

Hemangiomatoza cutanată la copil, indicații și posibilități actuale de tratament

Elena Țarcă

Disciplina de Chirurgie și Ortopedie Pediatrică, Universitatea de Medicină și Farmacie „Gr. T. Popa”, Iași

Spitalul Clinic de Urgente pentru Copii “Sfanta Maria” Iasi



UNIVERSITATEA DE MEDICINĂ ȘI FARMACIE
GRIGORE T. POPA IAȘI



Hemangiomatoza cutanată

- tumori vasculare benigne
- 5-10% dintre nou-născuți, frecvența mai mare la prematuri
- de obicei cu pronostic favorabil, indiferent de metoda de tratament aleasă.
- multe cazuri la care tratamentul a fost amânat în baza posibilității de remisiune spontană a tumorii, lucru greșit înțeles de către părinți și uneori chiar de către cadrele medicale,
- complicații grave precum ulcerare și infecție, sângerare, desfigurarea zonei de care aparțin, obstrucția căilor aeriene superioare sau a vederii, insuficiență cardiacă congestivă, coagulopatie de consum și în rare cazuri chiar deces
- mărirea inacceptabilă în dimensiuni a hemangiomului - efecte negative asupra funcționalității zonei afectate, a rezultatelor tratamentului ulterior și asupra stării psihice a părinților



Factori de risc:

Sexul feminin (3:1)

Greutate mică la naștere

Sarcină multiplă

Amniocenteză/biopsie de vilozități coriale

Vârsta maternă avansată

Rasa albă

FIV



- Tumorile vasculare se caracterizează prin proliferarea anormală a celulelor endoteliale și a vaselor de sânge aberante.
- În schimb, **malformațiile vasculare** sunt rețele de vase sanguine și/sau limfatice anormale care se formează în timpul dezvoltării fetale și au transformarea normală a celulelor endoteliale.

RMACIE



Mulliken și Glowacki au inițiat prima clasificare în 1982 (tumori vasculare/malformații vasculare), în timp ce sistemul de clasificare de la Hamburg a rafinat-o și mai mult (perspectivă embriologică)

CLASIFICARE

ISSVA classification for vascular anomalies ©
(Approved at the 20th ISSVA Workshop, Melbourne, April 2014, last revision May 2018)

Vascular anomalies				Pattern	Different types
Vascular tumors	Vascular malformations			<ul style="list-style-type: none"> - focal - multifocal - segmental - indeterminate 	<ul style="list-style-type: none"> - superficial - deep - mixed (superficial + deep) - reticular / abortive / minimal growth - others
	Simple	Combined *	of major named vessels associated with other anomalies		
		Benign vascular tumors 1			
Benign	Capillary malformations	Infantile hemangioma / Hemangioma of infancy			see details
Locally aggressive or borderline	Lymphatic malformations	Congenital hemangioma			GNAQ / GNA11
	Venous malformations	Rapidly involuting (RICH) *			
	Arteriovenous malformations*	Non-involuting (NICH)			
Malignant	Arteriovenous fistula*	Partially involuting (PICH)			
		Tufted angioma * **			GNA14
		Spindle-cell hemangioma			IDH1 / IDH2
		Epithelioid hemangioma			FOS
		Pyogenic granuloma (also known as lobular capillary hemangioma)			BRAF / RAS / GNA14
		Others			see details



