

Periodo

20 - 21 Maggio 2016

Quote di iscrizione**ISCRIZIONE SOCIO S.I.Der.P.**

Entro il 09/04/2016 € 200,00 + 22% IVA di legge

Dal 10/04 all'11/05/2016 € 235,00 + 22% IVA di legge

Dopo tale data si accetteranno iscrizioni esclusivamente in sede congressuale

ISCRIZIONE NON SOCIO S.I.Der.P.

Entro il 09/04/2016 € 220,00 + 22% IVA di legge

Dal 10/04 all'11/05/2016 € 250,00 + 22% IVA di legge

Dopo tale data si accetteranno iscrizioni esclusivamente in sede congressuale

La quota di iscrizione dà diritto a:

- Partecipazione ai lavori • kit congressuale
- Lunch (20 Maggio) • Coffee Point
- Attestato di partecipazione • Attestato E.C.M.*

* Gli attestati riportanti i crediti E.C.M., dopo attenta verifica della partecipazione e dell'apprendimento, saranno disponibili on-line 90 giorni dopo la chiusura dell'evento, previa attribuzione da parte del Ministero della Salute dei Crediti Formativi. Il partecipante potrà ottenere gli attestati con i crediti conseguiti collegandosi al sito internet www.ideacpa.com e seguendo le semplici procedure ivi indicate.

Modalità di Pagamento

Bonifico Bancario alla BNL GRUPPO BNP PARIBAS

IBAN:IT42N0100503216000000023553

SWIFT BIC: BNLIITRR intestato a iDea congress S.r.l. (specificare la causale del versamento). Assegno Bancario non trasferibile intestato a iDea congress S.r.l. da spedire in P.zza Giovanni Randaccio, 1 - 00195 Roma

Annullamento per l'iscrizione

In caso di annullamento è previsto un rimborso del

• 50% dell'intero importo per cancellazioni pervenute entro il 06/04/2016

• Nessun rimborso per cancellazioni pervenute dopo tale data

La mancanza del saldo non darà diritto ad alcuna iscrizione.

EMANGIOMI

Linee guida SISAV

Andrea Diociaiuti

UO Dermatologia

Resp. Dott.ssa M. El Hachem

Dipart. Ped. Univ. Ospedaliero
Coord. Prof. Paolo Rossi



Linee guida SISAV sulle ANOMALIE VASCOLARI

.....La caratteristica significativa che ritengo fondamentale è che Dermatologi, Chirurghi Vascolari, Radiologi Vascolari, Neuroradiologi, Chirurghi Plastici, Anatomopatologi, Chirurghi Pediatri, Linfologi si sono confrontati per discutere i singoli capitoli in maniera puntuale e critica, tale da rendere il risultato definitivo una sintesi multidisciplinare. Linee Guida così realizzate rappresentano peraltro un grande riferimento dal punto di vista Medico Legale.....

Francesco Stillo 27 Nov. 2014

I tumori vascolari, a cura di: M. El Hachem (coordinatore), I. Neri, G. Paoloantonio V. Baraldini, L. Moneghini, L. Monti, L. Santecchia, M. Rollo, A. Diociaiuti



Bambino Gesù
OSPEDALE PEDIATRICO

EMANGIOMA INFANTILE

- Solo il 12% degli emangiomi richiedono una valutazione per il trattamento





Figure 1 (facing page). Photographs of Patient 2 before and after Treatment with Propranolol.

Panel A shows the patient at 9 weeks of age, before treatment with propranolol, after 4 weeks of receiving systemic corticosteroids (at a dose of 3 mg per kilogram of body weight per day for 2 weeks and at a dose of 5 mg per kilogram per day for 2 weeks). Panel B shows the patient at 10 weeks of age, 7 days after the initiation of propranolol treatment at a dose of 2 mg per kilogram per day while prednisolone treatment was tapered to 3 mg per kilogram per day. Spontaneous opening of the eye was possible because of a reduction in the size of the subcutaneous component of the hemangioma. Panel C shows the patient at 6 months of age, while he was still receiving 2 mg of propranolol per kilogram per day. Systemic corticosteroids had been discontinued at 2 months of age. No subcutaneous component of the hemangioma was noted, and the cutaneous component had considerably faded. The child had no visual impairment. Panel D shows the child at 9 months of age. The hemangioma had continued to improve, and the propranolol treatment was discontinued.

