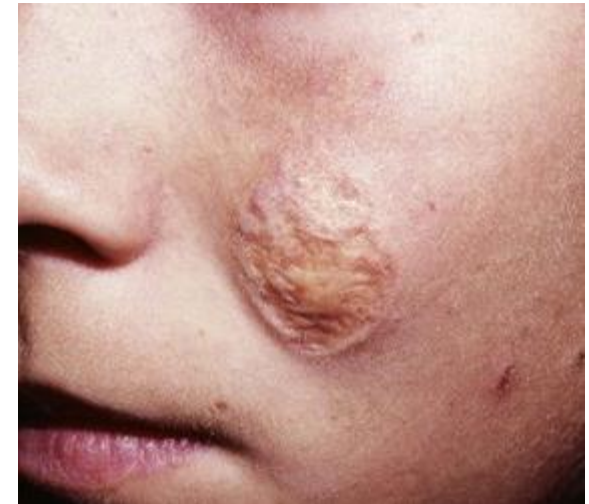
- ✓ Involução completa vs lesões residuais
- ✓ Grande desafio

30% → 3 anos

50% → 5 anos

70% → 7 anos

> 90% → 9 anos



Telangiectasias

Tecido
fibroadiposo/atrófico

Hemangioma Infantil

CLÍNICA

- ✓ Qualquer localização → cabeça + pescoço (60%), tronco (25%), membros (15%)
- ✓ Formas de apresentação:
 - Lesões precursoras de HI → 15-30%
 - HI típicos bem formados ao nascimento (seguem a evolução típica)
 - Ausência de lesões
 - Hemangiomas congênitos → menos comuns, proliferação intrauterina, pouco ou nenhum crescimento pós-natal

Entidade ≠

Hemangioma Infantil

- Lesões precursoras de hemangiomas infantis



Hemangioma Infantil

- **HI superficiais:** derme superficial; 50-60%



Maioria Focais



Padrão segmentar:
- comum, + preocupantes

Hemangioma Infantil

- **HI profundos:** derme profunda e/ou tec. subcutâneo; 15%



Hemangioma Infantil

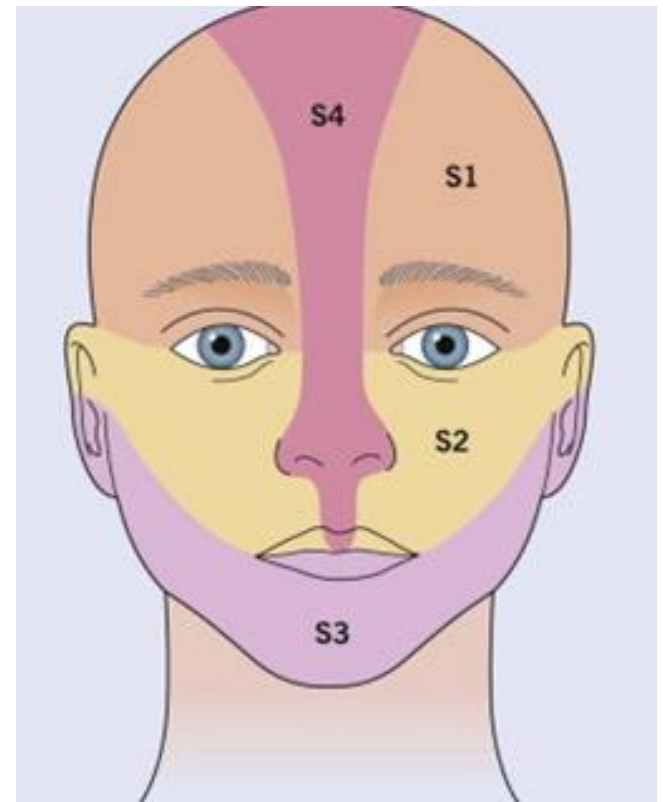
- **HI mistos:** componente superficial e profundo ; 25-35%



Hemangioma Infantil

Também classificados de acordo com o padrão de envolvimento

- ✓ Focais
- ✓ Segmentares
- ✓ Indeterminados



Hemangioma Infantil

- Maioria pequenos e sem complicações → sem necessidade de grande intervenção
- Alguns são problemáticos → dimensão, localização, número e padrão de distribuição
 - ✓ Efeito estético importante
 - ✓ Complicações
 - ✓ Anomalias extra-cutâneas

