



**10° Corso Interattivo  
Dermatologia Pediatrica  
del Mediterraneo**

*Isola di Pantelleria  
30 giugno – 05 luglio 2019*

***Nevi melanocitici  
Malformazioni capillari ed  
Emangiomi infantili***

*Fabio Arcangeli  
Università Marconi, Roma*



# Nevi Melanocitici Congeniti



## GIGANTI

1 / 20.000 nati

Rischio di  
melanoma  
**< 3 %**  
anche in età  
pediatrica



## MEDI

1 / 1.000 nati

Rischio di  
Melanoma  
**< 1 %**  
in età  
adulta



## PICCOLI

1 / 100 nati

Rischio di  
melanoma  
**non noto**  
in età  
adulta

# Melanoma su NMC Gigante



Il melanoma che insorge su NMCG si presenta più frequentemente in **forma nodulare**

# N.M.C. Gigante **Controllo Clinico**

- **Difficile quando il nevo è peloso 2 la pigmentazione è variegata**
- **Difficile interpretazione delle lesioni nodulari**



**IMPRESINDIBILE (almeno una volta all'anno)**



- ***Documentazione fotografica***
- ***Dermatoscopia in epiluminescenza***

# Asportazione e innesti (skin grafts)



- “difficile” esecuzione
- recidive frequenti (ripopolamento delle aree innestate)
- esiti estetici e funzionali scadenti

# Curettage Neonatale



Single-use curette





**rapida riepitelizzazione**

**(10 – 12 giorni)**

**senza esiti cicatriziali**



# Migliori risultati per i nevi con pigmentazione omogenea specie se scura



**6 sett.**



**2 anni**



**5 anni**



# Curettage Neonatale

Il curettage neonatale non ha possibilità di rimozione radicale delle cellule neviche

La finalità perseguita dal curettage è il **miglioramento estetico** e la riduzione della massa nevica

Non è attualmente noto se a ciò possa effettivamente corrispondere una riduzione del rischio oncologico



# NMCG – laser Q-switched (Nd:Yag 532-1064)





# Exeresi seriate



# Nevo di Spitz



- Rapido accrescimento nella fase iniziale (2 - 4 mesi)

**A. Colore roseo/rosso Nevo di Spitz classico**

**B. Colore nero Nevo di Reed**



- Aspetto dermatoscopico spesso caratteristico
- **Aspetto istologico spesso simile al melanoma**

# Nevo di Spitz amelanico (vascolare)



**Pattern vascolare**

# Nevo di Spitz pigmentato (N. di Reed)



**Esame dermatoscopico**

**Pattern starburst**



**nel 60 % dei casi circa**

# Nevo di Spitz-Reed



## A. Exeresi

1. Per conferma diagnostica
2. Per risolvere preoccupazioni

## B. Controllo clinico e dermoscopico (ogni 4-6 mesi)



# Melanoma spitzoide (L.Sentinella: POS)



## Francesca, 7 anni

- da un anno circa
- rapida crescita iniziale, poi stabilizzazione e ripresa dell'accrescimento negli ultimi 2 mesi
- ELM: nevo di Spitz (compatibile)

