

Napule è...

PEDIATRIA PREVENTIVA E SOCIALE



LUCI

OMBRE

ABBAGLI

Prevenzione

Nutrizione

Allergologia

Dermatologia

Gastroenterologia

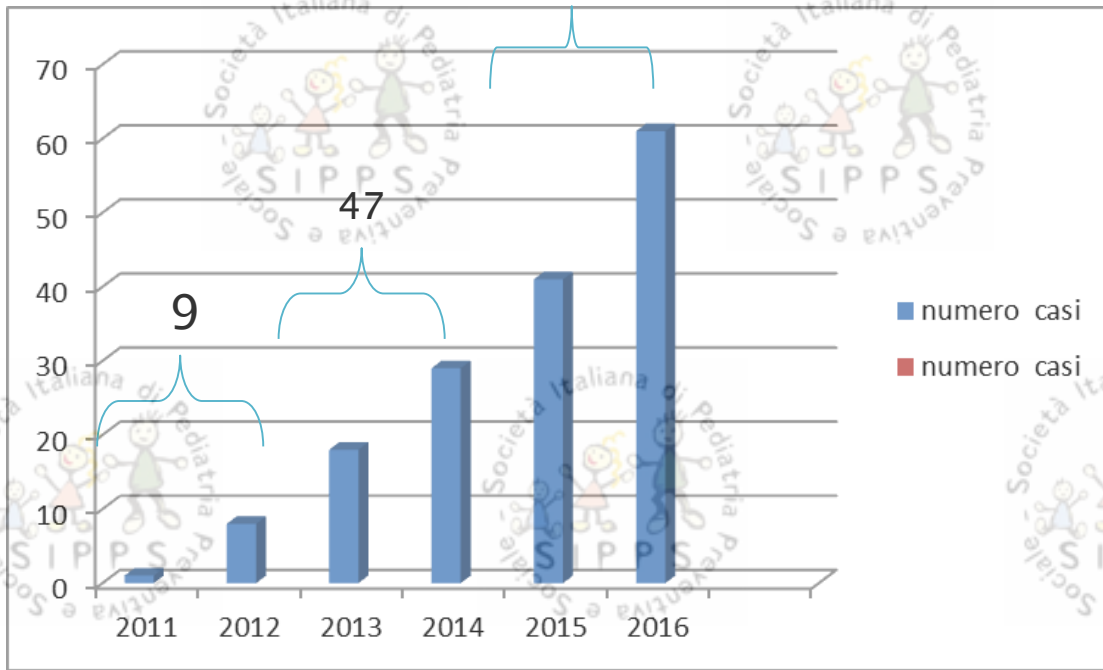
28 APRILE - 1 MAGGIO 2017
Hotel Royal Continental, Napoli