N ENGL J MED 358;24 WWW.NEJM.ORG JUNE 12, 2008

TRATTAMENTO MEDICO

- I linea con Propranololo
- In caso di controindicazioni o resistenza
 - II linea Steroidi
 - III linea Vincristina

Consensus sul Propranololo

- Consensus Conference
9 Dicembre 2011 Chicago
>1000 pz trattati con propranololo
- TASK FORCE Europea – Pierfabre
(Hoeger PH. *Eur J Pediatr* 2015 Jul; 174(7): 855-65)
- Linee Guida SISAV (www.sisav.eu)



REVIEW

Treatment of infantile haemangiomas: recommendations of a European expert group

Peter H. Hoeger¹ • John I. Harper² • Eulalia Baselga³ • Damien Bonnet⁴ • Laurence M. Boon⁵ • Marta Ciofi Degli Atti⁶ • Maya El Hachem⁷ • Arnold P. Oranje⁸ • Agneta Troilius Rubin⁹ • Lisa Weibel¹⁰ • Christine Léauté-Labrère¹¹



Stillo F, Baraldini V, Dalmonte P, El Hachem M, Mattassi R, Vercellio G, Amato B, Bellini C, Bergui M, Bianchini G, Diociaiuti A, Campisi C, Gandolfo C, Gelmetti C, Moneghini L, Monti L, Magri C, Neri I, Paoloantonio G, Patrizi A, Rollo M, Santecchia L, Vaghi M, Vercellino N; Italian Society for the study of Vascular Anomalies (SISAV). Vascular Anomalies Guidelines by the Italian Society for the study of Vascular Anomalies (SISAV). Int Angiol. 2015 Apr;34(2 Suppl 1):1-45.



Linee guida SISAV diagnosi/follow-up

- *Nella maggior parte degli EI, l'anamnesi e l'esame obiettivo accurati consentono la definizione diagnostica, in alcuni casi è di ausilio l'ecocolordoppler mentre in rare condizioni occorre eseguire un prelievo bioptico o escissionale (1C).*
- *Si raccomanda di monitorizzare strettamente l'EI quando presenta uno schiarimento nei primi 3 mesi in quanto può essere segno precoce di ulcerazione della lesione piuttosto che di regressione (1B).*
- *In presenza di EI, anche di piccole dimensioni, della zona della barba (regione trigeminale V3 e superficie anteriore del collo) con stridore è raccomandato indagare un coinvolgimento subglottico per avviare un trattamento precoce (1A).*



HEMANGIOL RCP – EMEA 19/5/14 (aggiornato il 22/9/14)



EUROPEAN MEDICINES AGENCY
SCIENCE MEDICINES HEALTH

- Propranololo cloridrato 4,28mg/ml
- =3,75mg/ml di propranololo base
- Soluzione orale per uso pediatrico
- 120ml

- **Fase 4. Inserire**
Mantenendo il flacone
spingere lo stantuffo
Non rimuovere l'ada
Per misurare e somministrare
medicinale. Non utilizzare



INDICAZIONI

è indicato nel trattamento di emangiomi infantili in fase **proliferativa** che richiedono una terapia sistemica:

- Emangiomi che costituiscono una minaccia per la vita o per le funzioni
- Emangiomi ulcerati accompagnati da dolore e/o non rispondenti ai normali interventi di medicazione
- Emangiomi a rischio di cicatrici o deformazioni permanenti.

Il trattamento deve essere iniziato in bambini di età compresa **tra 5 settimane (età corretta) e 5 mesi**



Arresto dell'accrescimento Tosse stizzosa



- formazioni ipoecogene
- aumentata vascolarizzazione peri ed endolesionale con **numerosi shunt AV**
- **Arteria epatica ipertrofica**, con aumentata velocità di **picco sistolico**, discrepanza di calibro tra l'aorta addominale **al di sopra dell'emergenza del tripode** rispetto al tratto sotto epatico.
- **Vene sovraepatiche** di calibro aumentato con accentuata fascità dello spettro



Oral propranolol with oral corticosteroids

Oral corticosteroids could still be considered for patients with complicated IH who do not respond to propranolol or those who exhibit primary contraindications or develop side effects.

