

Hemangiomas Infantis

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

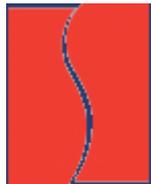


17 de Setembro 2013

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



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

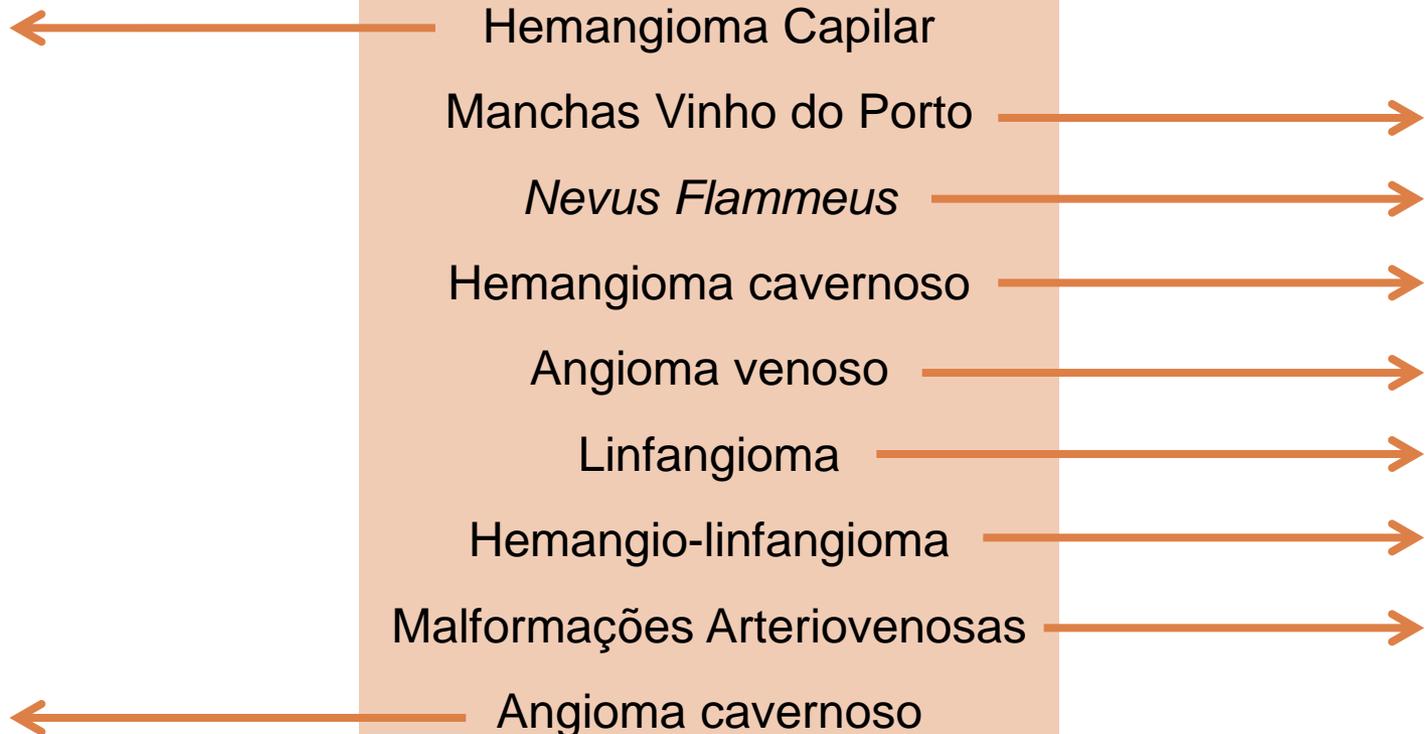
Malformações vasculares

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