GLI EMANGIOMI INFANTILI: MALATTIA RARA O UNA REALTÀ PER IL PEDIATRA DI OGGI? DALLA DIAGNOSI ALLA TERAPIA



A.O.R.N. SANTOBONO-PAUSILIPON
NAPOLI

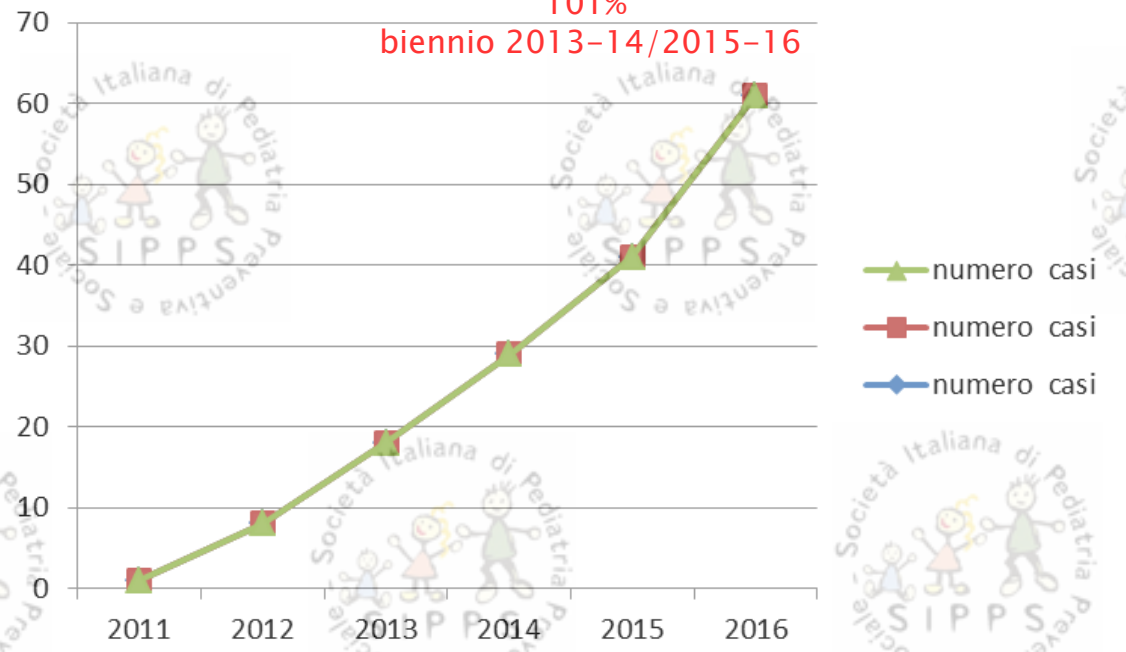
Orsola Ametrano

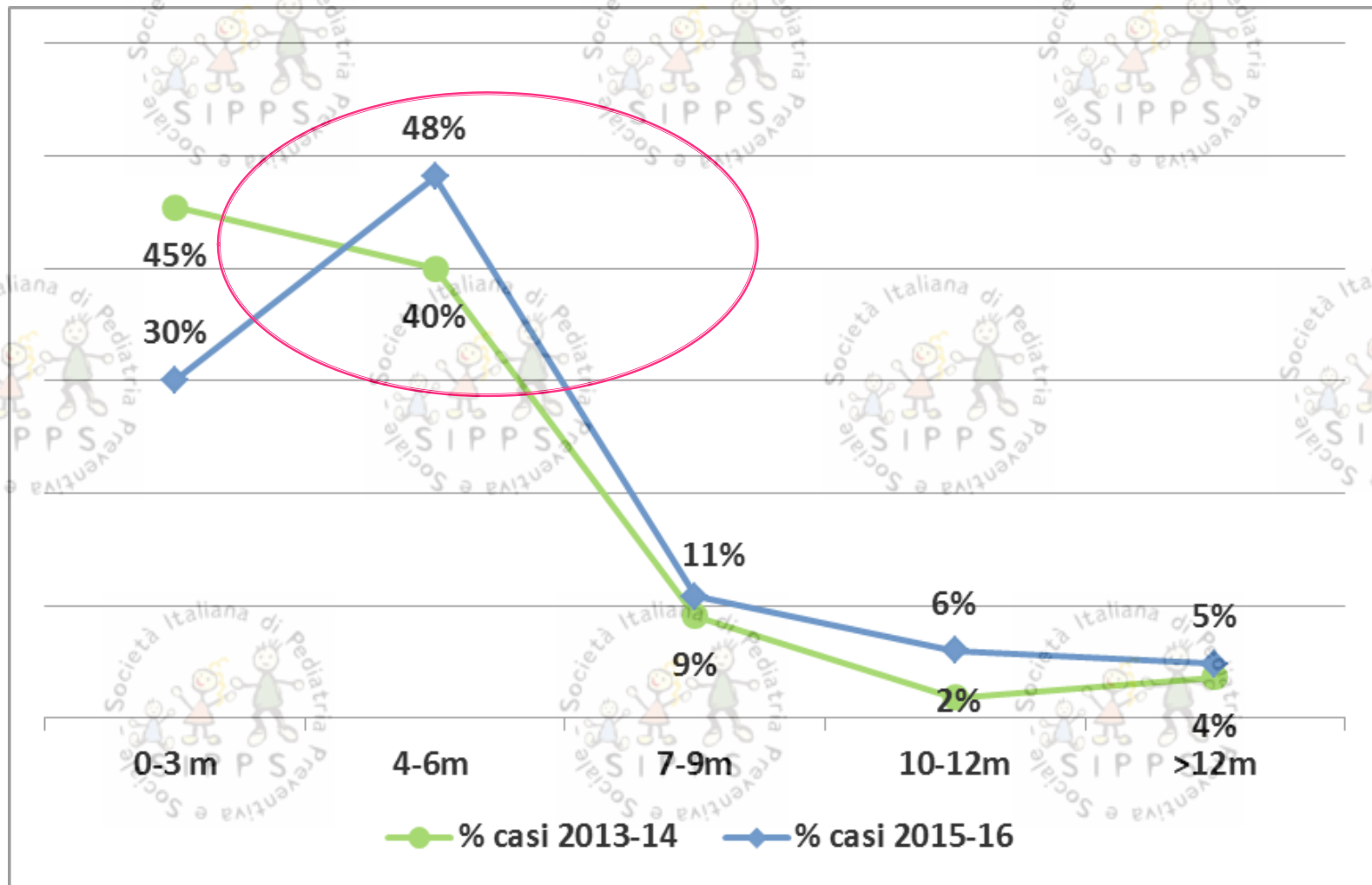


incremento

101%

biennio 2013-14/2015-16





MIGRAZIONE FUORI REGIONE AUMENTO COSTI DIRETTI E INDIRETTI





La diagnosi è clinica



LINEE GUIDA ANOMALIE VASCOLARI

- distinguere il tumore vascolare dalle malformazioni
- distinguere l'emangioma infantile dagli altri tumori vascolari



La terminologia corretta

Classificazione ISSVA 2014

ANOMALIE VASCOLARI

Tumori vascolari

Benigni

Localmente aggressivi o borderline

Maligni

Malformazioni vascolari semplici

Malformazioni capillari

Malformazioni linfatiche

Malformazioni venose

Malformazioni artero-venose

Fistole artero-venose

Malformazioni vascolari combinate

Malformazioni capillaro-venose

Malformazioni capillaro-linfatiche

Malformazioni linfatico-venose

Malformazioni capillaro-artero-venose

Malformazioni capillaro-linfatico-artero-venose

Altre combinazioni

Malformazioni dei vasi maggiori

Malformazioni vascolari associate ad altre anomalie congenite

TUMORI VASCOLARI

1. Tumori vascolari benigni:

- a) Emangiomi infantili
- b) Emangiomi congeniti
 - I. Rapidamente involutivi (RICH)*
 - II. Non involutivi (NICH)
 - III. Parzialmente involutivi (PICH)
- c) Tufted angioma*
- d) Altri (ad es. emangioma capillare lobulare**)

