



# I° Congreso Argentino de Dermatología Pediátrica SAP Actualización en Hemangiomas

Dra Ana Giachetti

Hospital Italiano de Buenos Aires



# ISSVA Classification - *Melbourne* - 2014

Tumors	Malformations				Provisionally Unclassified
Benign	Simple	Combined	Of major name vessels	Associated to other anomalies	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Verrucous Hemangioma</li> <li>• MLT/CAT</li> <li>• KLA</li> <li>• PTEN</li> </ul>
Locally aggressive or borderline	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Capillary</li> <li>• Lymphatic</li> <li>• Venous</li> <li>Arteriovenous</li> <li>• Fístulas</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• CVM-CLM</li> <li>• LVM</li> <li>• CLVM</li> <li>• AVM*</li> <li>• CLAM</li> </ul>	Origin Course Diameter Length Number Valves Communication Persistence	<ul style="list-style-type: none"> <li>•KTS</li> <li>•PWS</li> <li>•SMS</li> <li>•Maffucci</li> <li>•Macrocephaly . CM</li> <li>•Cloves</li> <li>•Proteus</li> <li>•Bannayan Riley</li> <li>Ruvalcaba</li> </ul>	
Malignant		<ul style="list-style-type: none"> <li>• Others</li> </ul>			



# Anomalías Vasculares



TUMOR

MALFORMACION VASCULAR



Hemangioma Infantil  
LESION PROLIFERATIVA

Malformación Vascular Capilar  
ESTABLE TODA LA VIDA

# Hemangioma Infantil

- Tumor benigno de partes blandas mas frecuente
- 4-10% incidencia
- Mujeres
- Localizacion Cervicofacial
- Primeras semanas de vida
- **Fase Proliferativa**
- Fase de Plateau
- Fase de Involución





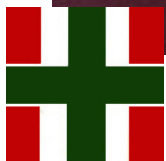
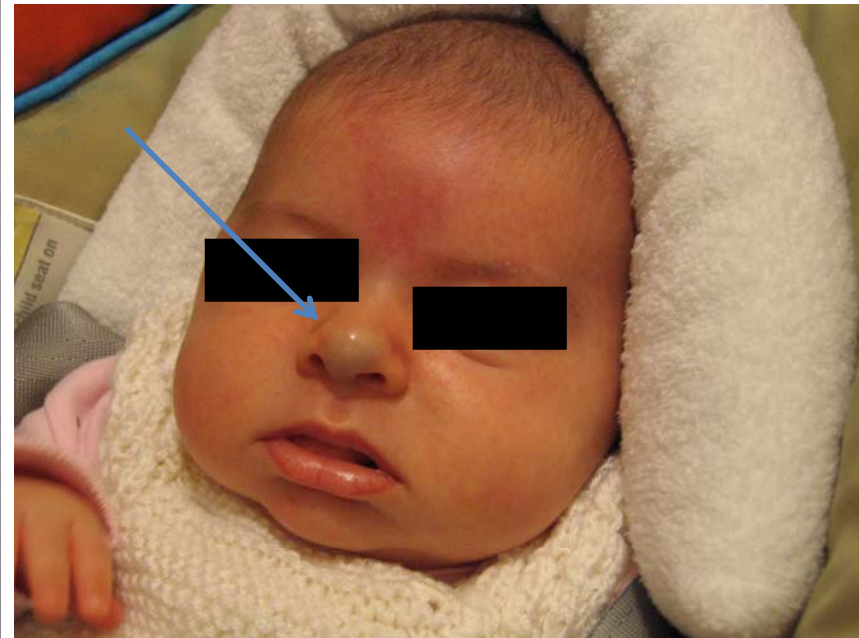
# Hemangioma Infantil Superficial



# Hemangioma Infantil Profundo



# Hemangioma Infantil Profundo





# Hemangioma Infantil Mixto



# Hemangioma Infantil Mixto



# Hemangioma Infantil Periocular







# SINDROME PHACES

- Síndrome neurocutáneo vinculado a un hemangioma facial segmentario (30%)
- Etiología desconocida
- Mas frecuente en niñas (9:1)
- Acrónimo
- ACV