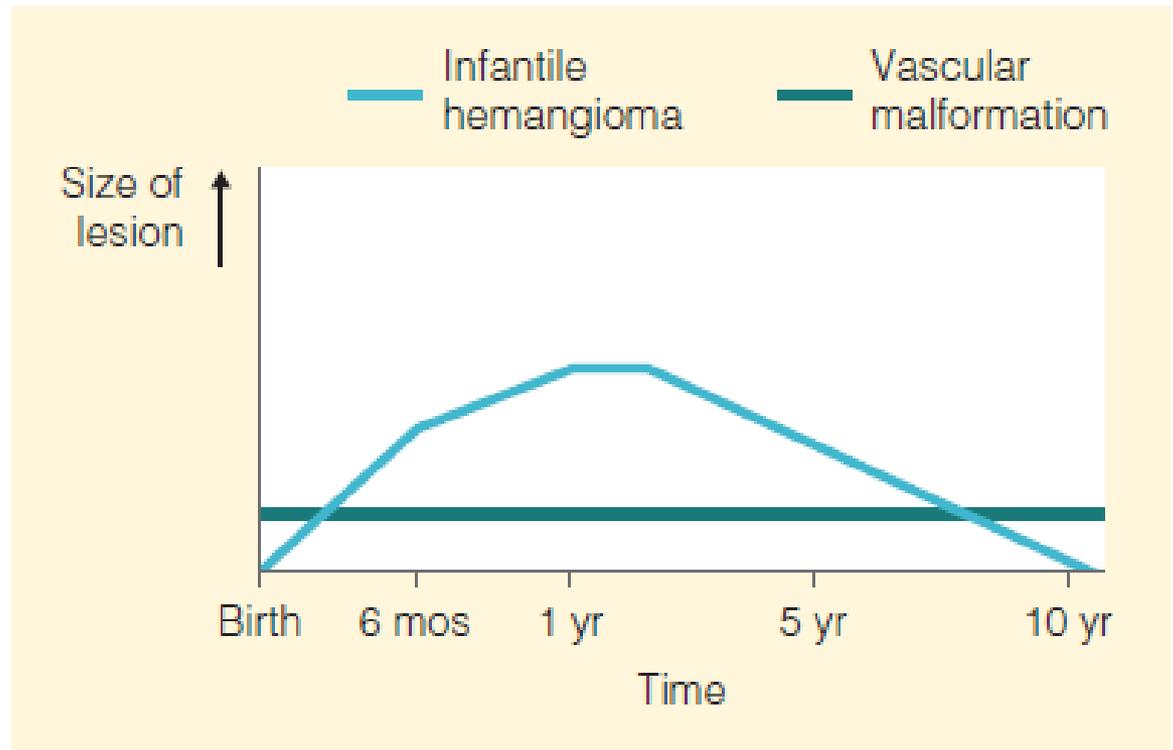
- Hemangioma Infantil → + comum
- Granuloma piogénico
- Hemangioma Congénito (variante rapidamente involutiva, variante não involutiva)
- Angioma em Tufos
- Hemangioendotelioma Kaposiforme
- Hemangiopericitoma

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

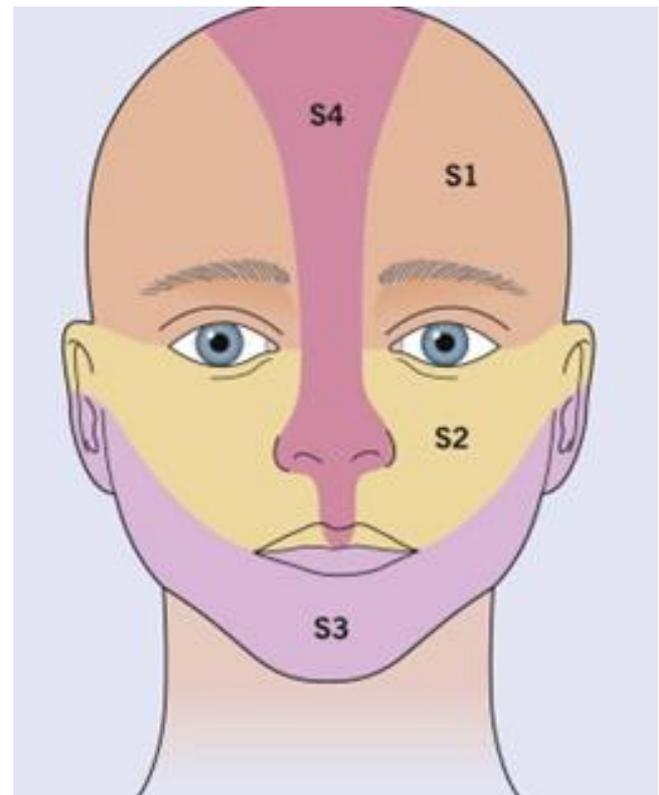
- **HI mistos:** componente superficial e profundo ; 25-35%