2. Tumori vascolari localmente aggressivi o borderline

- a) Emangioendotelioma kaposiforme*
- b) Altri (ad es. sarcoma di kaposi)

3. Tumori vascolari maligni

- a) Angiosarcoma
- b) Altri

* Questi tumori si possono associare al fenomeno di Kasabach-Merritt (sequestro di piastrine)

** Altrimenti detto granuloma piogenico

Lesione Vascolare

**EVIDENTE I-II
SETTIMANA
AUMENTA IN SPESSORE**

**Presente alla
nascita**

PIANA/RILEVATA

RILEVATA

**Non involve
Si associa ad altre
anomalie**

M V SEMPLICI (MVS)

- **Capillari**
- Linfatiche
- Venose
- Artero-venose
- Fistole artero-venose

MV COMBinate

- Capillaro-venose
- Capillaro-linfatiche
- Linfatico-venose
- Capillaro-artero-venose
- Capillaro-linfatico-artero-venose

Lesione Vascolare

Presente alla nascita

PIANA

**MALFORMAZIONE
CAPILLARE (MVS)**



Lesione Vascolare

**Presente alla
nascita**

RILEVATA

**EI
CONGENITO**

NO

**RIDUZIONE DOPO LA
NASCITA**

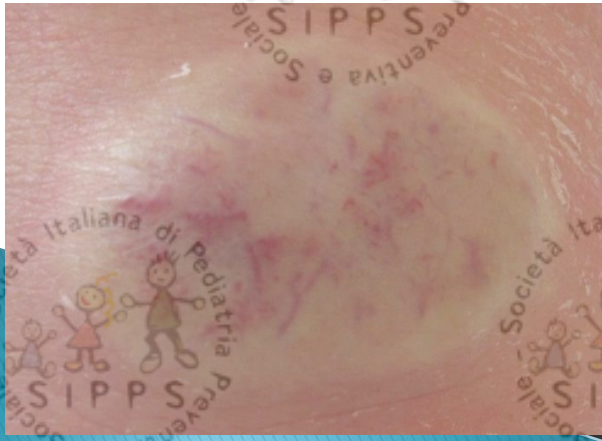
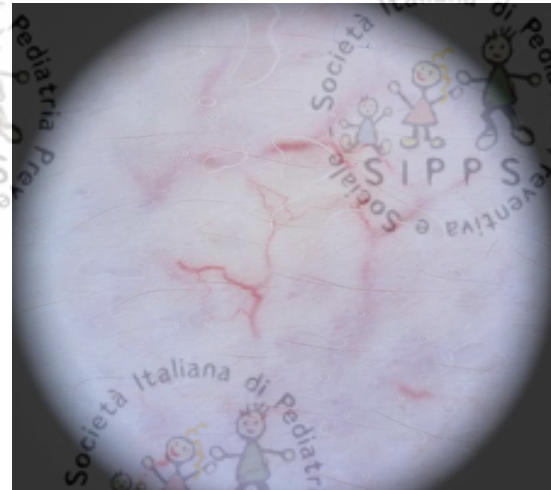
SI

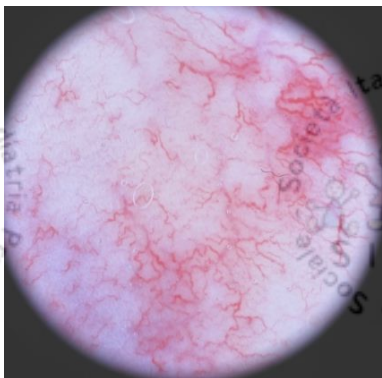
PARZIALE

NICH

RICH

PICH

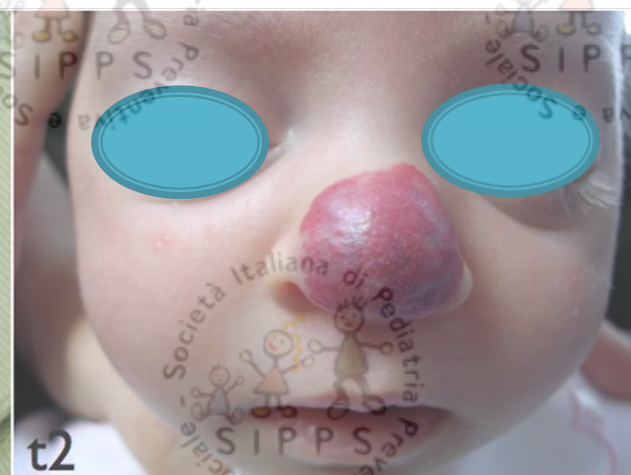




Lesione Vascolare

Evidente I-II SETTIMANA
AUMENTA IN SPESSORE

Fase DI RAPIDA
PROLIFERAZIONE
5°-6° mese di vita



EMANGIOMA INFANTILE

- OSSERVARE CLINICAMENTE IL PZ OGNI 7-15 GG
- INVIARE AL CENTRO DI RIFERIMENTO se indicazione al trattamento ENTRO IL 2 MESE



3 mesi



FASE INVOLUTIVA (1-5 anni)
Rammollimento della lesione e
scolorimento centrale,
diminuzione della
vascolarizzazione



FASE INVOLUTA (5-10 anni)
Cute lassa, atrofia,
teleangectasie, tessuto
fibroadiposo

! Schiarimento nei primi 3
mesi di vita segno precoce di
ulcerazione

EMANGIOMA INFANTILE

- ▶ Prevalenza nella popolazione pediatrica del **3-10%**.
- ▶ Eziopatogenesi multifattoriale.
- ▶ Fattori di rischio: sesso femminile, razza caucasica, prematurità, età materna avanzata, placenta previa, pre-eclampsia.