Importante abordagem multidisciplinar



Hemangioma Infantil

Complicações frequentes

Efeito estético importante

Hemangioma Infantil

Peri-orbital:

- ✓ Astigmatismo
- ✓ Ambliopia
- ✓ Estrabismo
- ✓ Proptose → raro
- ✓ Conjuntivite (raro)

Oftalmologia



Hemangioma Infantil

Lábio:

- ✓ > Risco de ulceração
- ✓ Efeito cosmético importante

Pavilhão auricular:

- ✓ Ulceração
- ✓ Surdez de condução



Hemangioma Infantil

Região anogenital:

Ulceração + infecção





Hemangioma Infantil

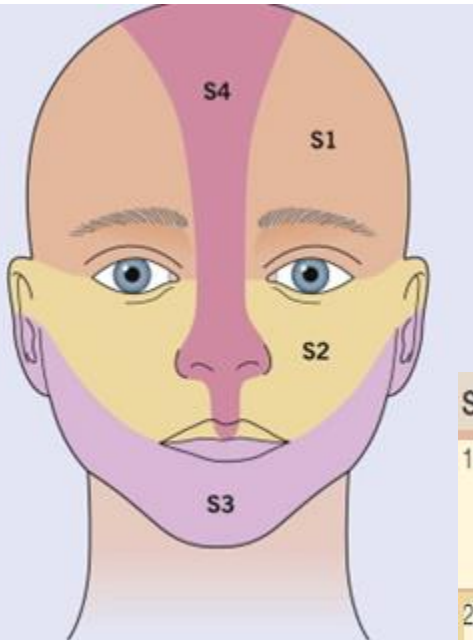
Anomalias extra-cutâneas

Segmentares
Grandes dimensões

Hemangioma Infantil

Associação com anomalias extra-cutâneas

++ HI de grandes dimensões e segmentares

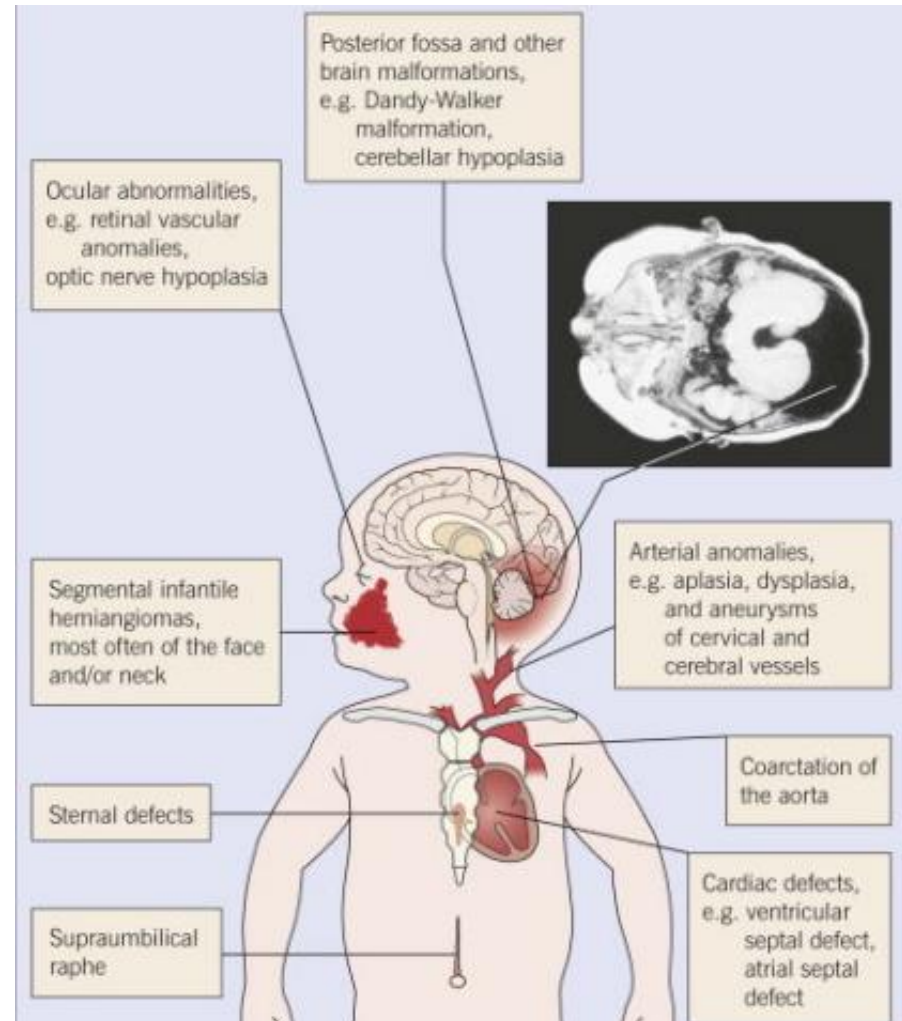


Segment number/name	Distribution	Comment
1 Frontotemporal segment	Lateral forehead Anterior temporal scalp Lateral frontal scalp Upper eyelid	Potentially greater risk of associated brain anomalies when PHACES syndrome present
2 Maxillary segment	Lateral cheek Upper lip Spares philtrum, pre-auricular area	
3 Mandibular segment	Pre-auricular area Mandible Chin Lower lip	Potentially greater risk of cardiac defects when PHACES syndrome present
4 Frontonasal segment	Medial frontal scalp/forehead Nasal bridge Nasal tip/ala Philtrum	

Hemangioma Infantil

Síndrome PHACE(S)

✓ ++ Sexo feminino



HI segmentar

Cervico-facial



Excluir S. PHACE(S)

✓ Avaliação oftalmológica

✓ Avaliação cardíaca, ecocardiograma

✓ RMN cabeça e pescoço

Síndrome PHACE(S)

✓ Recentemente foram propostos critérios diagnósticos para este síndrome

DIAGNOSTIC CRITERIA FOR PHACE(S) SYNDROME