**N. di Unna**



**N. di Miescher**



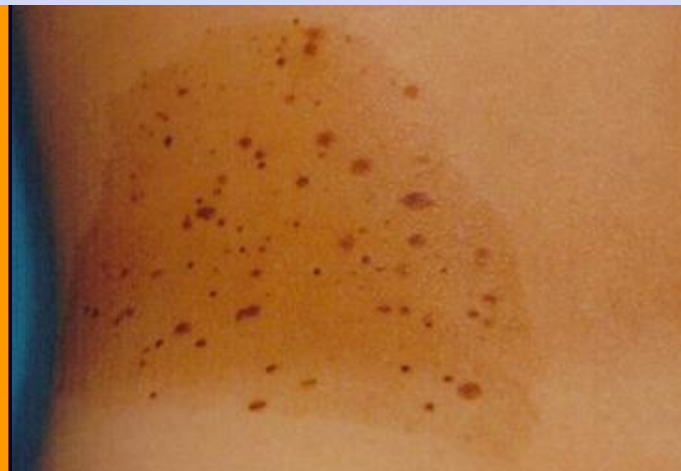
**N. di Miescher**



**N. spilus**



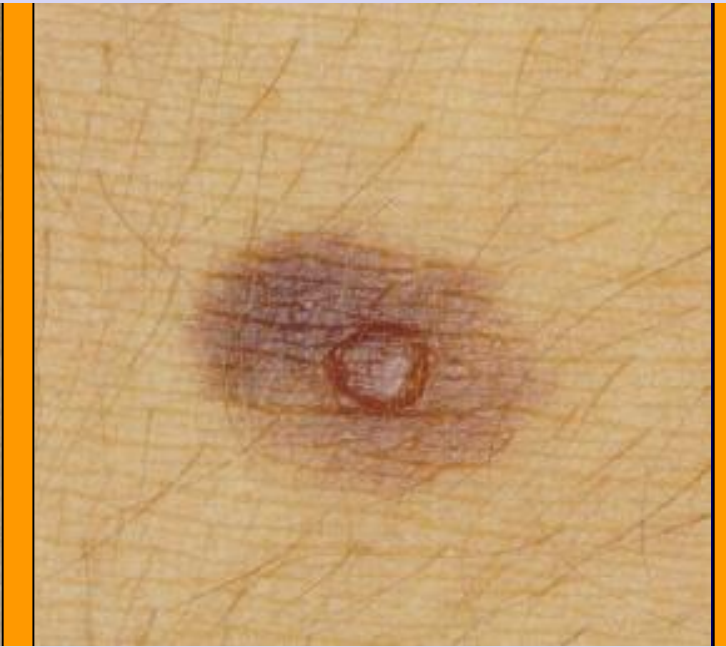
**N. spilus**



**N. di Sutton**



# N. di Clark – N. “displastico” – N. “atipico”



## Nevo Blu papulare



## Nevo Blu maculo-papulare



## Nevo Blu maculare





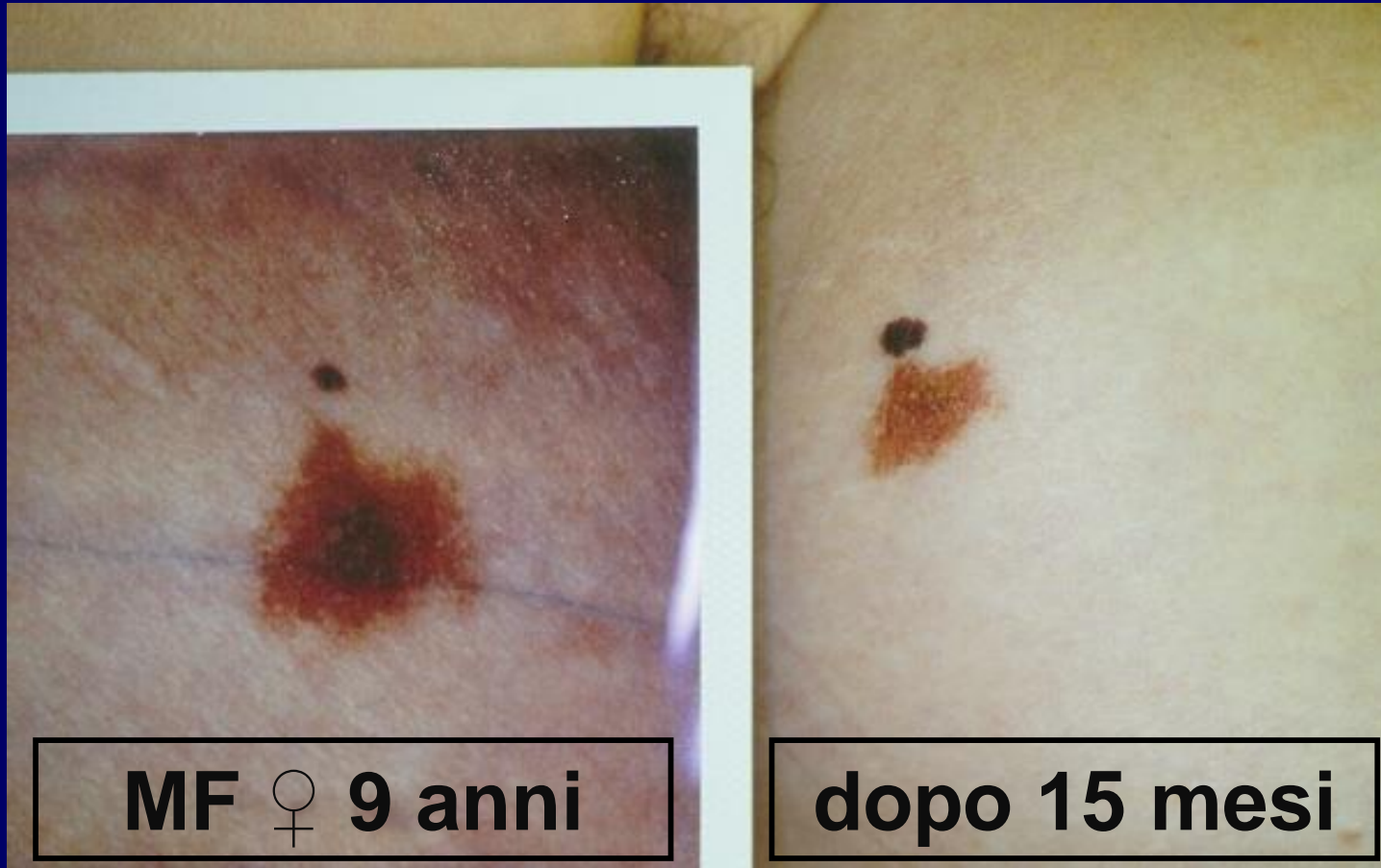


**Melanonichia striata**  
**(nevo melanocitico della matrice)**

# Nevi palmo-plantari (possibilità di trauma)



# Modificazioni morfo-cromatiche





# Nevi Melanocitici Acquisiti

- ➔ **Comparsa di nuove lesioni pigmentate**
- ➔ **Modificazioni di quelle preesistenti**