Proliferazione clonale di cellule endoteliali che producono una vasculogenesi

Ipotesi: ipossia, embolizzazione placentare, cellule staminali multipotenti, mutazione somatica

Classificazione

Sul piano anatomo-clinico:

- Superficiale
- Profondo
- Misto

Emangioma superficiale

Crescita rilevata rispetto al piano cutaneo,
superficie liscia o lobulata



Emangioma profondo

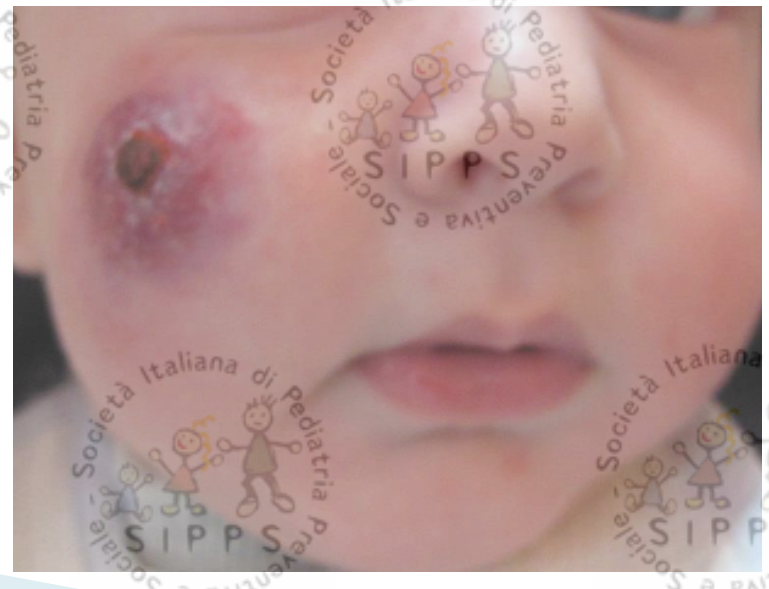


**Sviluppo nello spessore dei tegumenti,
cute integra talvolta teleangectasie**

**Cominciano a proliferare più tardi e
crescono più a lungo**



Emangioma misto

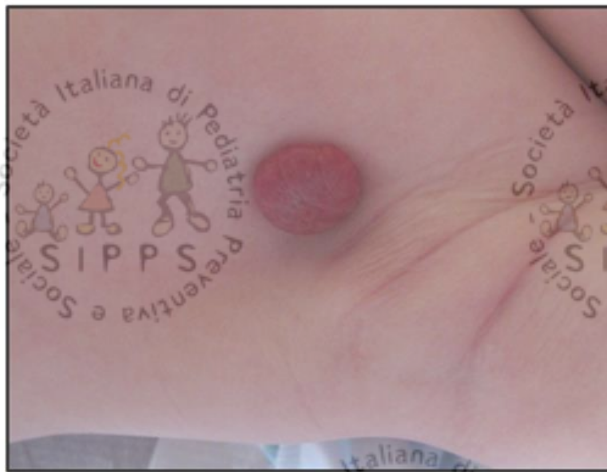


Classificazione

In relazione alla distribuzione:

- Focali
- Multifocali
- Segmentali
- Eruttivi

Focali



Multifocali

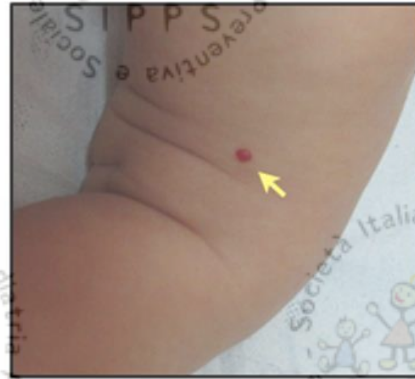


Segmentali



Compromissione funzionale, rischio anomalie profonde associate

emangiomi eruttivi



Localizzazione viscerale

- ▶ > 5 emangiomi se età < 5 mesi
- ▶ Epatomegalia
- ▶ Cardiopatia congestizia
- ▶ Emangiomi segmentali (fegato, encefalo, midollo, laringe)

Rischio quoad vitam

- ▶ Localizzazione laringea
- ▶ Localizzazione intestinale

Emangiomi epatici

produzione di iodotironina
deiodinasi tipo 3



ipotiroidismo transitorio
T4, TSH, T3



Quando e quali esami?