Definite PHACE(S): Facial hemangioma >5 cm in diameter plus 1 major criterion or 2 minor criteria

Possible PHACE(S):

- Facial hemangioma >5 cm plus 1 minor criterion; *or*
- Hemangioma of the neck or upper torso plus 1 major criterion or 2 minor criteria;
or
- 2 major criteria in the absence of a hemangioma

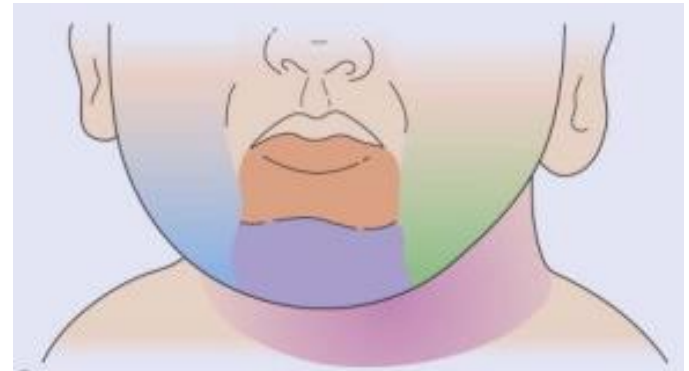
Organ system	Major criteria	Minor criteria
Cerebrovascular	<ul style="list-style-type: none">• Anomalies of major cerebral arteries* (e.g. dysplasia, hypoplasia, stenosis, aneurysm, aberrant origin/course)• Persistent trigeminal artery	<ul style="list-style-type: none">• Persistent embryonic arteries (other than trigeminal artery)• Intracranial hemangioma
Structural brain	<ul style="list-style-type: none">• Posterior fossa anomalies (e.g. Dandy–Walker complex, cerebellar hypoplasia/dysplasia)	<ul style="list-style-type: none">• Midline anomalies• Neuronal migration disorder
Cardiovascular	<ul style="list-style-type: none">• Aortic arch anomalies• Anomalous origin of subclavian artery ± vascular ring	<ul style="list-style-type: none">• Ventricular septal defect• Right aortic arch
Ocular	<ul style="list-style-type: none">• Posterior segment anomalies (e.g. retinal vascular anomalies, optic nerve hypoplasia)	<ul style="list-style-type: none">• Anterior segment anomalies (e.g. sclerocornea, cataract, coloboma)
Ventral or midline	<ul style="list-style-type: none">• Sternal defect• Supraumbilical raphe	<ul style="list-style-type: none">• Hypopituitarism• Ectopic thyroid

* Major cerebral arteries include: internal carotid artery; middle, anterior, or posterior cerebral artery; and vertebrobasilar system.