A combination of low dose corticosteroids and propranolol has been proposed as a potentially safer approach to treatment for segmental haemangiomas in patients with PHACES syndrome with cerebral vascular involvement [22]. There is however a theoretical concern that the combination of oral corticosteroids and propranolol might increase the risk of hypoglycaemia, particularly following discontinuation of corticosteroids, because adrenal suppression may inhibit counter-regulatory cortisol release.



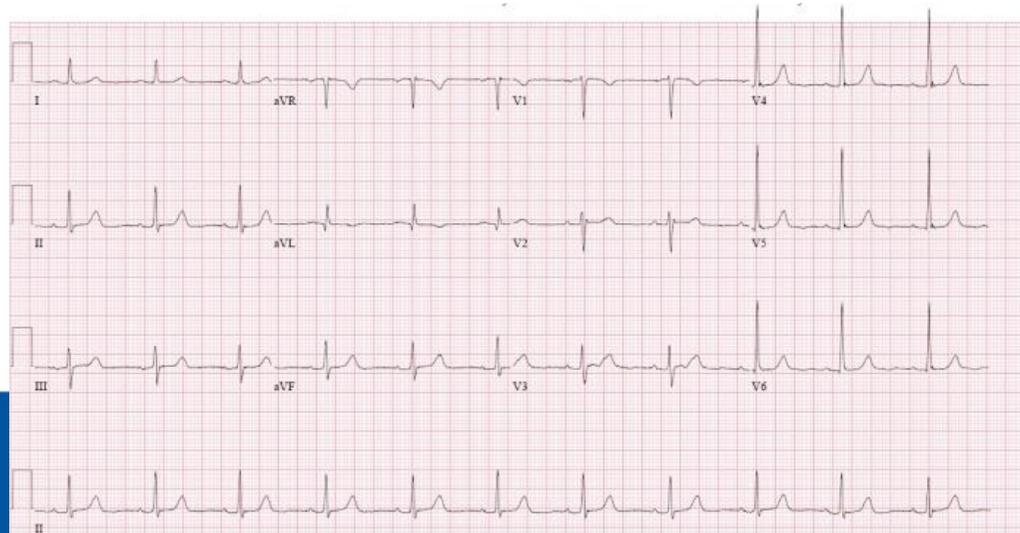
CONTROINDICAZIONI – RCP EMEA

- Bambini allattati da madri che assumono medicinali controindicati con il Propranololo
- Bradicardia e pressione al di sotto limiti definiti
- Blocchi atrioventricolari di secondo o terzo grado e malattia del nodo del seno
- Insufficienza cardiaca
- Asma o **anamnesi** di broncospasmo
- Bambini **inclinati** all'ipoglicemia
- Feocromocitoma



ESAMI DI SCREENING PRIMA DI INIZIARE - RCP EMEA

- Anamnesi ed esami clinici completi, tra cui frequenza cardiaca, auscultazione cardiaca e polmonare.
 - In caso di **sospetta anomalia cardiaca**, rivolgersi a uno specialista prima di iniziare il trattamento per determinare eventuali controindicazioni sottiacenti.
 - In caso di anomalia bronco-polmonare acuta, l'inizio del trattamento deve essere rimandato



DOSAGGIO - RCP EMEA

- La dose iniziale raccomandata è **1mg/kg/die**, suddivisa in due dosi separate da 0,5 mg/kg per 1 settimana
- quindi 2 mg/kg/die per 1 settimana
- successivamente **3 mg/kg/die** come dose di mantenimento, dose terapeutica, da somministrare in 2 dosi separate intervallo di tempo di almeno 9 ore tra **due somministrazioni**.
- Il medicinale deve essere assunto durante o subito dopo un pasto.