**ECOCOLORDOPPLER
RM CON SEQUENZE ANGIO
BIOPSIA PER ESAME ISTOLOGICO**



Ecocolordoppler



Emangioma superficiale
sufficiente la clinica



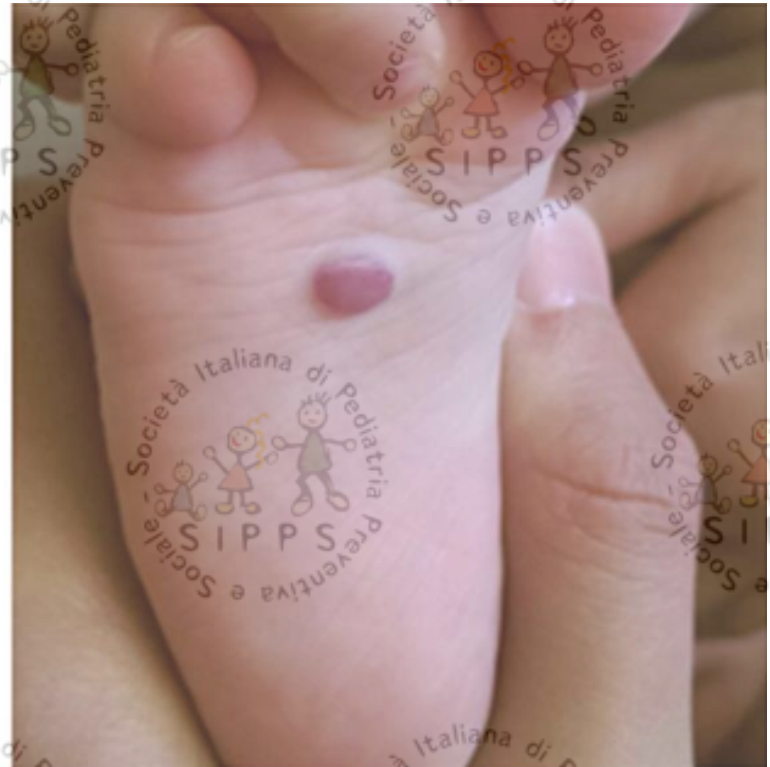
El superficiale misto o profondo

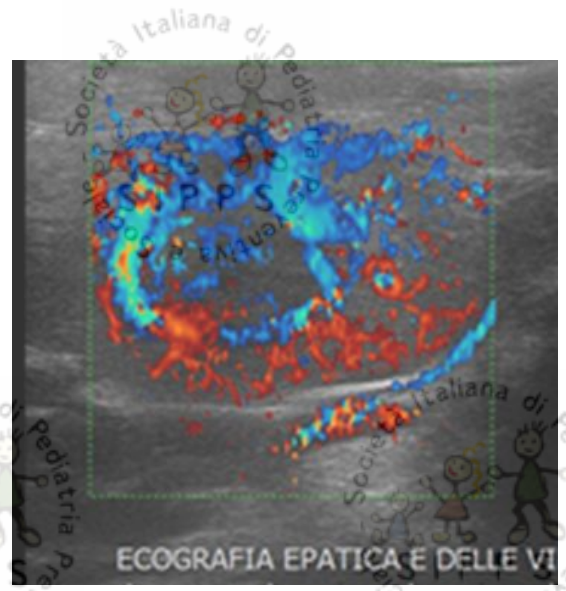
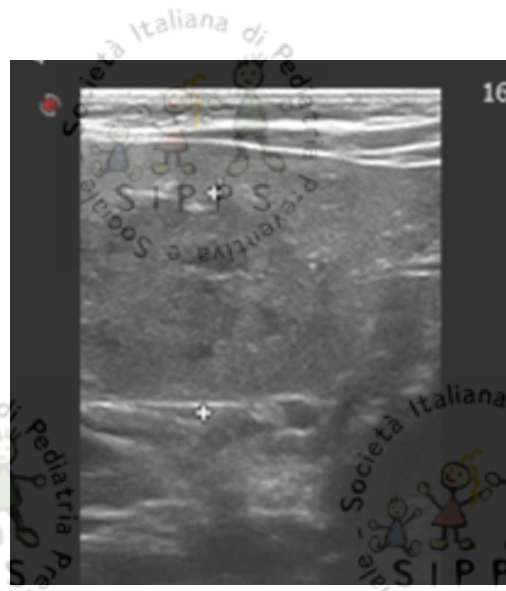
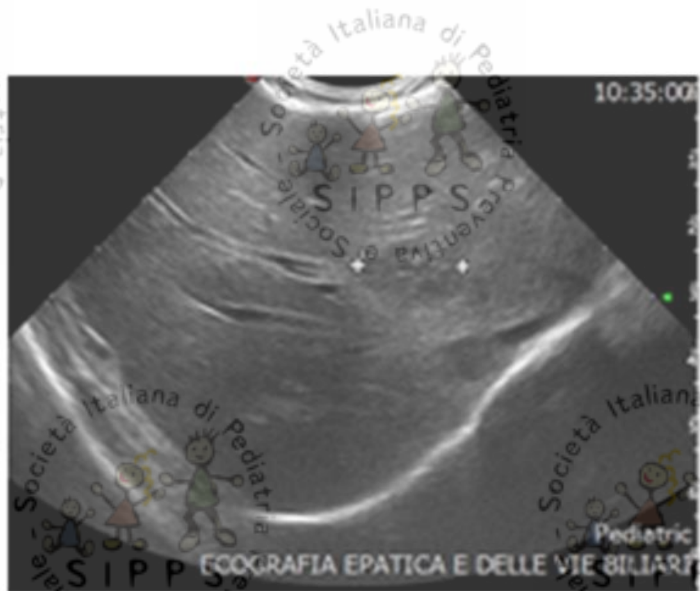
Sede