# Síndrome PHACES



# Síndrome PHACES

- **P**: anomalías de la fosa posterior
- **H**: HI facial segmentario
- **A**: anomalías arteriales intra o extra craneales
- **C**: Defectos cardiacos y aórticos
- **E**: anomalías oculares
- **S**: defectos esternales o del rafe





# Síndrome PHACES



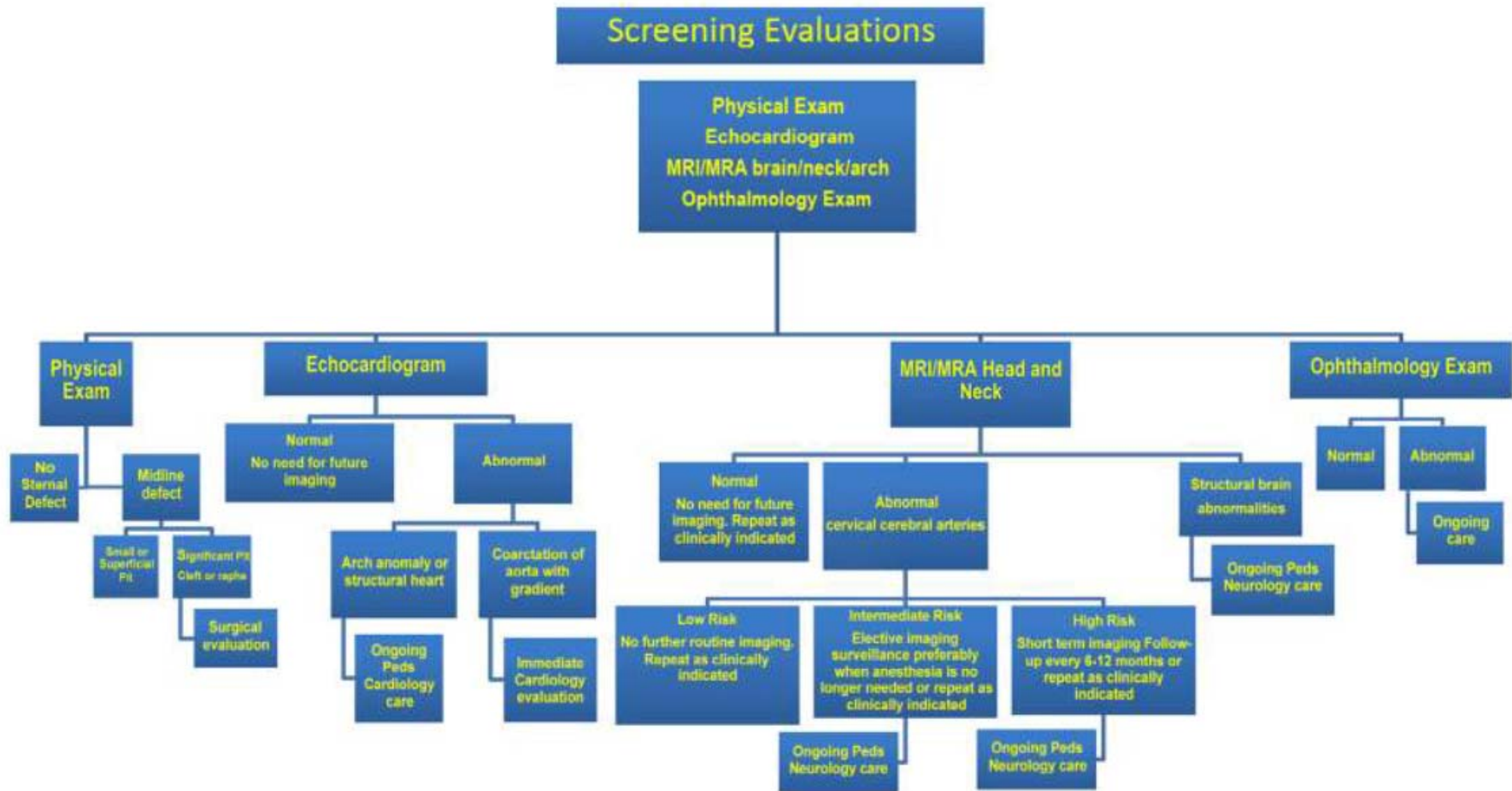
# SINDROME PHACES

## Evaluaciones

- **Examen físico**
- Cardiológica con **ecocardiograma**
- **Resonancia cerebral con y sin contraste**
- **Angioresonancia de vasos de cabeza y cuello**
- Imágenes de tórax en alteraciones de línea media
- Oftalmológica
- Dosaje de hormonas tiroideas



# Follow-up of PHACE syndrome



# SINDROME PHACES

## Riesgo de ACV

- Bajoriesgo:  
Arterias normales o variantes normales de las mismas
- Mediano Riesgo: Estrechez cercana al Circulo de Willis con circulación colateral y/o displasia sin estenosis de vasos mayores
- Alto riesgo: Estenosis u oclusión que lleva a circulación aislada, estenosis arterial extrínseca, imagen cerebral de isquemia.



# SINDROME PHACES

## Alteraciones de aparición tardía

- Trastornos del lenguaje y de la deglución
- Pérdida de la audición
- Trastornos en esmalte dentario
- Trastornos endocrinológicos
- Cefaleas



# Síndrome PELVIS



# Hemangioma segmentario lumbosacro

- SACRAL disrafismo espinal-anogenital- cutánea- renal-urogenital-HI Lumbosacro.
- PELVIS: HI perineal, malformacion genital externa-lipomelomeningocele- anomalía vesicorenal –ano imperforado-skin tag.
- LUMBAR: HI cutáneo, alteración urogenital, mielopatía, defecto óseo, malformación anorrectal, anomalía arterial y renal