Tumorile vasculare

- **Hemangioame infantile** = tumori vasculare benigne - Din punct de vedere histologic, aceste leziuni se colorează pozitiv pentru proteina transportor-1 de glucoză (GLUT-1). Tumorile apar de obicei între 2 săptămâni și 2 luni de viață postnatal și urmează o fază de proliferare, o fază de stagnare și o stare de involuție completă.
- **Hemangioame Congenitale** = tumori care au dezvoltare intrauterină, cu creștere finalizată la naștere. Aceste leziuni afectează mai frecvent extremitățile, aproape de articulație, sau capul și gâtul, aproape de ureche; coloratie negativă pentru GLUT-1
 - rapidly involuting congenital hemangiomas (**RICHs**) regresează de obicei în 6-14 luni
 - noninvoluting congenital hemangiomas (**NICHs**) nu regresează și au tendința de progresie, necesitând de obicei excizie chirurgicală
 - pulsed-dye laser poate fi folosit pentru a diminua colorarea superficială; embolizarea poate fi necesară pentru a controla șunturile arteriovenoase
- **Tumori mai agresive**- Tufted angiomas and Kaposiform hemangioendothelioma - neoplasme vasculare rare, care apar de obicei în piele și se infiltrază în timp în țesuturile mai profunde. Cele mai multe cazuri sunt asociate cu coagulopatie de consum sau cu sindromul Kasabach-Merritt, precum și cu limfangiomatoză.
- Tumori maligne- Angiosarcomas, Epithelioid hemangioendothelioma



CARACTERISTICI EVOLUTIVE HEMANGOM INFANTIL

PROLIFERATIVĂ

- 6-10 luni
- volumul ↑
- bosenate
- culoarea se intensifică

INVOLUTIVĂ

- ↓ Volumul și fermitatea
- Culoare-palidă
- 50% după 5 ani → 70% după 7 ani → 100% după 10-12 ani

3
FAZE



Hemangioame neglijate / impact negativ asupra dezvoltării estetice / funcționale / psiho-emoționale



Hemangioame neglijate / impact negativ asupra dezvoltării estetice / funcționale / psiho-emoționale



Tratament

- Simpla observație - implicarea mai multor specialități medicale, radiologice și chirurgicale
- Strategia terapeutică va ține cont de tipul, localizarea și stadiul de evoluție al hemangiomului, întinderea și numărul leziunilor, implicarea sistemică, prezența complicațiilor locale, afectarea psihologică și dorința părinților
- Afectarea oricărei funcții (oculare, auriculare, aeriene, genito-urinare, loco-motorii), a aspectului cosmetic (localizare pe vârful nasului, la nivel labial sau hemangioame care desfigurează regiunea cranio-facială) sau hemangioamele care au ulcerat necesită **tratament urgent**
- Tratamentul farmacologic - în trecut - interferon alfa, **corticosteroizi**, chimioterapicele tradiționale (vincrisină, ciclofosamidă) ca agenți unici sau ca adjuvanți la intervenții chirurgicale
- Începând din anul 2008, **propranololul** este din ce în ce mai frecvent folosit, cu rezultate foarte bune (Léauté-Labrèze, Drolet); atenolol, nadolol, acebutolol
- Cazuri cu evoluție favorabilă sub aplicații topice cu **timolol** maleat 0,5% pentru hemangioamele cutanate superficiale, care nu sunt ulcerate și nu implică mucoasele
- **Sirolimus** (Rapamune) - cazuri rezistente la Propranolol
- Laserterapie, iar pentru cazurile dificile embolizare și chiar transplant sau radioterapie
- Tratament “naturist” - Curcumina (turmeric), Proanthocyanide (semințe de struguri, vin roșu, merișoare)- efect antiinflamator și anti-angiogenic
- Tratamentul **chirurgical** - injectare intralezională agenți sclerozanti, excizie



PROTOCOL TERAPEUTIC - PROPRANOLOL

-Forma de prezentare - tablete **10 mg**, care pot fi sfărâmate și reconstituite în cantitatea necesară și sub formă de **praf**, care poate fi amestecat în lapte sau ceai îndulcit.

- Hemangiol sirop

-Inițierea tratamentului- în fereastra terapeutică = faza proliferativă.



-Nu mai devreme de ziua 35

-1 mg/KGc/zi în 2 prize

-până la 3 mg/kgc/zi.