**NON SONO SEGNI DI ALLARME**

**In età pediatrica il controllo dei nevi acquisiti non è strettamente necessario**

# Melanoma cutaneo



- **Non ha predilezione di sesso**
  - **Massima incidenza nella fascia di età 40 – 60 anni**
  - **F : arto inferiore**
  - **M : tronco**
- **Su cute sana: 80 %**
  - **Su nevo : 20 %**

# “Excised melanocytic lesions in children and adolescent: a ten-year survey”

**Moscarella E. et al., BJD 2012**

**22.564 lesioni asportate per sospetto di melanoma in soggetti di età compresa fra 0 e 20 anni (1998/2007)**

**22.526 nevi**

**38 melanomi**

**NNE (number needed to excise) 593.8**

**20 volte più elevato di quello dell'età adulta**

<b>0 – 4 anni</b>	<b>0</b>
<b>5 – 11 anni</b>	<b>0</b>
<b>12 – 14 anni</b>	<b>5</b>
<b>15 – 19 anni</b>	<b>33</b>





## **Emangioma Infantile**

**Dopo la nascita**

**Capillare “immaturo”**

**Fase crescita proliferativa**

**(primi 4-5 mesi)**

**Fase di maturazione**

**(dal 4° al 12° mese)**

**Fase di regressione**

**(fino al 7° anno)**



## **Malf. Capillare Piana**

**Alla nascita**

**Capillare “maturo”**

**Stabile nel tempo**

**Non cresce**

**Non regredisce**

**Talvolta si accentua**

**Talvolta si attenua**

# Emangioma Infantile



# Emangioma Infantile



# Emangioma Infantile

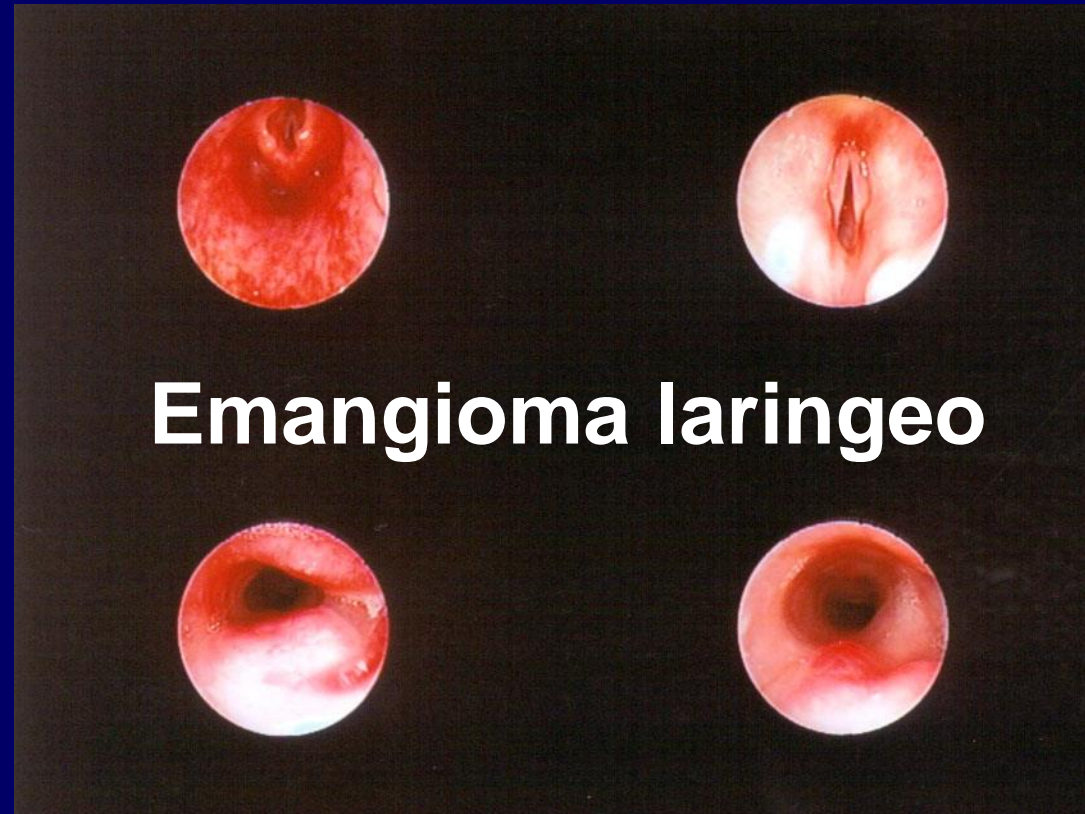


# Emangiomi – Quando fare (per la diagnosi)

## Emangiomi del labbro inferiore e mento



**Visita ORL (laringoscopia)**





# Emangiomi – Quando fare (per la diagnosi)

## PHACES Syndrome

- P**osterior fossa malformations
- H**emangioma (segmentario del volto)
- A**rterial anomalies (cerebrali)
- C**ardiac defects
- E**ye anomalies
- S**ternal defects