# Síndrome PELVIS





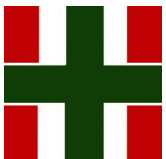
# Hemangiomas Infantiles

- Lineamientos de terapéutica con betabloqueantes



# Factores que afectan la decisión del tratamiento

- Edad del paciente.
- Localización/tamaño, compromiso cutáneo
- Severidad de las complicaciones presentes o potenciales /urgencia de la intervención.
- Potenciales consecuencias psicosociales adversas.
- Preferencia paterna? Experiencia del médico tratante.



# Indicadores clínicos de riesgo

	Riesgo	Racionalidad de intervención
ALTO	Segmentario > 5 cm facial	PHACES
	Segmentario > 5 cm lumbosacro	PELVIS
	Tumoral espesor alto	Desfigurante
	Aclaramiento temprano	Ulceración
	Centrofacial	Desfigurante
	Periorbitario, Perinasal y Perioral	Compromiso Funcional
MEDIO	Facial Lateral	Desfigurante
	Cuero cabelludo , manos, pies	Desfigurante
	Pliegues	Ulceración
	Segmentario tronco y extremidades	Ulceración y desfigurante
BAJO	Tronco y extremidades	Bajo riesgo de desfiguración o compromiso funcional

# Utility of the Hemangioma Severity Scale as a Triage Tool and Predictor of Need for Treatment

**Jamie L. Mull, M.D.,\* Sarah L. Chamlin, M.D.,† Jin-Shei Lai, Ph.D.,‡ Jennifer L. Beaumont, M.S.,‡ David Cella, Ph.D.,‡ Elizabeth A. Rancour, M.D.,¶,# Eulalia Baselga, M.D.,\*\* and Anita N. Haggstrom, M.D.#**

*\*School of Medicine, Indiana University, Indianapolis, Indiana, Departments of †Dermatology and ‡Medical Social Sciences, Feinberg School of Medicine, Northwestern University, Chicago, Illinois, ¶Mercy Hospital, St. Louis, Missouri, #Department of Dermatology, School of Medicine, Indiana University, Indianapolis, Indiana,*