- **Fase 4. Inserire la**
Mantenendo il flacone
spingere lo stantuffo c
Non rimuovere l'adatt
Per misurare e sommi
medicinale. Non utiliz



Dosaggio

The standard dose in the majority of studies reported to date is 2 mg/kg/day [3, 4, 7, 26, 28, 32, 44, 50, 54, 56] with a range of dosing between 0.5 and 3.0 mg/kg. As demonstrated in the multicenter study [40], 3 mg/kg/day is superior to 1 mg/kg/day, but studies comparing 2 and 3 mg/kg/day have not been reported yet. Since both regimes, 2 and 3 mg/kg/day [40], have documented efficacy and safety, the recommended dose of propranolol is 2–3 mg/kg/day.



MONITORAGGIO – RCP EMEA

- Durante la fase di titolazione, ogni aumento della dose deve essere gestito e **monitorato**
 - pressione sanguigna e frequenza cardiaca, **almeno ogni ora per almeno 2 ore**
 - In caso di bradicardia sintomatica o di bradicardia al di sotto di **80 pulsazioni** al minuto, consultare immediatamente uno specialista.
 - glicemia a digiuno prima e dopo la somministrazione
 - In caso di presenza di segni clinici di **ipoglicemia**, è necessario far bere al bambino una soluzione zuccherata e interrompere temporaneamente il trattamento
- Il monitoraggio clinico e l'adeguamento della dose dovranno essere eseguiti mensilmente.



Screening prima di iniziare il trattamento- Consensus europea

Table 9 Pretreatment evaluation and ongoing monitoring during therapy

Parameter	Pretreatment evaluation	Initiation of therapy	Monitoring during therapy	Interval
ECG	Only when indicated ^a	No	No	–
Heart rate	Yes	Yes	Yes	<ul style="list-style-type: none"> • Every 4 weeks • Before/after dose increases • After breaks
Blood pressure	Yes	Yes ^b	No	–
Blood glucose	Only when indicated ^c	No	No	–

^a History of arrhythmia and/or clinical bradycardia or arrhythmia

^b Before, 1 and 2 h after propranolol

^c Preterm or small for date baby, failure to thrive, history of hypoglycaemia

SISAV: Visita cardiologica ed ECG; FC, PA monitorizzate per 2 ore



DURTA DEL TRATTAMENTO – RCP EMEA

- Il farmaco deve essere somministrato per un periodo di **sei mesi**.
- L'interruzione del trattamento **non richiede una riduzione** progressiva della dose
- Nella minoranza dei pazienti che presentano una ricaduta dei sintomi dopo l'interruzione del trattamento, il trattamento **può essere iniziato nuovamente** alle stesse condizioni



Duration of therapy and ongoing monitoring

Six months is considered the standard duration of therapy [4, 7, 18, 28, 32, 40, 44, 50]. Our experience suggests that in some children treatment might be necessary for a longer time, i.e. up to 12 months or even longer. While the relapse rate is around 17–20 % after 6 months of propranolol therapy [2, 3], courses of 12 months of treatment have been associated with a significantly lower rate of relapse (5 %) [21].



ANESTESIA GENERALE/ m.d.c.

- E' necessario informare l'anestesista del fatto che il paziente è trattato con betabloccanti.
- Se il paziente deve essere sottoposto a intervento chirurgico, la terapia a base di betabloccanti deve essere **interrotta almeno 48 ore prima** dell'intervento.
- Nei pazienti soggetti a possibile reazione anafilattica grave, soprattutto con agenti iodurati di contrasto, può causare un **peggioramento della reazione e una resistenza al suo trattamento** con adrenalina



sistema nervoso				ipoglic Bradic
Patologie cardiache			Blocco atrioventricolare	
Patologie vascolari		Senso di freddo alle estremità		Ipotens Vasoco Fenom Reyna
Patologie respiratorie, toraciche e mediastiniche		Broncospasmo		
Patologie gastrointestinali	Diarrea Vomito	Stipsi Dolore addominale		
Patologie della cute e del tessuto sottocutaneo		Eritema	Orticaria Alopecia	



SINTOMI RESPIRATORI

- In caso di **infezione delle basse vie** respiratorie associata a dispnea e respiro affannoso è necessario interrompere temporaneamente il trattamento.
- Il Propranololo potrà essere nuovamente somministrato quando il bambino si sarà completamente ristabilito;
- in caso di **ricomparsa**, il trattamento deve essere definitivamente interrotto.
- Qualora si verifichi **broncospasmo** isolato , il trattamento deve essere definitivamente interrotto.