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

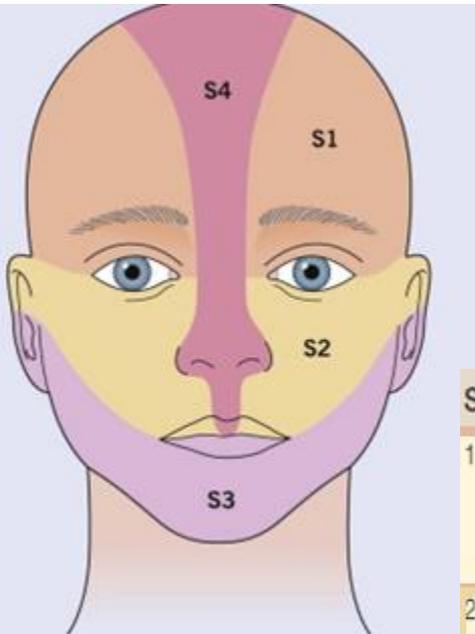
Anomalias extra-cutâneas

Segmentares
Grandes dimensões

Hemangioma Infantil

Associação com anomalias extra-cutâneas

++ HI de grandes dimensões e segmentares

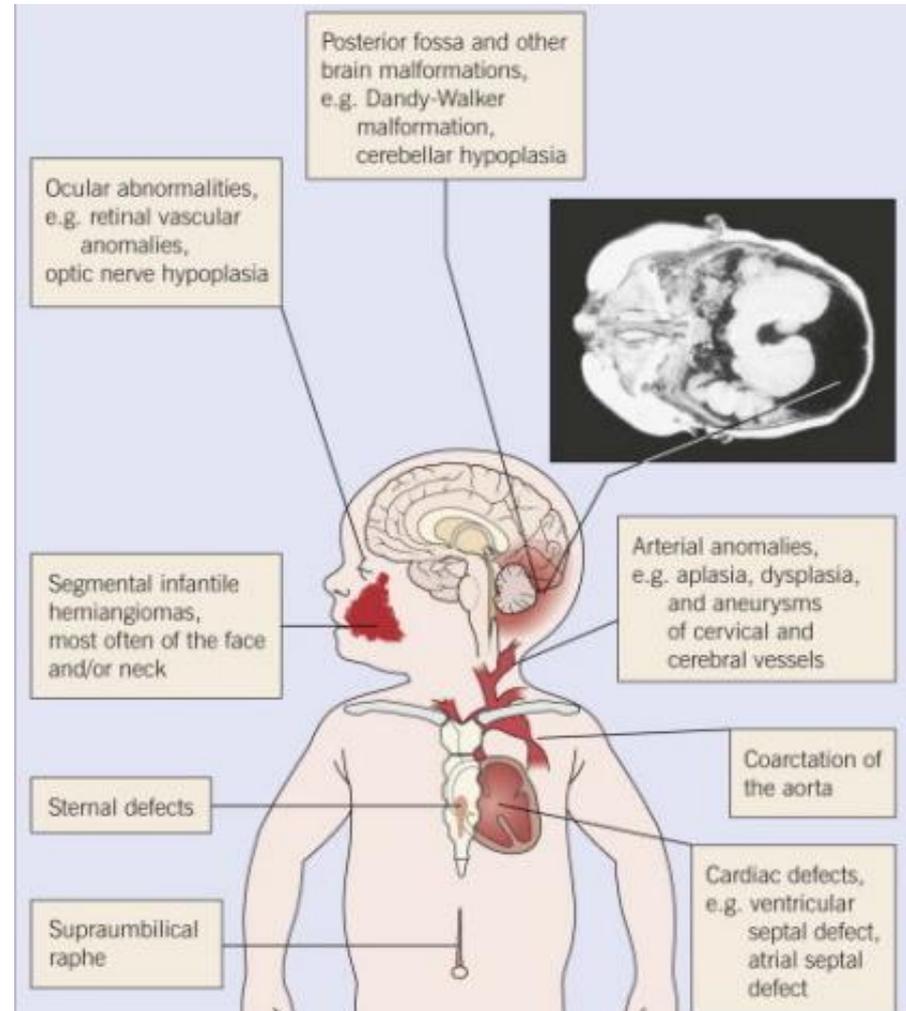


| Segment number/name | Distribution | Comment |
|--------------------------|--|---|
| 1 Frontotemporal segment | Lateral forehead Anterior temporal scalp Lateral frontal scalp Upper eyelid | Potentially greater risk of associated brain anomalies when PHACES syndrome present |
| 2 Maxillary segment | 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