Follow up



Ecografia di altre sedi





Ecografia Epatica e delle Vie biliari

5 Formazioni nodulari ipoecogene, disomogenee per presenza di strutture lacunari di natura vascolare al colorDoppler

II/III segmento diam. 29mm

V segmento diam. 15,8mm

VI segmento diam 8,5mm

VII segmento diam 11,4mm

VIII segmento diam 9,5mm

VALUTAZIONE FUNZIONALITA' D'ORGANO

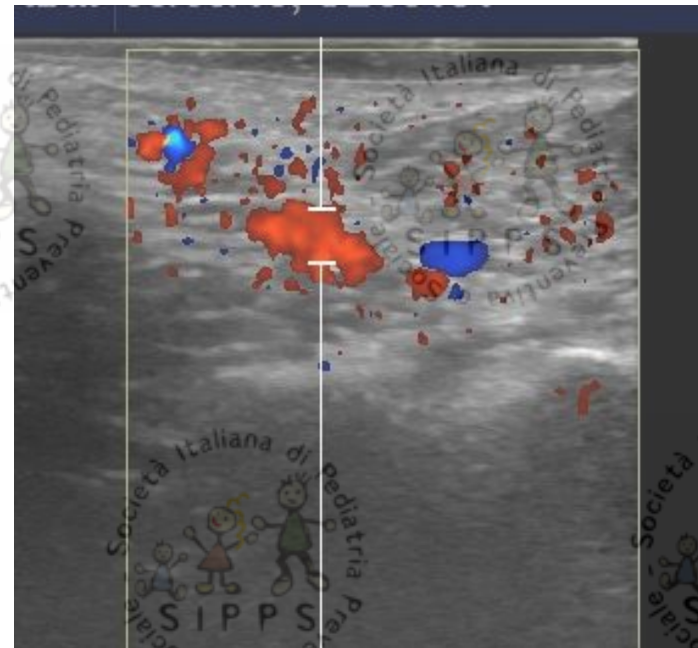
- **OCULISTA**
- **OTORINO**



Anomalie orecchio interno, encefalo ?

- ECO-COLOR-DOPPLER
- RM

OTORINO → ABR



▶ ECO-COLOR-DOPPLER

▶ RM

OCULISTA → TONOMETRIA



Posterior fossa malformations

Hemangioma ('segmental' facial;
>5 cm)

Arterial cerebrovascular
anomalies: ~90%

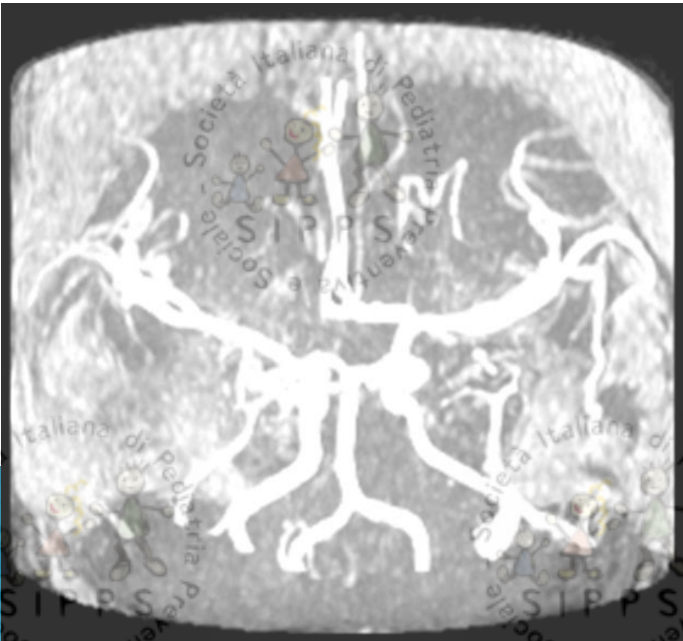
Cardiovascular defects (e.g.
Coarct): ~65%

Eye anomalies

[Sternal defects, Supraumbilical
raphe]