Sindrome PHACES

LG SISAV

Consensus Europea

1. Pretreatment evaluation—Preferentially, MRI angiography and echocardiography should be performed before initiation of propranolol therapy [18, 47].
2. Initiation of therapy—Patients should be admitted for the initiation of therapy. It is recommended to start at 0.5 mg/kg/day and titrate the dose slowly (in 0.5 mg/kg intervals).
3. Dose interval—Three times per day dosing is at present considered advisable to minimize critical changes in blood pressure [18, 47].
4. Close follow-up including neurological consultation is recommended.

The use of propranolol in PHACES is controversial because of the risk of cerebral ischemia. However, in the literature cases treated without any complication are reported. One study analyzed the cerebral perfusion of children with PHACES treated with propranolol by the SPECT (single photon emission computed tomography) technique before and after treatment, and it did not show any evidence of reduced perfusion. Therefore it seems that propranolol does not increase the risk of cerebral ischemia.

Le informazioni sui dati di sicurezza disponibili sull'uso del propranololo nei pazienti affetti dalla S. PHACE sono molto limitate.

Il propranololo può aumentare il rischio di ictus nei pazienti affetti da PHACE con anomalie cerebrovascolari gravi poiché abbassa la pressione sanguigna e riduce il flusso sanguigno nei vasi occlusi, stretti o stenotici. Prima di prendere in considerazione la terapia a base di propranololo, i bambini devono essere sottoposti ad approfondite indagini per rilevare la presenza di una potenziale arteriopatia associata alla sindrome PHACE, mediante angiografia tramite risonanza magnetica del capo e del collo e imaging cardiaco per includere l'arco aortico. Deve essere consultato uno specialista.

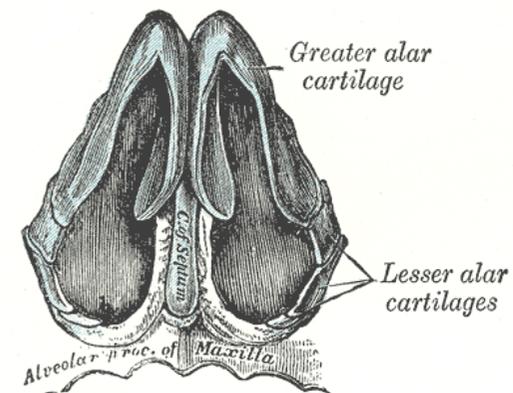
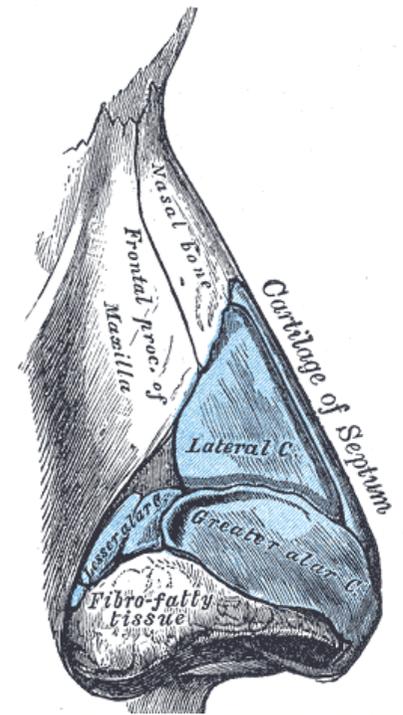
DYELASER NELL'EMANGIOMA

- A. Nelle prime fasi in cui la lesione appare piana e non nella fase rilevata o di sviluppo sottocutaneo (**discussa**).
- B. Nelle forme complicate da **ulcerazione**/dolore
- C. Per eliminare le **teleangectasie** residue dopo la regressione della lesione.