*\*\*Department of Dermatology, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, Spain*

---

# Cuales son los hemangiomas que requieren tratamiento?

- Ulcerados o pasibles de ulcerarse
- Pasibles de provocar alteraciones funcionales
- Los que lleven a deformación estética permanente
- Los que pongan en riesgo la vida



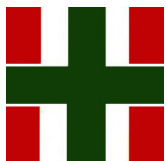
# Pacientes con riesgo de ulceración

- Localización anatómica: Pliegues, labios, zona del pañal
- Aclaramiento temprano central
- Tamaño del hemangioma: > 5 cm
- Subtipo de hemangioma: Segmentario
- Fase evolutiva del hemangioma : proliferativa

**Intentar adelantarse a la aparición de la úlcera**



# Aclaramiento temprano central



# Localización : pliegues

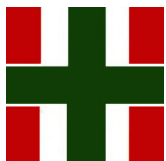




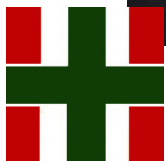
# Localización en mucosas



# Localización en área del pañal



# Hemangiomas segmentarios

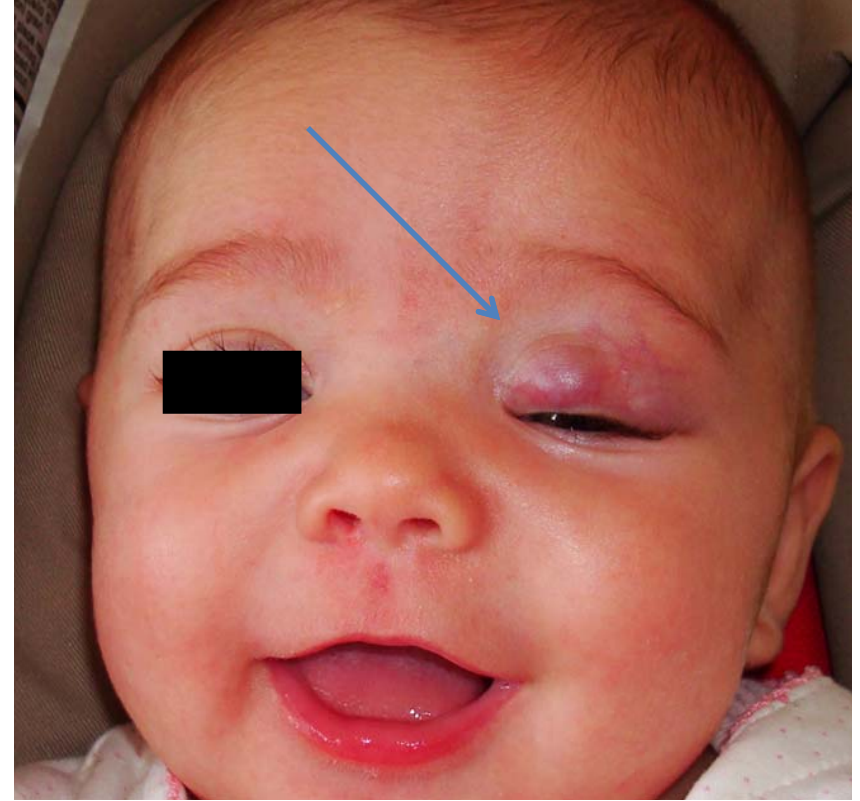


# Pacientes con riesgo de **alteración funcional**

- Localización
  - **Periorbitaria y orbitaria**
  - Parotídea
  - Mamaria
  - Auricular
  - Anogenital
  - Labial
  - Nasal
  - Laringea
  - Hepática