Screening pre-terapeutic:
EKG, eco-cord,
FC, FR, TA,
t°C, glicemie

Prima administrare și modificările dozei (G)-în spital-
monitorizare TA, FC, FR la 1 h în primele 4 h

Glicemie, EKG-2/4h

Până la finalul perioadei de creștere a hemangiomului-10-12 luni vârstă



EFECTE ADVERSE PROPRANOLOL

- TRATAMENUL ESTE TOLERAT FĂRĂ APARIȚIA UNOR EFECTE SECUNDARE ÎN APROX 96% DIN CAZURI
- Rata medie de răspuns pozitiv - 98%



EFECTE ADVERSE

• FOARTE FRECVENTE

- diaree
- vărsături
- tulburări de somn
- bronșită

• FRECVENTE

- bronșiolită
- scădere apetit
- Agitație, iritabilitate
- Coșmaruri
- răcire extremități
- bronhospasm

• MAI PUȚIN FRECVENTE

- bloc atrioventricular

• NECUNOSCUTE

- hipotensiune
- Raynaud
- bradicardie
- convulsii hipoglicemice



Tratament cu Propranolol

- cazuri sugestive, cu rezultate estetice favorabile după tratament



Tratament cu Propranolol



Tratament cu Propranolol + laserterapie



UNIVERSITATEA DE MEDICINĂ ȘI FARMACIE
GRIGORE T. POPA IAȘI



Injectari cu Bleomicina si Propranolol per os



Scleroterapie



UNIVERSITATEA DE MEDICINĂ ȘI FARMACIE
GRIGORE T. POPA IAȘI



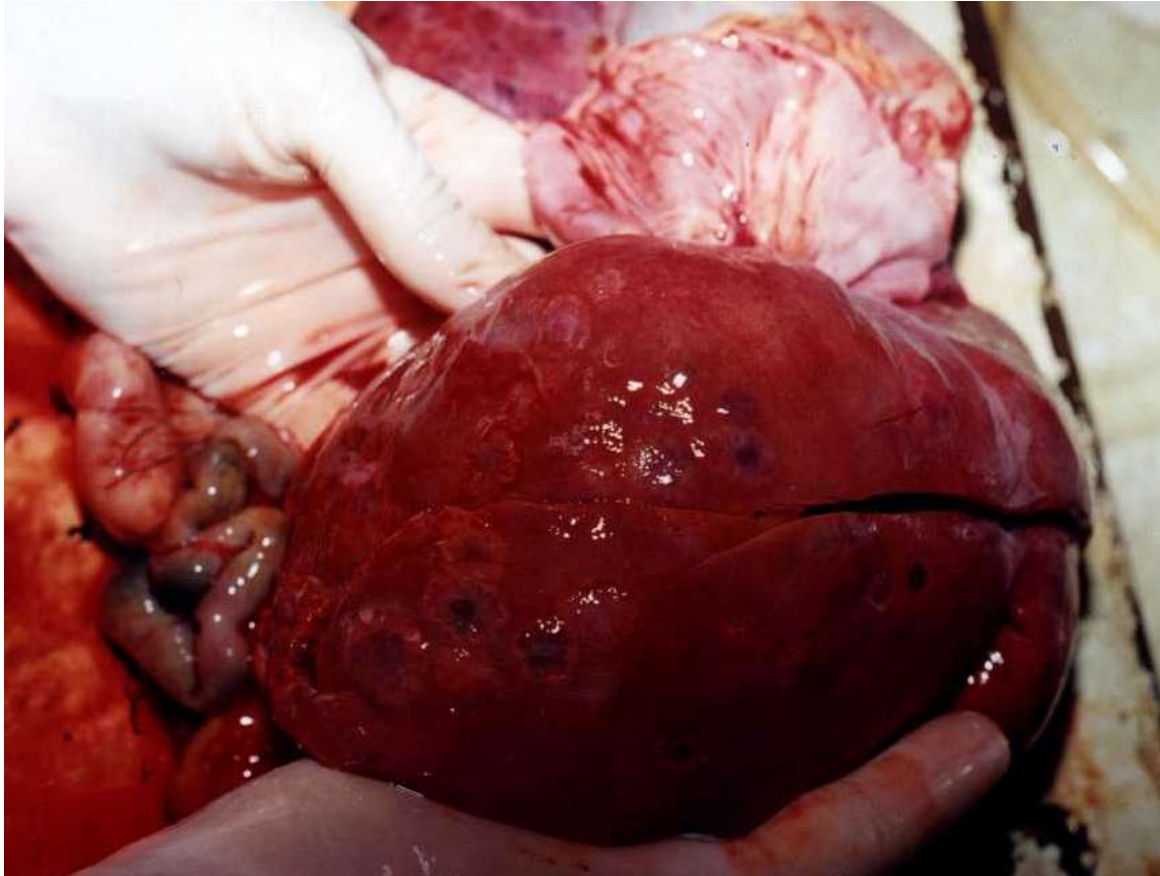
Tratament chirurgical



- Cazuri complexe



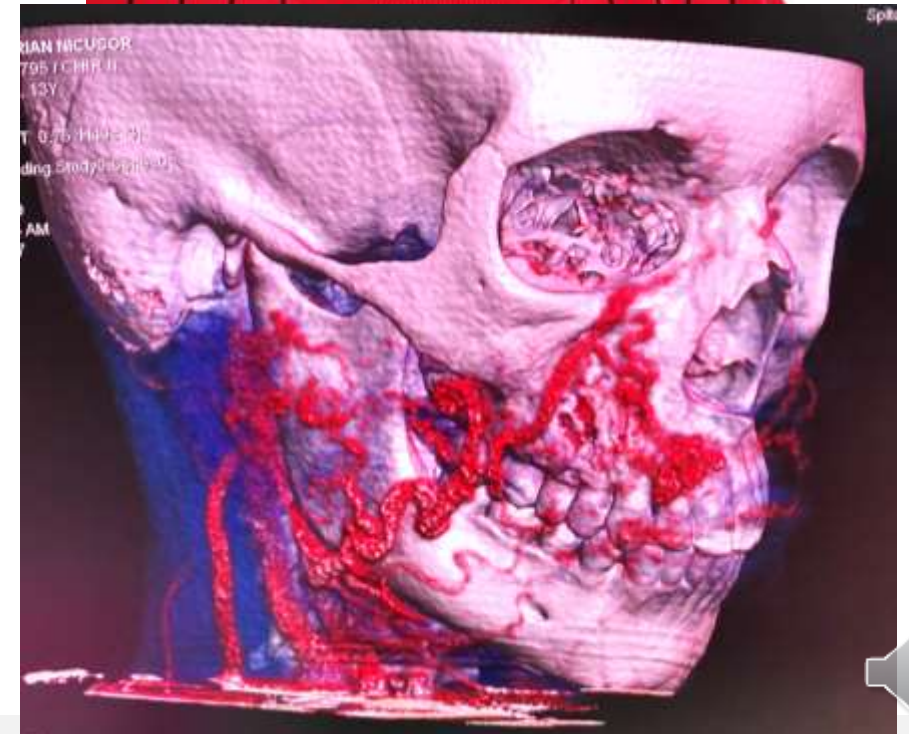
Hemangiomatoza viscerală – tratament cu Corticosteroizi / Propranolol /Embolizare / Sirolimus



UNIVERSITATEA DE MEDICINĂ ȘI FARMACIE
GRIGORE T. POPA IAȘI



Diagnostic differential



CONCLUZII

◊ Hemangiomul are un prognostic bun, dar cu o evoluție de lungă durată, ce presupune o monitorizare atentă. Noile opțiuni terapeutice oferă posibilitatea reducerii perioadei de evoluție și evitarea complicațiilor.

◊ În ultimele decenii, majoritatea chirurgilor pediatri care tratează asemenea cazuri sunt de acord cu folosirea propranololului ca primă (și uneori chiar unică) metodă de tratament în cazul hemangiomului infantil.



VĂ MULTUMESC!

