

Anomalie vascolari: ruolo del pediatra di libera scelta

Master di Dermatologia Pediatrica, Università G.Marconi, Roma
 Direttori: F.Arcangeli, T.Lotti

Iannone Antonio

Alario D., Amadori A., Arcese G., Ciulli L., D'Andrea GB., Depino R., Farina M., Fiammenghi E., Franch A., Ibba F., Larrone M.F., Licordari A., Lucente D., Magliani F., Manta M., Milioni M., Puddu G. Simone F.

Bambina 18 giorni: al cuoio capelluto chiazza ovalare di colore rosso vivo, lievemente sopraelevata e calda al tatto.



Di fronte ad una lesione di colore rossastro della cute:

Di cosa si tratta? Non è facile orientarsi ...cosa ci può aiutare per la diagnosi?
I genitori ci porranno le seguenti domande:
 - Persisterà per sempre? - Schiarirà? - Aumenterà o ridurrà progressivamente il suo volume?

Dato che attualmente non esistono esami di laboratorio che possano fornire una diagnosi sicura tra una situazione ed un'altra, la **clinica** rimane ancora indispensabile per la **diagnosi**

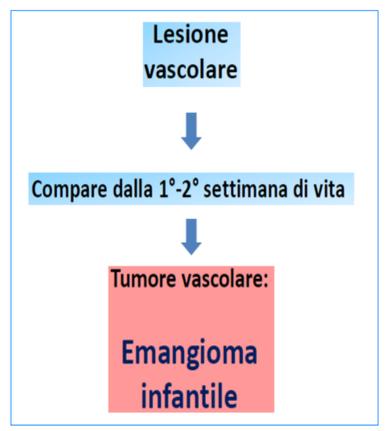
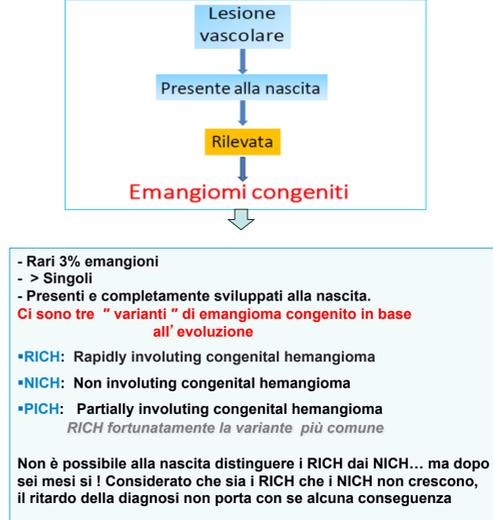
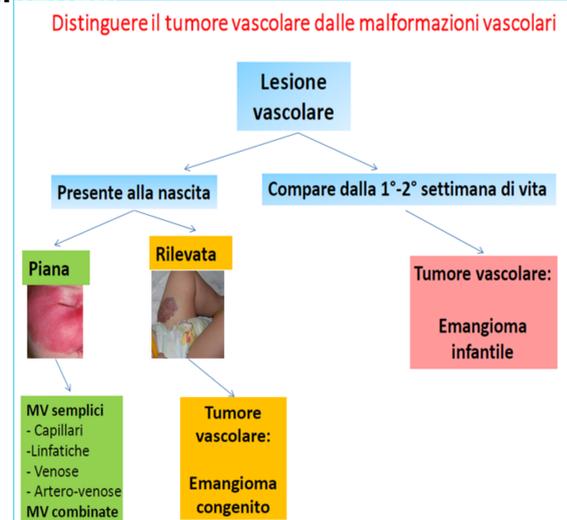
Anamnesi, età, epoca di comparsa

Nata alla 37 settimana di gestazione da gravidanza normo decorsa. Parto eutocico. PN. Kg 2.720. Lungh. 48. CC 33
 Non chiazze al cuoio capelluto segnalate alla nascita. Alla visita neonatologia (età 10 giorni): **angioma piano parietale sin.**

Prima chiarire la terminologia (terminologia corretta).

ISSVA classification for vascular anomalies (Approved at the 20th ISSVA Workshop, Melbourne, April 2014)

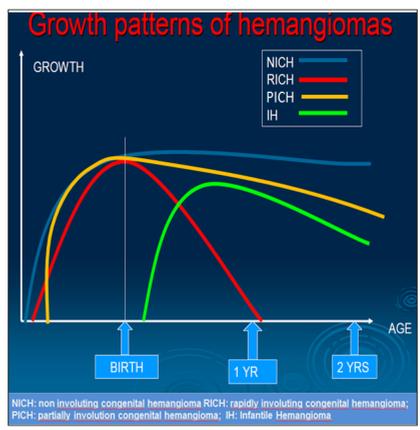
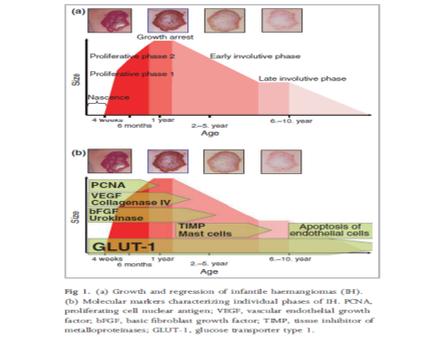
ANOMALIE VASCOLARI	
Tumori vascolari	
Benigni	
Localmente aggressivi o borderline	
Maligni	
Malformazioni vascolari semplici	
Malformazioni capillari	
Malformazioni linfatiche	
Malformazioni venose	
Malformazioni artero-venose	
Fistole artero-venose	
Malformazioni vascolari combinate	
Malformazioni capillaro-venose	
Malformazioni capillaro-linfatiche	
Malformazioni linfatico-venose	
Malformazioni capillaro-artero-venose	
Altre combinazioni	
Malformazioni dei vasi maggiori	
Malformazioni vascolari associate ad altre anomalie congenite	