Hemangioma Infantil

Hemangiomatose laringea

- ✓ HI do 1/3 inferior da face
funcionam como marcadores
de hemangiomatose laringea
- ✓ Maioria subglóticos
- ✓ Sintomas
estridor, respiração ruidosa
semanas a meses após o
nascimento



ORL

Hemangioma Infantil

Disrafismo medular oculto

- ✓ HI lombo-sagrados da linha média
marcadores de disrafismo
medular oculto
- ✓ Quando $> 2,5\text{cm}$ de diâmetro
risco de 35%
- ✓ Se de grandes dimensões, ulcerado
 $>$ o risco



Hemangioma Infantil

Síndrome LUMBAR

L: HI/lipomas lombo-sagradas ou extremidades inferiores

U: anomalias/ulceração urogenital

M: mielopatia – disrafismo medular

B: deformidades ósseas

A: anomalias ano-rectais e arteriais

R: anomalias renais



Hemangioma Infantil

HI lombo-sagrados/membros inferiores



Excluir Síndrome LUMBAR

< 3 Meses:

exame físico + eco-doppler abdómen, pelve e medular

3-6 Meses

HI/lipoma lombar: RMN medular + avaliação neurocirurgia

Envolvimento extenso da zona da fralda: avaliação urológica

Envolvimento extenso do MI: avaliação por ortopedia

Hemangioma Infantil

Hemangiomatose Visceral

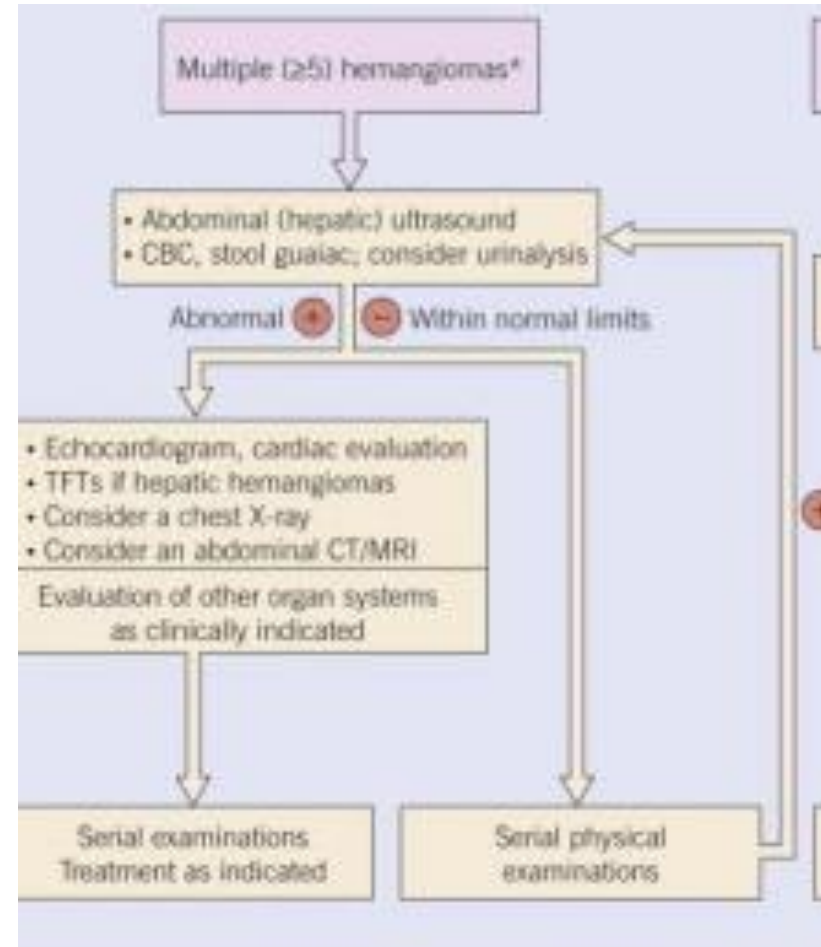
- ✓ HI múltiplos, pequenos e superficiais
- ✓ +++ **Fígado**
- ✓ Tubo digestivo
 - freq vs hepatico; hemorragias GI
- ✓ SNC → 1%
- ✓ Hemangiomas viscerais
 - comportamento semelhante aos cutâneos (proliferação e involução)