● **RMN / Ecocardio /  
visita oculistica...**



# Emangiomi – Quando fare (per la diagnosi)

## Emangioma della regione lombo-sacrale

Possibile disrafismo occulto associato



**RMN (Ecografia)**



# Emangiomi – Quando fare (per la diagnosi)

## PELVIS Syndrome

Céline Girard et al.

Arch Dermatol. 2006;142:884-888

- P** erineal hemangioma
- E** xternal genitalia malformations
- L** ipomyelomeningocele
- V** esicorenal abnormalities
- I** mperforate anus
- S** kin tag



**Visita urologica**



# Emangiomi – Quando fare (per la diagnosi)

## Emangiomi multipli

possono essere associati ad angiomi viscerali

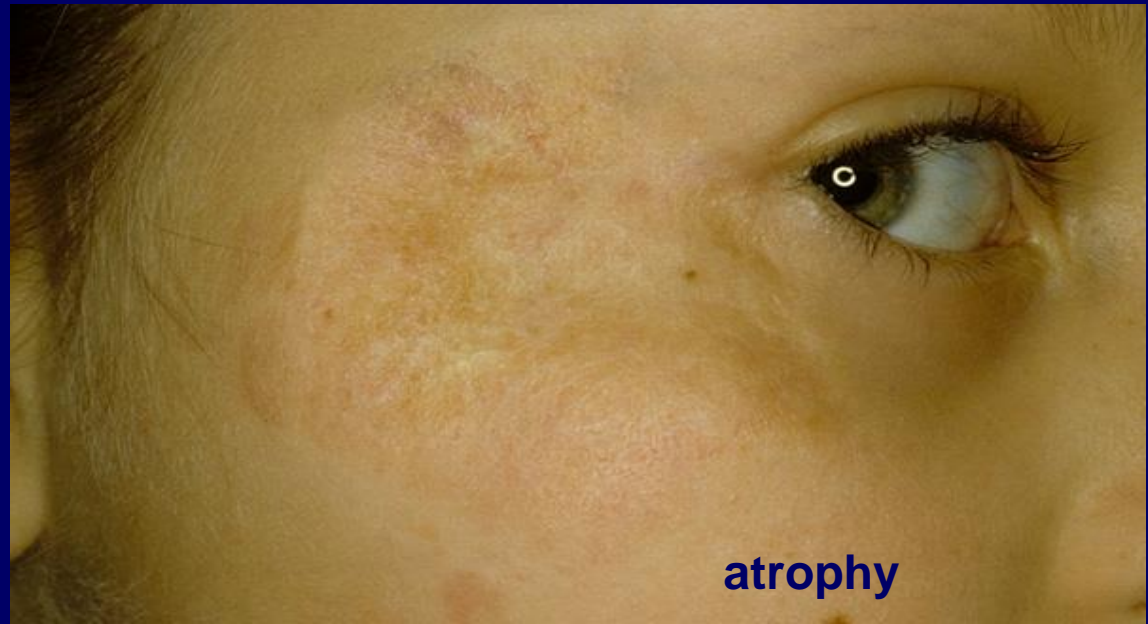


**Eco transfontanellare, Eco addominale**





**telangiectatic vessels**



**atrophy**



**redundant tissue**



# Angioma Cyrano





# Emangiomi ulcerati





# Il rischio del sanguinamento



**sanguinamento modesto  
e facilmente arrestabile  
con una semplice  
compressione continua  
e prolungata per 3-4  
minuti**

Alla ulcerazione può facilmente far seguito una  
**sovra-infezione batterica**  
frequentemente causa di **dolore**



# Emangiomi – Quando fare Terapia

- **sedi critiche** (palpebra superiore)
- **ulcerazione e dolore** (sovrainfezione)
- **rapida crescita** (elevata probabilità di danno estetico permanente o prevedibile incompleta regressione)
- **esiti** esteticamente insoddisfacenti



**Terapia medica**  
**Arrestare la crescita  
proliferativa**

**Prima possibile  
(entro il 5° mese)**

- **Prednisone 2 – 5 mg/Kg/die OS (in cicli)**
- *Interferon alpha 2a/2b 1-3 m u. SC m<sup>2</sup> / die*
- *Vincristina 1 mg / m<sup>2</sup> EV /settimana*