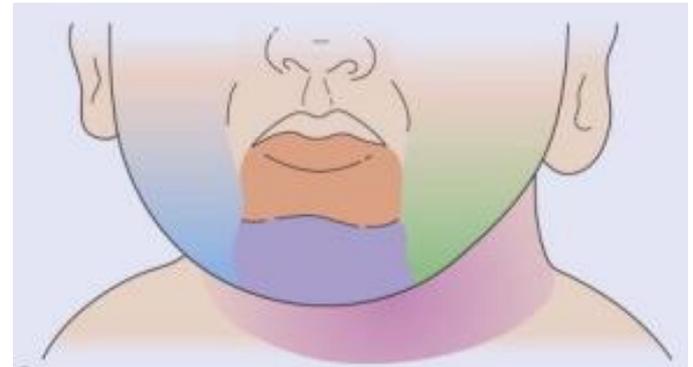
| Organ system | Major criteria | Minor criteria |
|---------------------------|--|---|
| Cerebrovascular | <ul style="list-style-type: none"> • Anomalies of major cerebral arteries* (e.g. dysplasia, hypoplasia, stenosis, aneurysm, aberrant origin/course) • Persistent trigeminal artery | <ul style="list-style-type: 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

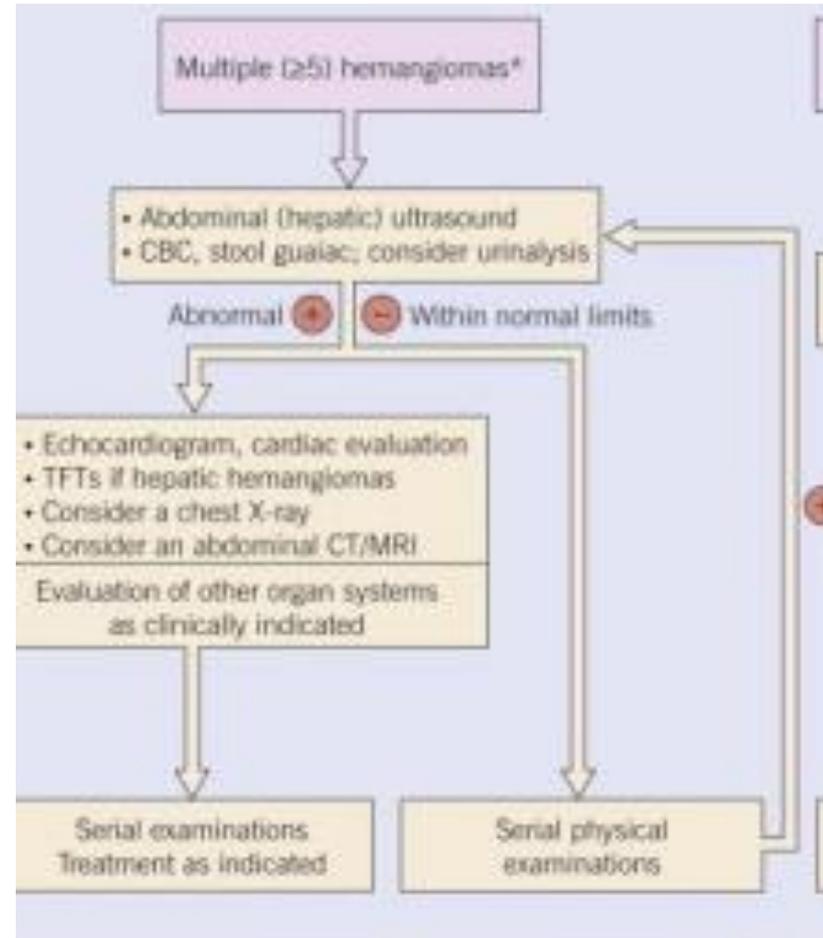
- ✓ HI múltiplos, pequenos e superficiais
- ✓ +++ **Fígado**
- ✓ Tubo digestivo
 - freq vs hepatico; hemorragias GI
- ✓ SNC → 1%
- ✓ Hemangiomas viscerais
 - comportamento semelhante aos cutâneos (proliferação e involução)