Hemangioma Infantil

Hemangiomatose Visceral

- ✓ Indicada pesquisa de envolvimento visceral se ≥ 5 HI estão presentes
- ✓ Avaliação imagiológica
 - eco abdominal \rightarrow envolvimento hepático



Hemangioma Infantil

COMPLICAÇÕES

- ✓ Ulceração → 10%
- ✓ Prejuízo cosmético
- ✓ Ansiedade dos pais e familiares
- ✓ Stress psicológico na criança
- ✓ Impacto social
- ✓ Impacto na qualidade de vida

Hemangioma Infantil

ULCERAÇÃO

- Lábios, região ano-genital, pregas
 - Grandes
 - Mistos
 - Segmentares
 - De crescimento mínimo
- ✓ Dor
 - ✓ Risco de infecção
 - ✓ Cicatriz
 - ✓ Raro hemorragia significativa



Anomalias Vasculares

Tumores Vasculares

- Hemangioma Infantil → + comum
- Granuloma piogénico
- Hemangioma Congénito (variante rapidamente involutiva, variante não involutiva)
- Angioma em Tufos
- Hemangioendotelioma Kaposiforme
- Hemangiopericitoma

Granuloma Piogénico

- ✓ Tumor vascular adquirido comum
- ✓ ++ Crianças e jovens
- ✓ Pápula/nódulo vermelho-vivo/eritemato-violáceo pediculado/séssil
- ✓ Solitário/várias lesões
- ✓ Patogénese desconhecida
- ✓ Apesar do nome → não infeccioso



Granuloma Piogénico

- ✓ Ulceração/hemorragia
- ✓ Qualquer local da pele e mucosas
 - ❖ ++ locais sujeitos a traumatismo → mãos, dedos, antebraços, face e por vezes mucosa oral
- ✓ Tratamento
 - ❖ Shaving + electro
 - ❖ PDL → lesões pequenas
 - ❖ Laser CO2