CHIRURGIA

- Nel caso di un residuo difetto di forma dopo trattamento medico o spontanea regressione per evitare disturbi psicologici
- In base alla sede:
 - Palpebra: subito in caso di impedimento del visus
 - Naso: precocemente dopo il I anno di vita
 - Viso: prima del III anno di vita
 - Corpo: prima dei 6 anni



Indicazioni altri trattamenti

Method	Reasons/concerns
Not recommended	
Interferon therapy	Serious side effects in infants (25 % spastic diplegia)
Vincristine	Haematological side effects and risk of peripheral neuropathy
Potentially useful	
Corticosteroids (OCS)	<ul style="list-style-type: none"> • Monotherapy in case of propranolol intolerance • Low dose in combination with propranolol for PHACES syndrome • Anti-angiogenic effects potentially useful • Potential side effects (e.g., on regular angiogenesis in infants) unknown • No RCT yet available
Sirolimus	

Not recommended as first-line therapy

- Pulsed dye laser
- Not sufficiently effective in the proliferative phase of IH
 - Painful procedure, requires general anaesthesia
 - Risk of ulceration
 - No RCT

Limited usefulness (for special indications)

- Cryotherapy
- Regularly used in some countries only^a
 - Case series report efficacy in small IH^b, but no RCT
 - Side effects: blistering, risk of scarring, depigmentation, pain^c
- Nd:YAG laser
- Painful procedure, requires general anaesthesia
 - Multiple procedures required
 - Rarely complete response
 - No RCT
 - Maybe indicated when propranolol contraindicated, not tolerated or ineffective
- Pulsed dye laser or IPL
- Only for residual telangiectases after incomplete regression
- Surgery
- Indicated for removal of residual bulky masses in cosmetically critical areas
 - Maybe indicated when propranolol is contraindicated, not tolerated or ineffective



Pediatr Dermatol. 2013 Nov-Dec;30(6):e194-7. doi: 10.1111/pde.12023. Epub 2013 Jan 15.

Treatment of infantile hemangiomas with sirolimus in a patient with PHACE syndrome.

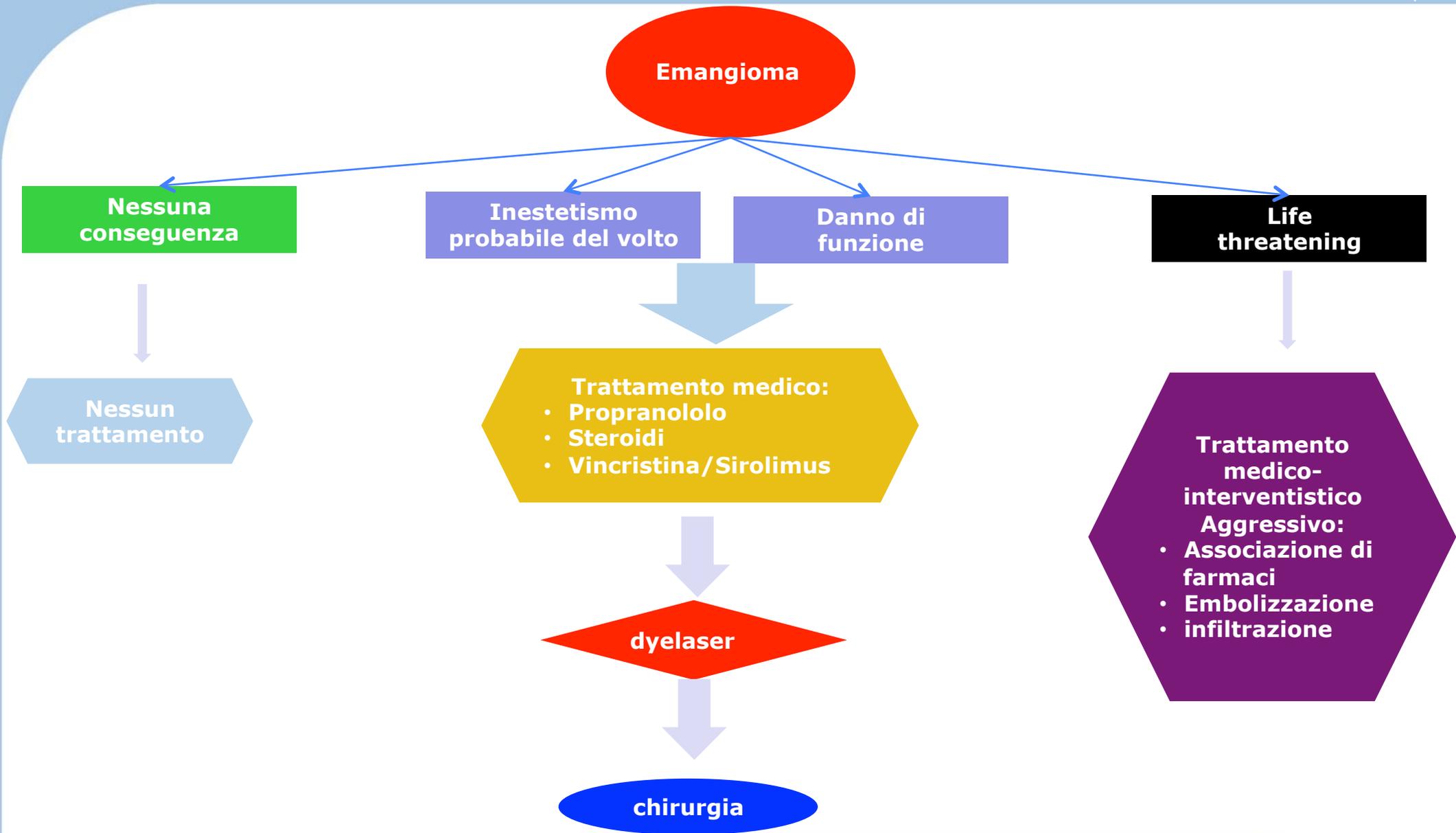
Kaylani S¹, Theos AJ, Pressey JG.