# Hemangioma Periorbitario

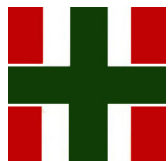


# Hemangioma periorbitario



# Localizaciones con mayor riesgo de secuela estética permanente

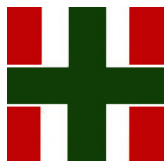
- Cara
- Labios
- Nariz
- Orejas
- Escote
- Glandula mamaria



# Fases evolutivas

## Historia natural de HI

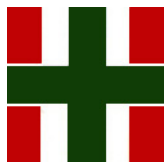
- Fase proliferativa
- Fase de Plateau
- Fase involutiva
- **Lesion dinámica**





# Historia natural de HI sin tratamiento

## Lesion residual en 50% de los casos



# Hemangiomas gruesos de borde abrupto

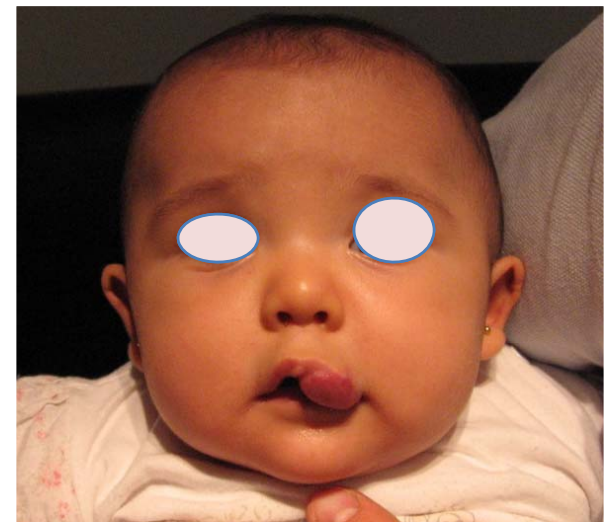


Risk Factors for Degree and type of Sequelae After Involution of untreated Hemangiomas .Baselga E et al JAMA Dermatol 2016 1;152(11)

# Secuelas por falta de tratamiento Presentes en **50%** de los pacientes



# Alteración estética permanente Probable

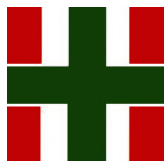


# Secuela estética permanente



# Qué tratamiento indicar?

- Propranolol via oral.
- Timolol tóxico.



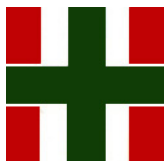
Léaute -Labreze C, Dumas de la Roque E, Hubiche T, et al.  
Propranolol for severe hemangiomas of infancy. N Engl J Med.  
2008;358:2649-2651



# Cuando iniciar tratamiento ?

## El tiempo es esencial para lograr mejores resultados

- Cuanto antes mejor resultado!
- Importancia de reconocer lesiones precursoras



# Timololítico

- Opción terapéutica de fácil implementación.
- Puede usarse en HI **pequeños y superficiales**
- Seguro en general
- Precaución en HI ulcerados o cercanos a mucosas ya que se desconoce su absorción real en esos casos.





# Timolol tópico

- La absorción sería mayor en los HI gruesos con mayor vascularización en RN bajo peso y prematuros
- Adversidades en menos de 1%, en menores de 5 semanas, bradicardia e hipotensión

Püttgen et al. Pediatrics. 2016 Sep;138(3). pii: e20160355. doi: 10.1542/peds.2016-0355. Epub 2016 Aug 15. Topical Timolol Maleate Treatment of Infantile Hemangiomas.



# Hemangiomas pasibles de realizar tratamiento con timolol

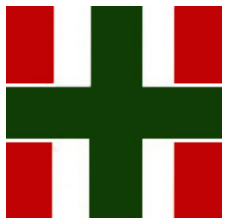


# Tratamiento con timolol



# Propranolol

- 1 a 3 mg/kg/día v.o. Con alimentación
- Dos dosis diarias salvo en PHACES se usan 3
- Control de **FC ante inicio o aumento de dosis**
- Evaluación cardiológica previa al inicio