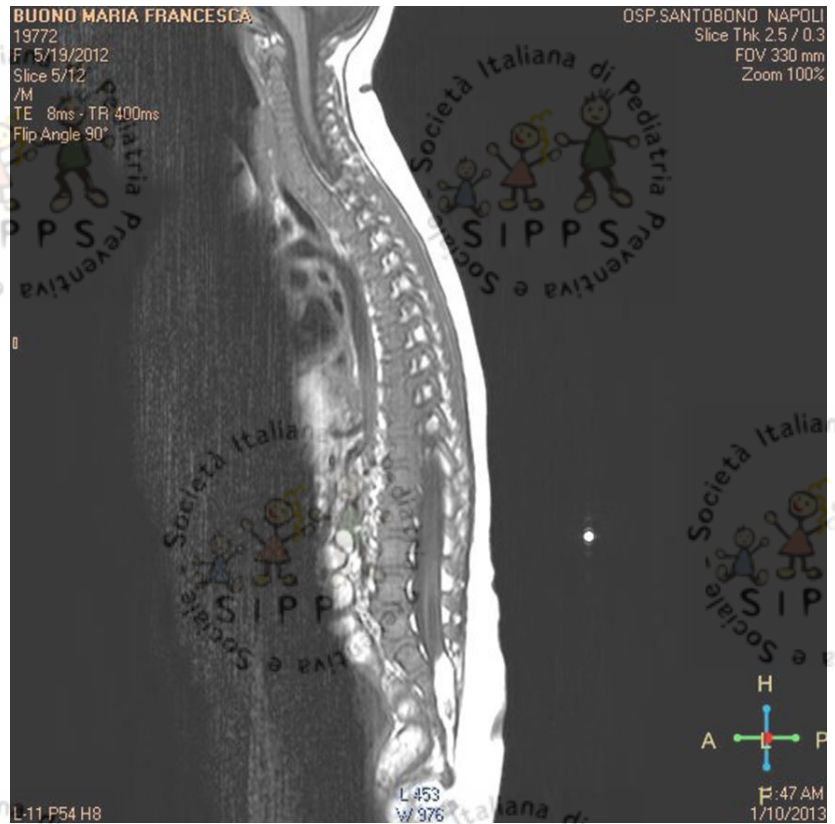
AngioRM

Assenza del tratto A1 della
cerebrale anteriore di destra
e asimmetria di sfioccamento
delle cerebrali medie



BUONO MARIA FRANCESCA
19772
F 5/19/2012
Slice 5/12
/M
TE 8ms - TR 400ms
Flip Angle 90°

OSP.SANTOBONO NAPOLI
Slice Thk 2.5 / 0.3
FOV 330 mm
Zoom 100%



RMN Seq. T1

Immagine di segnale elevato a livello del **canale sacrale** in rapporto a **formazione lipomatosa** in continuità con il sacco durale e il midollo che appaiono iso-ipointensi ;
stiramento e ancoraggio in basso del midollo (tethered cord)

Biopsia



**Emangioendotelioma
Kaposiforme**



Tufted Angioma



RICH

Immunoistochimica:
GLUT1-

**Il centro di riferimento deve essere in
possesso di
strumentazione diagnostica e
consulenti specialistici
per la gestione di casi “complessi”**

- ▶ **iter diagnostico** → **nella struttura**
- ▶ **follow up condiviso**

MULTIDISCIPLINARITA'

Clinica

- ✓ PEDIATRA
- ✓ DERMATOLOGO
- ✓ CARDIOLOGO
- ✓ OCULISTA
- ✓ OTORINO
- ✓ NEUROLOGO
- ✓ NEUROCHIRURGO
- CHIRURGO
- CHIRURGO VASCOLARE
- CHIRURGO PLASTICO

Strumentale

- ✓ ECOCOLDOPPLER
- ✓ ECOGRAFIA ALTRE SEDI
- ✓ TAC, RM
- ▶ BIOPSIA PER ESAME ISTOLOGICO
- ✓ LARINGOSCOPIA



The **NEW ENGLAND**
JOURNAL of MEDICINE

Engl J Med. 2008 Jun
12;358(24):2649-51

Propranolol for severe
hemangiomas of infancy.

Léauté-Labrèze C, Dumas de la
Roque E, Hubiche T, Boralevi F,
Thambo JB, Taïeb A



- 
- 
- 
- 
- 
- 
- 
- 
- 
- 
- 
- 
- 
- ✓ **Pediatra (reparto di degenza e DH)**
 - ✓ **Dermatologo**
 - ✓ **Cardiologo**
 - ✓ **Chirurgo**
 - ✓ **Radiologo**

Valutazione prima della terapia e osservazione clinica dopo somministrazione del propranololo.

▶ **Uso di galenico**



▶ **Consenso informato
terapia off-label**



▶ **Responsabilità personale**

▶ **Aggiornamento**





ha prodotto Linee Guida

**identificato i requisiti
per i Centri di Riferimento**



PROPRANOLOLO
FARMACO DI PRIMA SCELTA
per il trattamento degli
EMANGIOMI INFANTILI

PROPRANOLOLO

Blocca i recettori β -adrenergici non selettivi
Agisce con 3 meccanismi:

- ▶ Vasocostrizione (inibizione effetto vasodilatatore dell'adrenalina sui beta recettori)
- ▶ Inibizione dell'angiogenesi
- ▶ Induzione di apoptosi

Indicazioni al trattamento

Prevalenza 3–10% popolazione pediatrica

Circa il 10–15% dei casi necessità di trattamento

- ❑ **El rischio vita** (scompenso cardiaco ad alta portata o ostruzione/compressione delle vie respiratorie)
- ❑ **El con limitazione funzionale** (vista, nutrizione, udito e manualità)
- ❑ **El con ulcerazione** che non rispondono ai trattamenti topici
- ❑ **El a rischio di inestetismo rilevante** permanente





La somministrazione

“Deve avvenire in ambiente esperto ed equipaggiato alla gestione di eventuali effetti collaterali, in particolare cardiovascolari “

CENTRO DI CURA

Effetti collaterali

- ▶ **Bradycardia**
- ▶ **Ipotensione**
- ▶ **Vasocostrizione**
- ▶ **Ipoglicemia** (clinicamente è il più rilevante ed è più frequente nei bambini di età inferiore a 3 mesi e nei prematuri)
- ▶ **Broncospasmo**
- ▶ **Gastrointestinali:** diarrea, vomito e costipazione
- ▶ **SNC:** disturbi del sonno, irritabilità, agitazione (più frequenti e ancora a patogenesi sconosciuta)
- ▶ **Cutanei:** rash, eritema ed orticaria