**Propranololo 2-3 mg / Kg / die**

# Emangiomi

## Propranolol for severe hemangiomas of infancy

C.Leauté-Labreze et al.- *NEJM* 2008



# Propranololo 2-3 mg/Kg/die per mesi (2 - 3 somministrazioni die)

- Meccanismo di azione **sconosciuto**  
(vasocostrizione, inibizione fattori di crescita, induzione di apoptosi)
- Efficace **anche** se iniziata **dopo il termine della fase di accrescimento proliferativo**
- Broncocostrizione, **Ipoglicemia**, alterazioni del ritmo
- Monitoraggio PA, frequenza cardiaca, glicemia



**Propranololo 3 mg / Kg / die**

# Recurrence of Infantile Hemangiomas Treated with Propranolol

L. Bagazgoitia et al. - *Pediatric Dermatology* , 2011



- 5 / 26 casi (19%)
- dopo 0-6 mesi
- 4 / 5 casi > 11 mesi
- comp. profonda





Il 23 aprile 2014 la Commissione europea ha rilasciato un'autorizzazione all'immissione in commercio per Hemangiol, valida in tutta l'Unione europea.

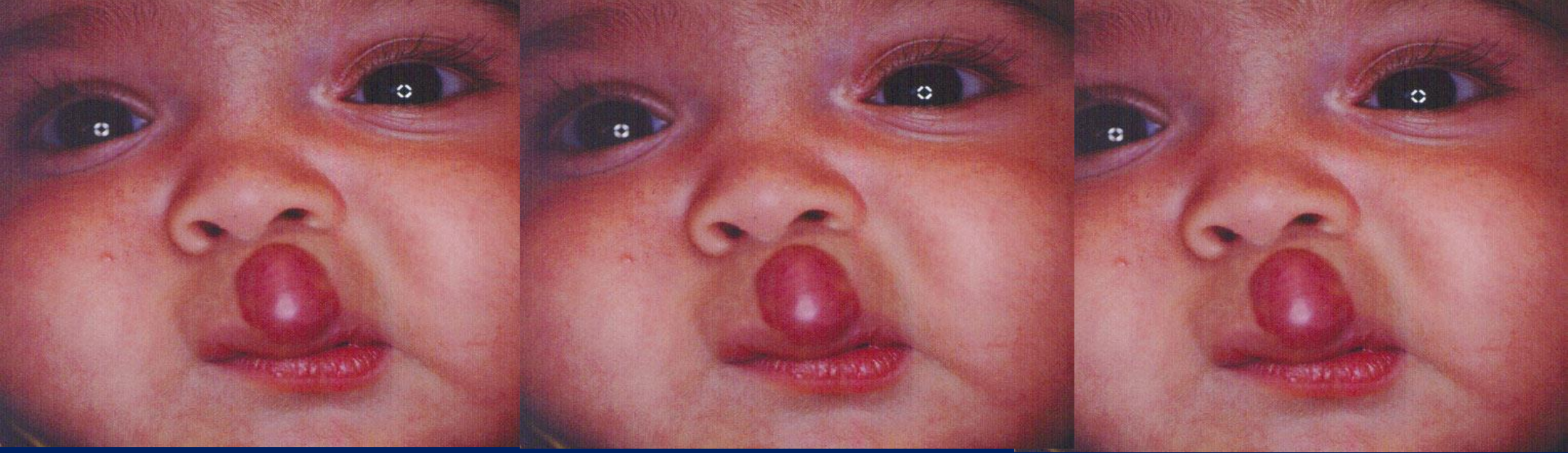
Hemangiol è un medicinale che contiene il principio attivo propranololo. È indicato nel trattamento di bambini affetti da emangioma infantile in fase proliferativa, un tumore benigno (crescita anomala di tessuto non tumorale) dei vasi sanguigni.

Hemangiol è usato nei lattanti con gravi complicazioni, tra cui ulcere accompagnate da dolore, a rischio di cicatrici e con difficoltà respiratorie, che richiedono una terapia sistemica (trattamento che può avere un effetto sull'intero organismo).

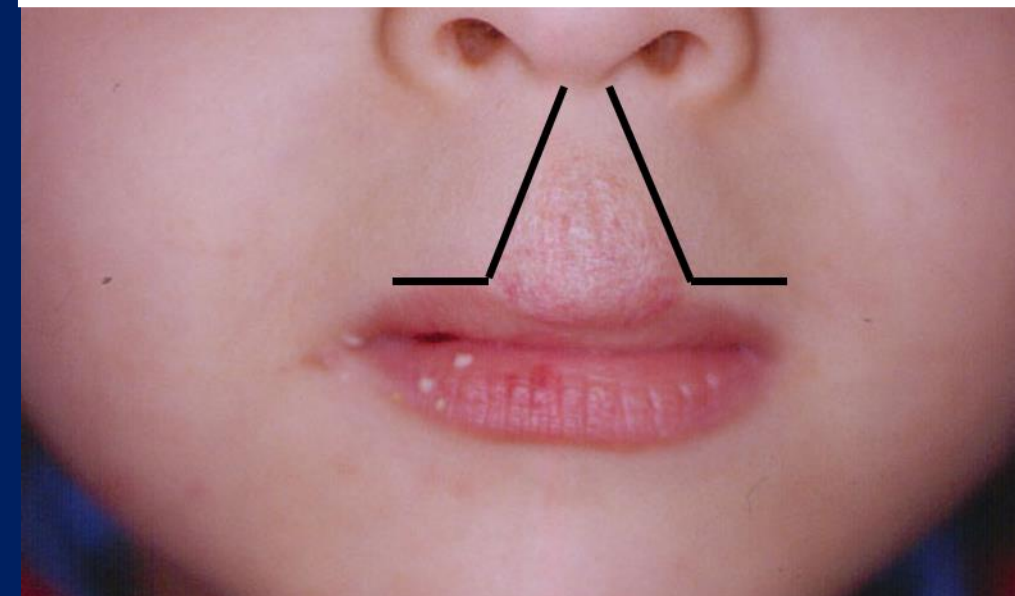
Il trattamento con Hemangiol va iniziato in bambini di età compresa tra 5 settimane e 5 mesi.