⊕ Author information

Abstract

Infantile hemangiomas (IHs) are common benign tumors of childhood. IHs often regress satisfactorily without intervention, but a subset of IHs may lead to functional or cosmetic morbidity necessitating therapy. PHACE syndrome is characterized by a variety of neurocutaneous and vascular anomalies that typically include segmental hemangiomas. We present an infant with PHACE syndrome and segmental IH that failed conventional first-line therapies. Treatment with sirolimus provided benefit with regression of the cutaneous IH. As an inhibitor of the mammalian target of rapamycin (mTOR) pathway, the effective use of sirolimus may shed light on the emerging role of mTOR signaling in the development and pathogenesis of IHs.







Presidente del Congresso : Francesco STILLO ed Annalisa PATRIZI

TOPICS PRELIMINARI

TUMORI VASCOLARI RARI ISOLATI E SINDROMICI

PROPRANOLOLO NEGLI EMANGIOMI INFANTILI

IMAGING NELLE ANOMALIE VASCOLARI RARE

**MALFORMAZIONI VENOSE, ARTERO-VENOSE, LINFATICHE
RARE : APPROCCIO MULTIDISCIPLINARE**

**GLI ANTICOAGULANTI NELLE ANOMALIE VASCOLARI
COMPLESSE**

TRATTAMENTO LASER

ISTOPATOLOGIA E BASI GENETICHE

**SIROLIMUS NEL TRATTAMENTO DELLE ANOMALIE
VASCOLARI RARE**

CASI CLINICI ED INTERVENTI LIVE

INNOVAZIONI SISAV SUL TEMA



COMITATO ORGANIZZATORE LOCALE

PRESIDENTE : Francesco STILLO

COORDINATORE SCIENTIFICO : Iria NERI

MEMBRI:

Sergio ROTI

Lorenzo DONEGÀ

Enrico VECCHIATI

Angelo GHIRARDUZZI

Orazio CASSIANI

Miriam LEUZZI

Daniele CHITI



*Conor & Management srl.
Viale Cortina d'Ampezzo, 170
00135 Roma
T: (06) 853 050 59
F: (06) 997 013 44
gc@gc-conor.it*

**AUDITORIUM
"LORIS MALAGUZZI"
REGGIO CHILDREN
Via Bligny, 1/A
Reggio Emilia**



*Ufficio Marketing Villa Verde
Alessandra Franzini
Viale Lelio Basso, 1
42123 Reggio Emilia*