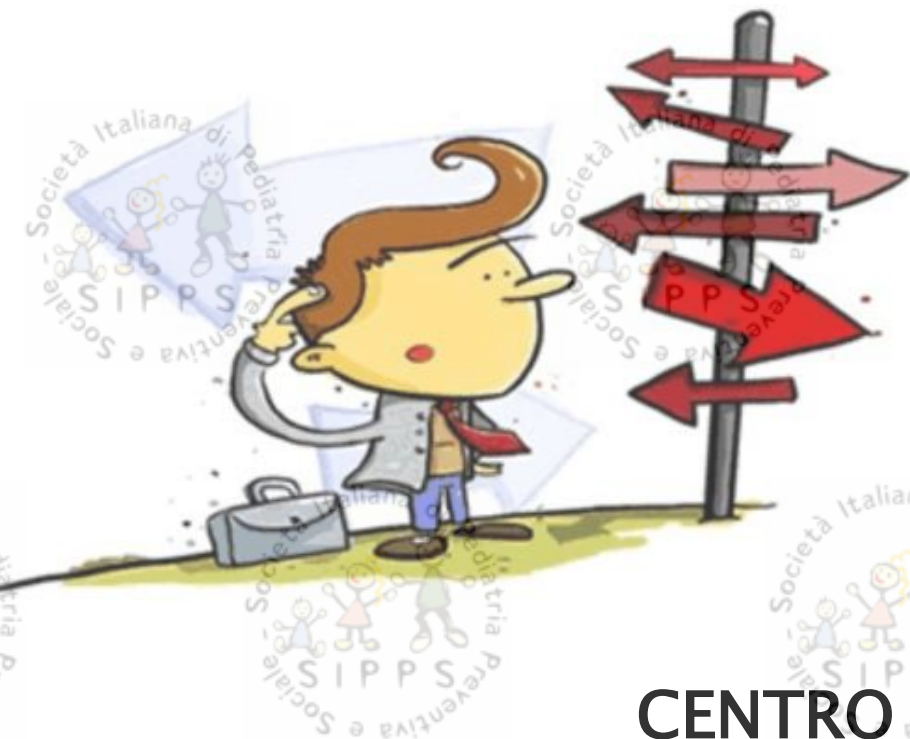
NEONATOLOGO / PEDIATRA CHIRURGO / DERMATOLOGO



The background of the slide is a repeating pattern of the SIPPSS logo. The logo is circular and contains the text 'Società Italiana di Pediatria Preventiva e Sociale' around the perimeter and 'SIPPSS' in the center. In the center of the logo are three stylized figures: a blue figure on the left, a yellow figure in the middle, and a green figure on the right, all holding hands.

A. RICONOSCERE I PRECURSORI DELL'EMANGIOMA INFANTILE

B. MONITORARE LA CRESCITA



CENTRO DI CURA



1° ACCESSO
DH

- ▶ ESAME CLINICO
- ▶ FOTO
- ▶ CONSULENZA
CARDIOLOGICA
- ▶ ECG
- ▶ ECOCARDIOGRAMMA
- ▶ PA, FC, GLICEMIA T0,
T2
- ▶ **PIANO TERAPEUTICO**
Modello SANIARP
- ▶ SOMMINISTRAZIONE
PROPRANOLOLO

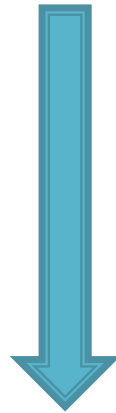
INFORMARE I GENITORI



CONSENSO  INFORMATO

Visita cardiologica

Si



“Una valutazione cardiologica e ECG vanno eseguite per nulla osta al trattamento”

Controindicazioni

- ❑ **Asma**
- ❑ **Ipotensione**
- ❑ **Malattia vascolare periferica**
- ❑ **Alcune patologie cardiache (blocco A/V di II e III°, SSS, lo shock cardiogeno, la bradicardia, l'insufficienza cardiaca, e l'angina di Prinzmetal)**
- ❑ **Feocromocitoma**

Quale

Dose del farmaco

1–3 mg/Kg/die suddivise in **2 o 3 somministrazioni**

Nei bambini ad alto rischio iniziare con 1 mg/Kg/die da aumentare dopo 4–7 giorni, se ben tollerato, a 2 o a 3mg/Kg/die

Ricovero ed aumento dose in 48 se pz con E.I. a rischio funzionale

“Non controindicate le vaccinazioni



Il trattamento deve durare **sino al compimento di un anno di età onde prevenire recidive**

La sospensione del trattamento non deve essere graduale”

Dimissione dal centro di cura con appuntamento mensile



- ❑ Valutazione clinica
- ❑ Documentazione fotografica
- ❑ Controllo peso
- ❑ PA, FC

PEDIATRA

- ▶ **Controllo clinico se sintomi respiratori o gastrointestinali**
- ▶ **Controllo glicemia se sudorazione anomala, irritabilità, malessere**
- ▶ **Valutazione effetti collaterali, peso**
- ▶ **Contatto con il centro di riferimento**







C.C. 32 m

Dermatologia AORN Santobono-Pausilipon

Tel. 081 2205795 (per lesioni vascolari)
CUP. 081 19311026 (per altre patologie)

Dr. Orsola Ametrano
Tel. 3687883950
orsola.ametrano@gmail.com