Hemangiol può essere ottenuto soltanto con prescrizione medica. Il trattamento deve essere iniziato da un medico con esperienza nella diagnosi, nel trattamento e nella gestione di emangiomi infantili, in una struttura idonea per la gestione di eventuali effetti indesiderati gravi.

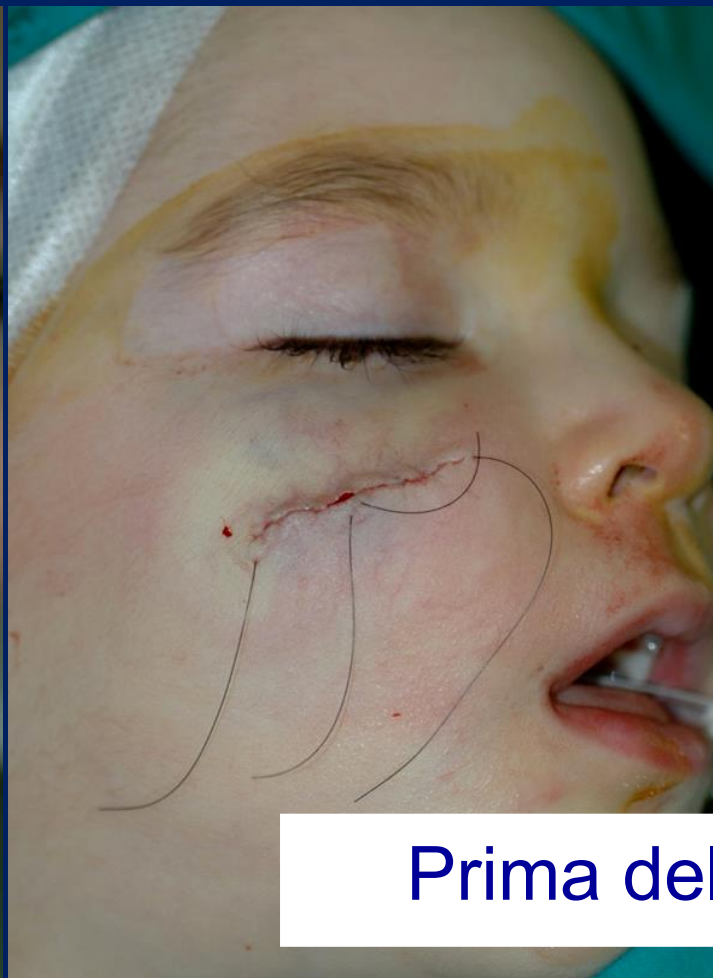
Hemangiol è disponibile come soluzione da somministrare per bocca. La dose iniziale raccomandata di Hemangiol è 0,5 mg per chilogrammo di peso corporeo (0,5 mg/kg), assunta due volte al giorno (ad almeno 9 ore di distanza). La dose è progressivamente incrementata fino a raggiungere la dose di mantenimento di 1,5 mg/kg due volte al giorno. La dose è somministrata al bambino durante o subito dopo un pasto, con l'ausilio della siringa per uso orale fornita insieme al flacone. Il trattamento con



Appena si intravede la possibilità di un vantaggio



# Correzione chirurgica degli esiti



Prima dell'età scolare

# Correzione degli esiti

**Exeresi**

**Laser dye 595 nm**



# Exeresi Laser dye 595 nm





## Exeresi + Laser CO2 frazionato



E. in sedi esteticamente e funzionalmente non rilevanti



**ATTESA**

E. in rapida espansione / in sedi esteticamente e funzionalmente rilevanti (palpebra sup.)



< 5 m  
• Propranololo x OS  
(Steroidi x OS)  
•



> 5 m  
• Propranololo x OS

E. ulcerati / dolenti



Terapia  
Chirurgica



E. in regressione o esiti possibile causa di disagio estetico



Terapia  
Laser  
(dye, frazionato)





## Malf. Capillare Piana

Alla nascita

Capillare “maturo”