Ipotesi diagnostica Emangioma Infantile (IH): fatta la diagnosi si può vedere di capire storia clinica degli IH, possibili complicanze e la terapia.

Gli **Emangiomi Infantili** sono tra i più comuni tumori benigni dell'infanzia
 •lesioni vascolari benigne che si rendono evidenti nelle prime settimane di vita. Raramente presenti alla nascita sotto forma di macchia anemica o teleangectasie (precursore dell'emangioma).
 •10 % dei nati a termine, 22% circa dei prematuri
 •più frequenti nel sesso femminile
 •possono localizzarsi in qualunque sede anatomica, nel 60-70% dei casi si localizzano al distretto cefalico.
 •incidenza media del 10%
 •>> nei nati prematuri di basso peso corporeo
 •>> femmine F/M=5:1
 •non associazioni patologiche (di solito).

Sono caratterizzati da una rapida fase di crescita nei primi mesi di vita seguita da una lenta involuzione.

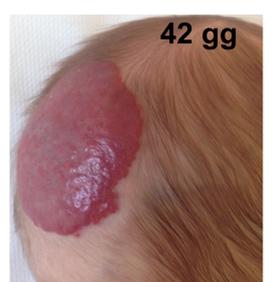


Quando è necessario inviare il paziente ad un centro di riferimento?

- Sedi particolari (danno estetico e funzionale) : labbra, area periorale, punta del naso, orecchio, periorbitari (strabismo ambliopia)
 - A rischio ulcerazione: labbra, collo, perineali, centrofaciali (rischio sanguinamento e sovrainfezione, guarigione con esiti cicatriziali)
 - Della regione "della barba": possibili emangiomi laringei associati
 - Segmentari del volto (Phace Syndrome)
 - Pelvici/sacrali (Pelvis/Sacral/Lumbar)
 - Multifocali (più di 5 emangiomi): localizzazione viscerale (>> Fegato).
- a rischio di non essere emangiomi !!! (dubbi diagnostici)



Centro di riferimento
 Largo emangioma del cuoio capelluto che pur non limitando funzioni vitali (occhio-naso...) è particolarmente grande e distruttore.
 Le dimensioni attuali sono destinate a crescere nei prossimi mesi con il rischio che possa ulcerarsi e creare esiti cicatriziali permanenti.
 Si consiglia terapia sistemica con Propranololo per almeno 6 mesi



Day Hospital prima somministrazione di Propranololo



Ruolo del pediatra

IL Pediatra di Libera Scelta (PLS) è il primo filtro nella diagnosi delle lesioni vascolari e in particolare degli emangiomi. Alla nascita gli emangiomi infantili sono spesso poco visibili e iniziano la loro fase di crescita nelle prime settimane di vita quindi, presumibilmente, sarà proprio il PLS ad osservare il maggior numero di emangiomi in fase proliferativa. Una diagnosi corretta e precoce, può essere decisiva per la successiva efficacia dei trattamenti e per escludere l'eventuale presenza di malformazioni. Il Propranololo è indicato e massimamente efficace se somministrato fra le 5 settimane di vita (età corretta in caso di prematurità) e i 5 mesi. Questo fatto mette i Pediatri di Libera Scelta in una posizione fondamentale per indirizzare i pazienti alla terapia (invio al centro di riferimento il prima possibile) se c'è indicazione al trattamento. Durante la terapia ha un ruolo nel monitorare effetti collaterali ed eventi avversi, insorgenza di patologie che controindicano la terapia o la mancata risposta alla stessa. Rassicurare sul fatto che non è necessario sospendere per vaccini o patologie minime (rinite). Essere disponibile a un confronto con il centro di riferimento in caso di necessità.

Bibliografia

- Léauté-Labrèze C, et al. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. N Engl J Med 2008;358:2649-2651.
- C.H. Storch. Propranolol for infantile haemangiomas: insights into the molecular mechanisms of action British Journal of Dermatology 2010 163, pp269-274
- Püttgen KB. Diagnosis and management of infantile hemangiomas. Pediatr Clin North Am. 2014
- Enjolras O. et al -ISSVA, 2014; Pediatrics, 2015
- Léauté-Labrèze C, Infantile haemangioma. Lancet. 2017 Jan 12.
- Stillo F et al. Vascular Anomalies Guidelines by the Italian Society for the study of Vascular Anomalies (SISAV). Int Angiol. 2015 Apr;34(2 Suppl1):1-45.
- Alfons Krol, MD, Congenital Hemangiomas Rapidly Involuting and Noninvoluting Congenital Hemangiomas. Arch Facial Plast Surg. 2005;7:307-311