Anomalias Vasculares

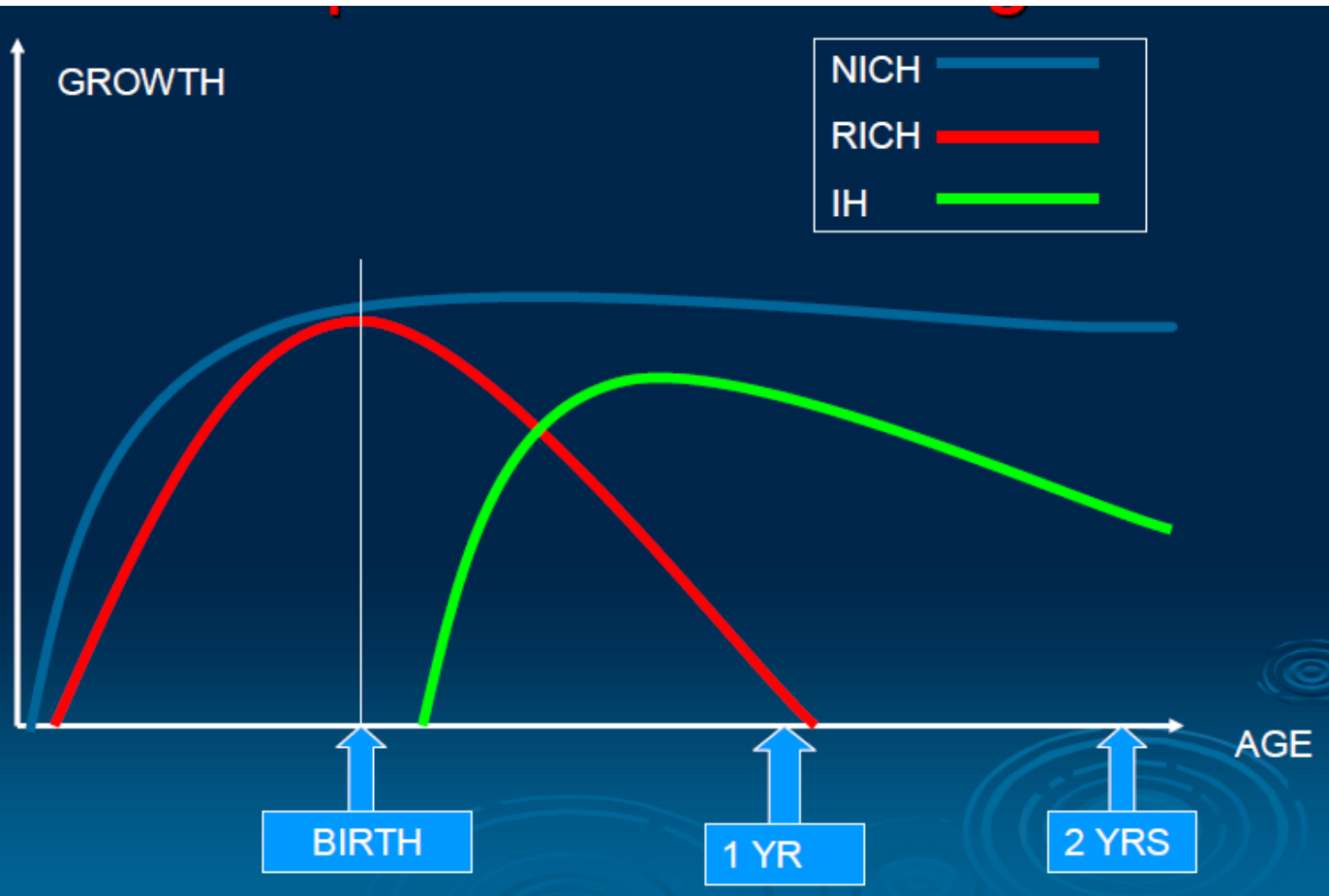
Tumores Vasculares

- Hemangioma Infantil → + comum
- Granuloma piogénico
- Hemangioma Congénito (variante rapidamente involutiva, variante não involutiva)
- Angioma em Tufos
- Hemangioendotelioma Kaposiforme
- Hemangiopericitoma

Hemangiomas Congênitos

- ✓ Raros
- ✓ Totalmente desenvolvido ao nascimento
- ✓ Clínica/histologia/imunohistoquímica → ≠ HI
- ✓ 2 tipos:
 - HC rapidamente involutivo → prevalência igual entre sexos ou + comum no sexo feminino; pode ocorrer trombocitopenia transitória no período neonatal
 - HC não involutivo → + comum no sexo masculino

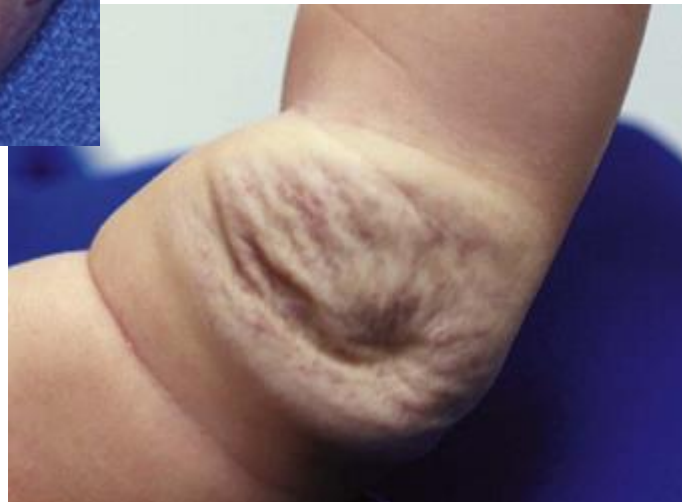
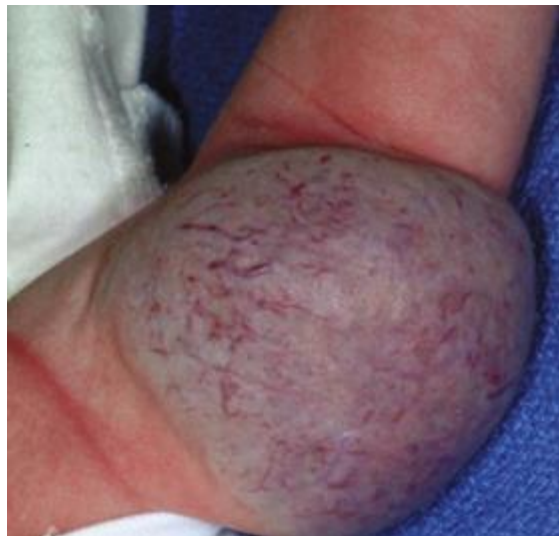
Hemangiomas Congênitos