Stabile nel tempo

Non cresce

Non regredisce



rappresentata da una fitta  
rete di **capillari**  
**abnormemente e**  
**permanentemente dilatati**



## Macule capillari congenite (Salmon Patch)

- Interessano il 70% dei bianchi e il 60% dei neri. M=F
- Presenti dalla nascita
- Risoluzione spontanea

**Palpebre:** entro i primi 12 mesi

**Glabella:** tra 5 ed i 6 anni

**Nuca:** persistono nell'età adulta (50%)



# Malformazioni Capillari



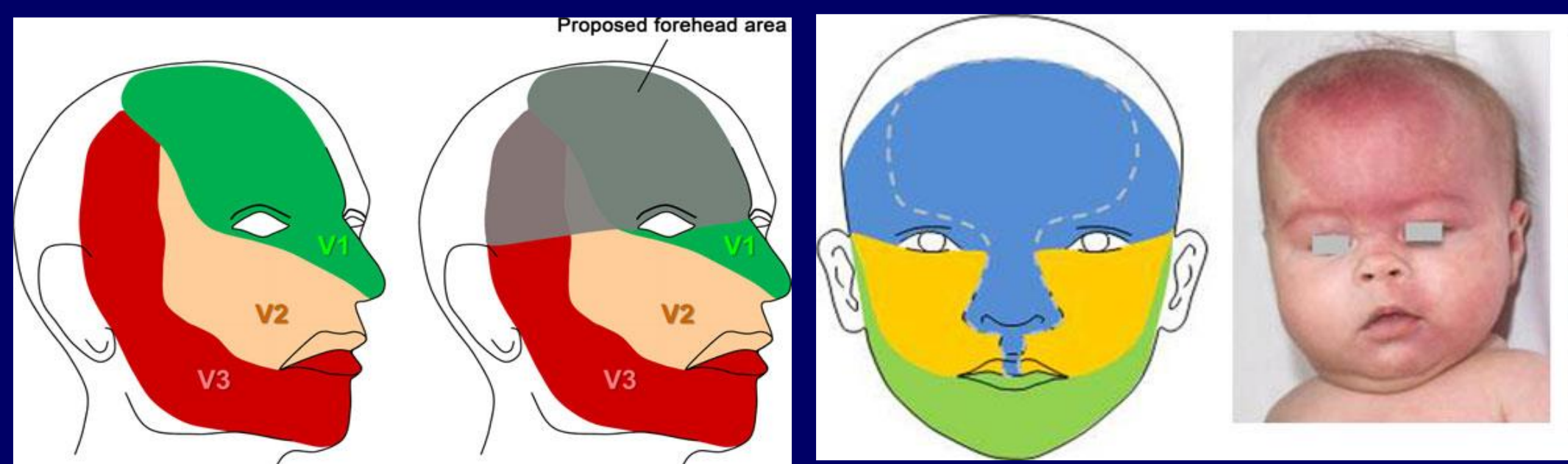
# Malformazioni Capillari



# Malformazione capillare del volto



# Sindrome di Sturge - Weber



- MVC del volto
- Angioma leptomeningeo omolaterale
- Angioma della coroide omolaterale

*Waelchli R et al. New vascular classification of port-wine stains: improving prediction of Sturge-Weber risk. British Journal of Dermatology. 2014; 171:861-867*

# Sindrome di Sturge - Weber



- MVC del volto
- Angioma leptomeningeo omolaterale
- Angioma della coroide omolaterale