# Propranolol

- Adversidades en 1%, bradicardia asociada a otra enfermedad grave, hipoglucemia or administracion en ayunas
- Alteraciones en el sueño
- Diarrea
- No existiria riesgo de afectacion de neurodesarrollo
- Mayor riesgo de evento cardiovascular en **menores de 5 semanas, prematuros, bajo peso, síndrome PHACES**
- Mejores resultados cuando se inicia temprano y en hemangiomas superficiales





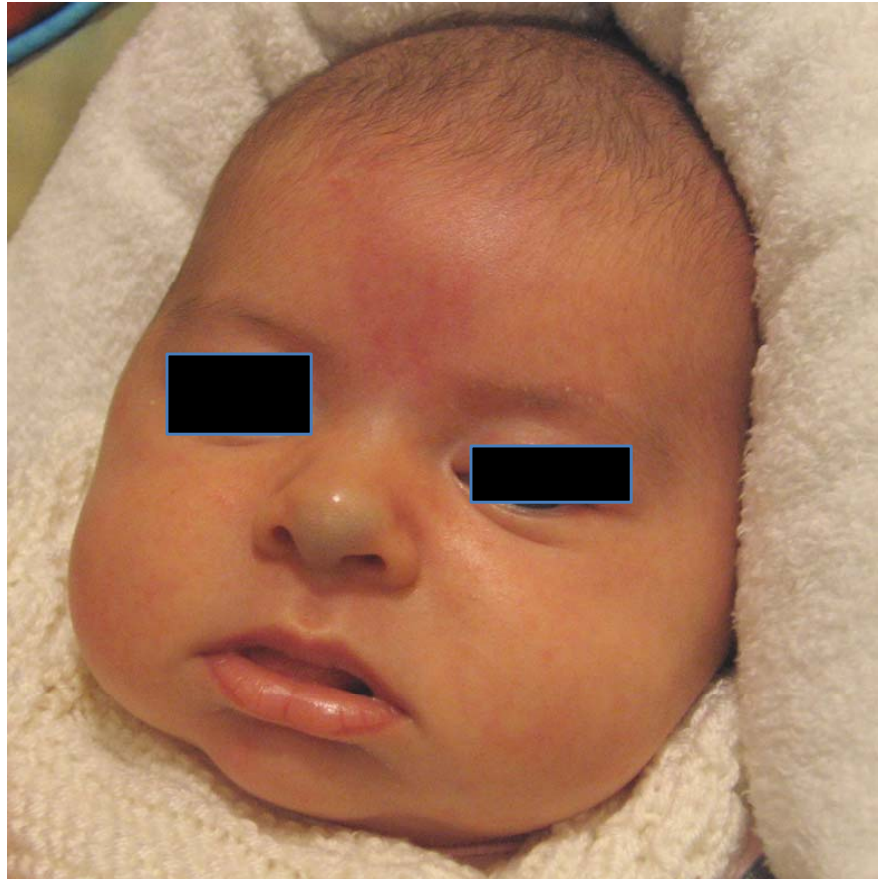


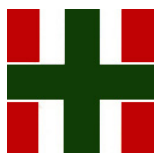
# Inicótempo de propranolol





# Iniciotemprano de tratamiento con propranolol

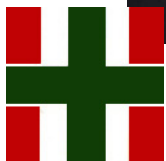




# Hemangioma en guante Tratamiento de comienzotemprano



# Secuelas por ulceración



# Iniciotemprano



# Tratamiento con comienzotardío



# Combinacion de propranolololy laser



# CONCLUSIONES

- **Reconocer el hemangioma infantil tempranamente**
- **Identificar factores de riesgo**
- **Tomar la mejor decisión terapéutica**
- **Iniciar el tratamiento lo más temprano posible**
- **Precauciones en prematuros**
- **Cuando es tarde intervenir igual**
- **Droga de primera elección :propranolol**
- **Considerar atenolol**
- **Cirugía plástica para secuelas antes de 3 años**
- **Laser para lesiones y telangiectasias residuales**





**Muchas Gracias por su atención**