- ✓ Ao nascimento
- ✓ Fase proliferativa
- ✓ Fase involutiva

Hemangiomas Congênitos

HC rapidamente involutivo



HC não involutivo





Hemangioma Infantil

TRATAMENTO

Hemangioma Infantil

HI → grande diversidade na apresentação/gravidade
abordagem terapêutica individualizada

OBJECTIVOS

- ✓ Prevenir/reverter complicações funcionais
- ✓ Tratar ulcerações associadas
- ✓ Reverter efeitos estéticos nefastos
- ✓ Minimizar stress psicológico no doente e familiares
- ✓ Evitar procedimentos agressivos com cicatrizes desnecessárias

Condição benigna + pode ocorrer
involução praticamente completa

Hemangioma Infantil

✓ Quando não tratar?

HI pequenos → excelente prognóstico → involução espontânea e bom resultado estético → vigiar apenas

Hemangioma Infantil

Corticoides intralesionais

- ✓ Lesões localizadas → como o caso dos HI pequenos do lábio
- ✓ Dosagem/periodicidade → não está estabelecido
- ✓ Triancinolona/betametasona/dexametasona

Corticoides tópicos

- ✓ Grupo 1 (muito potentes)
- ✓ HI superficiais
- ✓ Paragem do crescimento/↓ dimensão/↓ espessura/↓ da cor → 75%
- ✓ Poucos ou nenhuns efeitos laterais

Hemangioma Infantil

Imiquimod tópico

- ✓ Imiquimod 5% creme
- ✓ Imunomodulador/efeito anti-angiogénico
- ✓ HI superficiais
- ✓ ↓ da cor (< efeito no tamanho)
- ✓ Frequente → reação inflamatória no local de aplicação e por vezes erosão da superfície do hemangioma

Hemangioma Infantil

β –bloqueadores tópicos

- ✓ HI superficiais
- ✓ Timolol 0,5% solução



Hemangioma Infantil

β –bloqueadores tópicos

✓ Timolol 0,5% solução → 2 meses



Hemangioma Infantil

Indicações para tratamento sistémico

Reasons to consider systemic therapy for infantile hemangiomas

Threatened vital functions

- Vision
- Airway

Potential for disfigurement

- Nasal tip/columella
- Lip, especially if the lesion crosses the vermilion border
- Large/rapidly growing lesion, especially if on the face

Severe/recalcitrant ulceration

High-output cardiac failure

Hemangioma Infantil

Corticoides sistémico

- ✓ Prednisona/prednisolona ou equivalente
- ✓ Dosagem/duração do tratamento/esquema de desmame → não estão definidos
- ✓ Se o desmame é iniciado na fase proliferativa pode ocorrer recidiva

Hemangioma Infantil

β – bloqueadores sistêmicos

- ✓ Propanolol → eficaz no tratamento dos HI severos
- ✓ Alteração da cor (rosado → arroxeado), ↓ volume
- ✓ Benéficos na fase proliferativa e involutiva
- ✓ < efeitos laterais vs CCT sistêmicos
- ✓ Boa tolerância