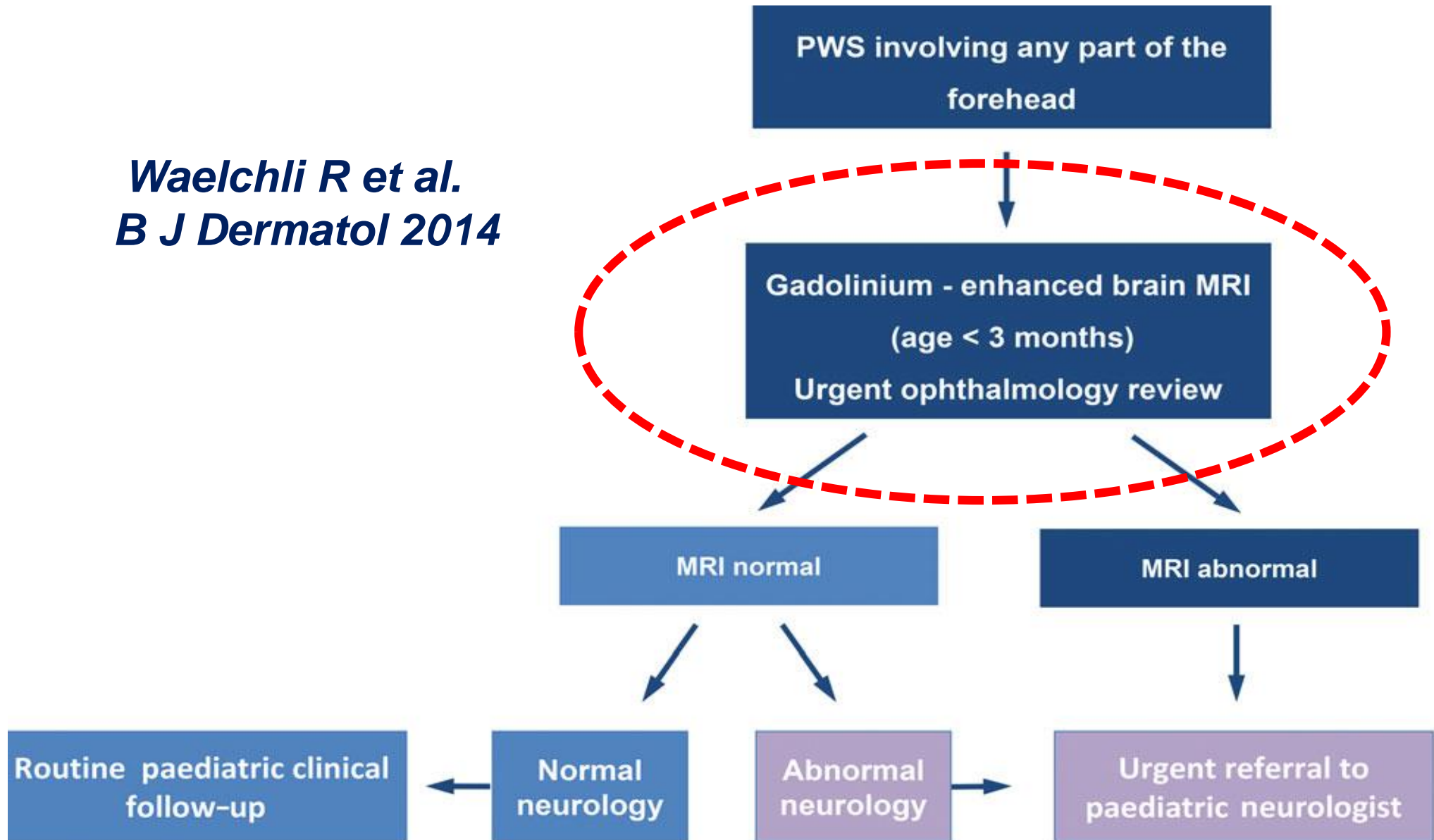


**RMN**



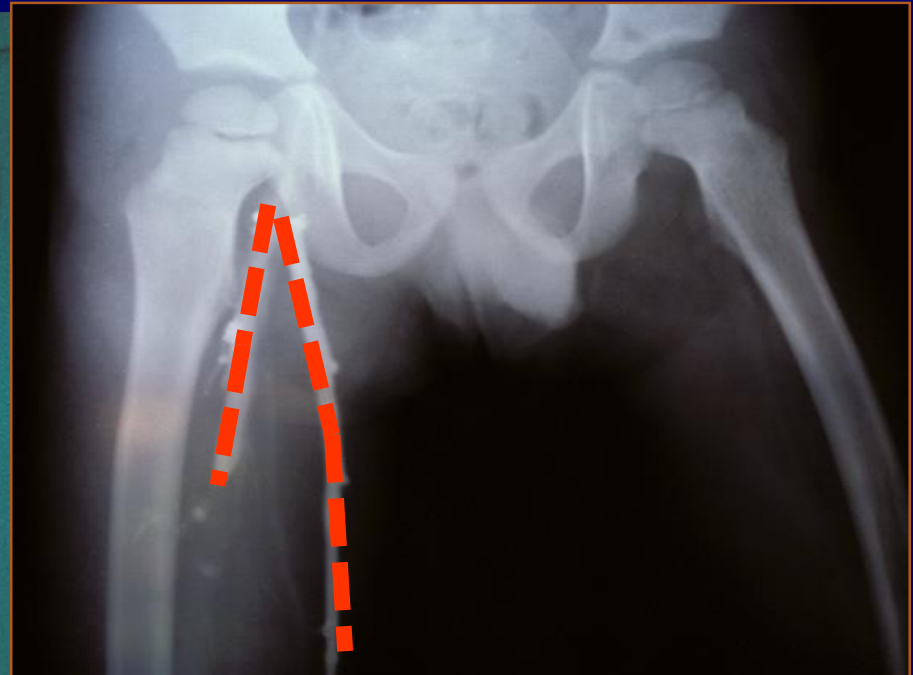
**Es. Fundus**

**Waelchli R et al.  
B J Dermatol 2014**



# Sindrome di Klippel - Trenaunay

- MVC di uno o più arti
- Iperplasia tessuti molli e osso ● 1. misurazione delle circonferenze ● 2. Rx comparativo ossa lunghe
- Displasie vascolari arti ● 3. Eco-color-doppler





# Sindrome di Klippel - Trenaunay

## RX comparativo: eterometria degli arti



**Laser dye 595 nm**  
**1 - 3 anni (migliori risultati)**