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

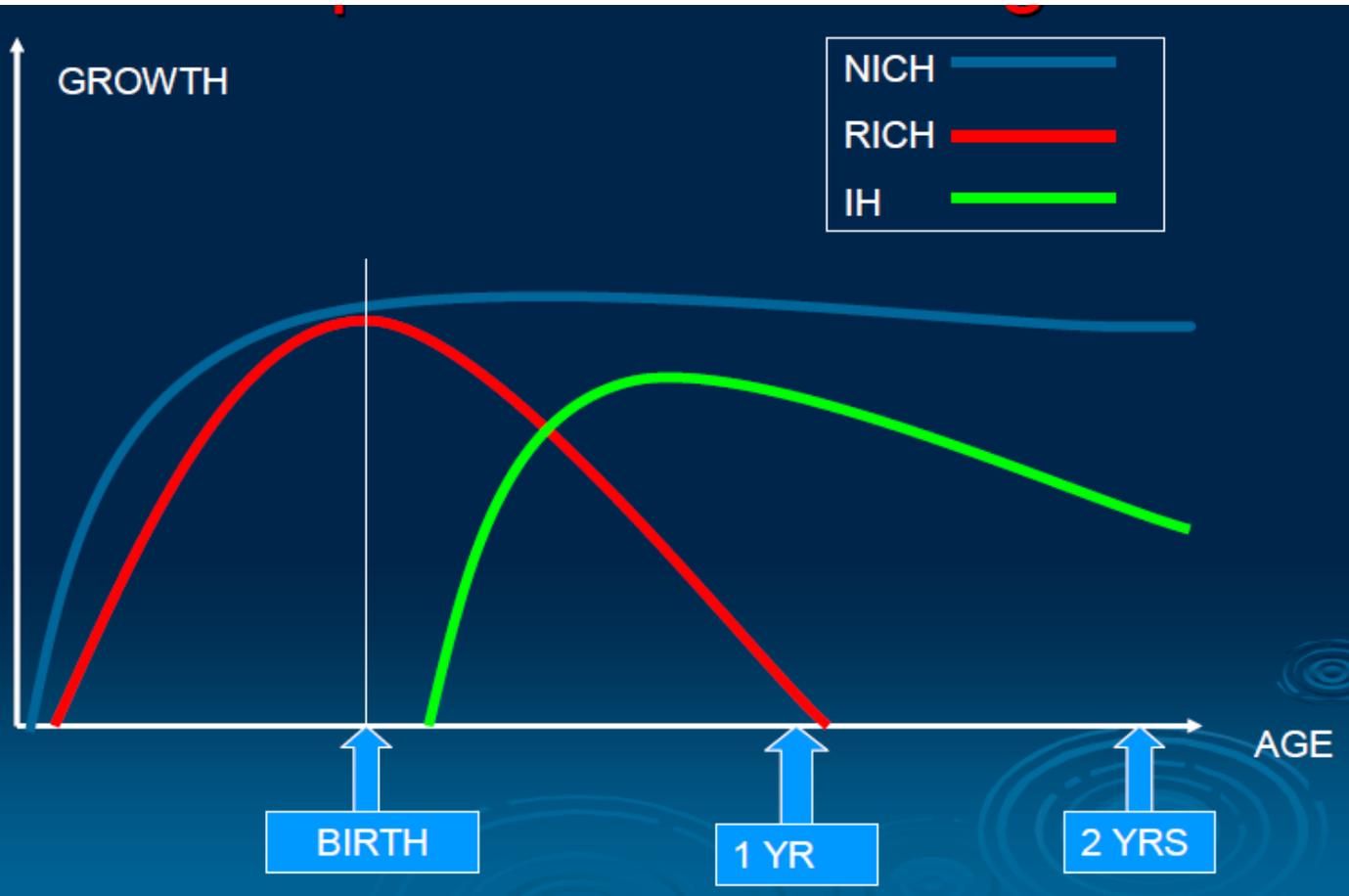
Tumores Vasculares

- 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 Congénitos

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