ADMINISTRATION OF PROPRANOLOL FOR INFANTILE HEMANGIOMAS: CONSIDERATIONS REGARDING PRETREATMENT EVALUATION, DOSING AND MONITORING

Pretreatment evaluation

- In conjunction with a pediatrician and/or pediatric cardiologist: cardiac examination, heart rate, manual blood pressure, electrocardiogram (ECG), ± echocardiogram*
- If abnormalities on cardiac examination/ECG, at risk of PHACE(S) syndrome^[1] or presence of hepatic hemangiomas, refer to a pediatric cardiologist and obtain echocardiogram ± Holter monitoring
- Consider blood glucose level (e.g. via fingerstick)
- Determine if history of bronchospasm/reactive airway disease (usually considered a contraindication to propranolol therapy)
- If at risk for PHACE(S) syndrome^[1], MRI/MRA of head and neck to exclude vascular anomalies (see Fig. 103.15 for additional information); if abnormal findings, obtain evaluation by a neuroradiologist familiar with PHACE(S) and consider referral to a pediatric neurologist
- If multiple (e.g. ≥5) hemangiomas, abdominal ultrasound to assess for hepatic hemangiomas (see Fig. 103.15 for additional information)

Dosing and course

- Initial: 0.5–1 mg/kg/day divided into 2 or 3 doses
- Increase as tolerated, usually with a goal of 2 mg/kg/day^[1] divided into 2 or 3 doses^[5]
- For a proliferating hemangioma, treatment is typically continued until 9–15 months of age (depending on the clinical setting and course)
 - Based on the response to treatment and other characteristics of the hemangioma, dose increases as the child grows to maintain the same goal dose/kg may or may not be needed
 - Dose should be lowered or therapy temporarily suspended during intercurrent illnesses, especially if decreased oral intake or vomiting
- Taper over ~2–4 weeks before discontinuing (primarily to prevent rebound tachycardia)

Hemangioma Infantil

β – bloqueadores sistêmicos

- ✓ Efeitos laterais possíveis → bradicardia, hipotensão, hipoglicemia (mascara os sinais), broncospasmo, perturbações do sono
- ✓ Avaliação por cardiologista na fase pré-tratamento com avaliações periódicas (ex físico, ECG e se necessário ecocardiograma)
- ✓ Desmame gradual para evitar taquicardia rebound

Propanolol → 1-1,6mg/Kg/dia, 10 sem



Propanolol → 1-1,6mg/Kg/dia, 10 sem



Hemangioma Infantil

PDL

- ✓ Nos HI em fase proliferativa tem efeito em lesões **superficiais**
- ✓ HI mistos ou profundos → pode causar ↓ da cor mas sem efeito no componente subcutâneo/dérmico (sem efeito no componente profundo)
- ✓ Necessárias **múltiplas sessões** durante a fase proliferativa, para se obter efeito e evitar recidiva
- ✓ Efeitos laterais → alterações da pigmentação, dor, ulceração e cicatrizes atróficas

Não disponível no CHLC

Hemangioma Infantil

Cirurgia

- ✓ HI involuídos/parcialmente involuídos → remover tecido fibroadiposo e pele em excesso
- ✓ Efeito estético
- ✓ Timing ideal → múltiplos fatores

Embolização arterial

- ✓ HI que causam ICC de alto débito
- ✓ Pode ser usado em associação com outras técnicas

Hemangioma Infantil

HI ulcerados

Tratar

- ✓ B-bloqueadores
- ✓ CCT
- ✓ Cirurgia
- ✓ PDL

Evitar infecção

- ✓ Cuidados locais
- ✓ AB tópicos
- ✓ AB orais (raro)

↓ dor associada

- ✓ Cuidados locais
- ✓ Pensos oclusivos
- ✓ Paracetamol oral
- ✓ Lidocaina tópica

Situações ligeiras → apenas cuidados locais → lavagem com solução salina + AB tópicos como mupirocina/ácido fusídico + placa de hidrocolóide

Obrigada pela atenção

Consulta de Dermatologia e Pediatria HDE

Dra. Maria João Paiva Lopes

Dra. Ana Isabel Cordeiro

Última 4^a Feira de cada Mês