# BMJ Best Practice Hemangioma

A informação clínica correta e disponível exatamente onde é necessária



Última atualização: Apr 19, 2018

# Tabela de Conteúdos

Res	umo	3
Fun	damentos	4
	Definição	4
	Epidemiologia	4
	Etiologia	5
	Fisiopatologia	5
	Classificação	5
Diag	gnóstico	8
	Caso clínico	8
	Abordagem passo a passo do diagnóstico	8
	Fatores de risco	10
	Anamnese e exame físico	11
	Exames diagnóstico	13
	Diagnóstico diferencial	14
Trat	amento	17
	Abordagem passo a passo do tratamento	17
	Visão geral do tratamento	19
	Opções de tratamento	21
	Novidades	26
Aco	mpanhamento	27
	Recomendações	27
	Complicações	27
	Prognóstico	29
Dire	etrizes	30
	Diretrizes de diagnóstico	30
	Diretrizes de tratamento	30
Rec	ursos online	31
Níve	el de evidência	32
Ref	erências	33
lma	gens	40
Avis	so legal	43
	3	

# Resumo

- Lesões vasculares benignas que geralmente aparecem durante as primeiras semanas de vida como máculas ou manchas azuis ou rosas.
- Terapias de primeira linha incluem betabloqueadores tópicos ou sistêmicos (como timolol e propranolol) e corticosteroides sistêmicos.
- ♦ Efeitos adversos decorrentes do uso prolongado de corticosteroides orais de alta dose são comuns.

# Definição

Os hemangiomas infantis, chamados por muitos simplesmente de "hemangiomas", são lesões vasculares benignas. Geralmente, elas aparecem durante as primeiras semanas de vida como máculas ou manchas azuis ou rosas. Subsequentemente, elas entram em uma fase proliferativa e se tornam elevadas acima das superfícies adjacentes da pele. Esse padrão de crescimento distingue os hemangiomas de outras lesões vasculares. Geralmente, a fase de crescimento proliferativo da maioria dos hemangiomas é concluída até os 9 meses de idade; 80% do crescimento costuma ser atingido ao final do quarto mês. Posteriormente, a involução ocorre em uma taxa aproximada de 10% por ano; desta forma, até os 5 anos de idade, 50% dos hemangiomas terão concluído a involução. A resolução completa é possível, mas em muitos casos os estigmas cutâneos permanecem, com tecido fibroadiposo redundante e telangiectasias.[1] [2] [3] Hemangiomas congênitos são diferentes dos hemangiomas infantis. São lesões vasculares que, às vezes, apresentam aparência clínica similar aos hemangiomas infantis, mas estão totalmente formados no nascimento. Subtipos específicos de hemangioma congênito incluem hemangiomas congênitos rapidamente involutivos (RICH) e hemangiomas congênitos não involutivos (NICH). Às vezes, o termo "hemangioma" é usado para descrever lesões adquiridas em adultos (por exemplo, hemangioma em cereja). Essas lesões benignas raramente passam por uma involução.

# **Epidemiologia**

Hemangiomas são comuns entre tumores vasculares. A incidência durante o primeiro ano de vida é tradicionalmente relatada como 10% a 12% de todos os tumores vasculares.[17] [18] [19] [20] [21] Entretanto, uma revisão sistemática sugere que a incidência pode ser menor, cerca de 4% a 5%.[22] Para neonatos, a incidência relatada está entre 1.1% e 2.6%.[20] [23] [24] O hemangioma infantil ocorre mais comumente em meninas que em meninos, com estimativas de proporção mulheres/homens variando de 2:1 a 5:1.[1] [2] [20] O hemangioma ocorre com mais frequência em lactentes brancos que em lactentes de outros grupos étnicos.[21] Prematuridade e baixo peso ao nascer também estão associados a um risco elevado de hemangioma. O baixo peso ao nascer parece ser mais significativo que a prematuridade.[25] [26] [27] Em uma grande análise multivariada, o baixo peso ao nascer demonstrou ser o fator de risco mais significativo associado ao desenvolvimento de hemangioma infantil.[27] O hemangioma ocorre em 14% dos lactentes com peso ao nascer entre 1000 g e 1500 g, e 10% dos lactentes que pesam entre 1500 g e 2000 g desenvolvem hemangioma.[25] [26]

Os fatores demográficos da mãe associados a um aumento do risco de desenvolver hemangioma infantil incluem:[28] [29]

- Idade materna avançada
- · Gestação múltipla
- · Pré-eclâmpsia
- · História maternal de infertilidade
- · Tratamento para infertilidade
- · Biópsia da vilosidade coriônica.

Muitos desses fatores de risco estão relacionados e não são variáveis independentes.

# **Etiologia**

A etiologia do hemangioma é pouco compreendida. Mecanismos intrínsecos e extrínsecos têm sido propostos. Há muito debate com relação à origem da célula precursora do hemangioma.

# Fisiopatologia

O hemangioma infantil pode se originar da mesoderme embrionária, um precursor de pericitos ou endotelial, ou angioblastos localizados.

De acordo com a teoria intrínseca, o hemangioma infantil se origina da vasculogênese, um processo pelo qual novos vasos sanguíneos são formados.

A teoria extrínseca sugere que fatores ambientais externos proporcionam um ambiente favorável para o desenvolvimento do hemangioma infantil. Estimulantes propostos incluem hipóxia, fatores de crescimento locais, citocinas e estrogênios. O hemangioma pode se desenvolver como resultado da vasculogênese ou angiogênese, pela qual novos vasos sanguíneos se originam dos vasos existentes.

Com base nas teorias intrínseca e extrínseca, a célula precursora do hemangioma infantil se origina do embrião.[30] Diversos marcadores celulares placentários característicos foram identificados no hemangioma infantil. Existe debate com relação à célula precursora poder ser um angioblasto placentário deslocado; no entanto, estudos genéticos moleculares do hemangioma infantil apontam na direção de uma origem embrionária para a célula precursora. As células endoteliais do hemangioma (HECs) de lactentes masculinos contêm cromossomos XY. Poliformismos genéticos das HECs correspondem aos da criança, não aos da mãe. Portanto, se a célula precursora for originada do embrião, ela poderá se desenvolver em direção a um fenótipo placentário.[31] [32]

# Classificação

Os hemangiomas infantis são classificados como tumores vasculares na classificação da International Society for the Study of Vascular Anomalies, atualizada pela última vez em abril de 2014. [International Society for the Study of Vascular Anomalies: classification for vascular anomalies] Os tumores dessa estrutura de classificação compartilham as características de crescimento e a proliferação endotelial.

Anomalias vasculares		
Tumores vasculares	Malformações vasculares	
<ul> <li>Hemangioma infantil</li> <li>Hemangioma congênito</li> <li>Granuloma piogênico</li> <li>Hemangioendotelioma kaposiforme</li> </ul>	<ul> <li>Malformação capilar (mancha "Vinho do Porto")</li> <li>Malformação venosa</li> <li>Malformação linfática</li> <li>Malformação arteriovenosa</li> </ul>	

Exemplos de anomalias vasculares de acordo com a classificação da International Society for the Study of Vascular Anomalies

International Society for the Study of Vascular Anomalies

#### Classificação clínica[4] [5]

#### Superficial

• Tipo mais comum de hemangioma, abrangendo 43% do total; localizado na derme superficial e caracterizado por coloração vermelho vivo na fase de crescimento.

#### Profunda

• 16% do total, localizado na derme profunda e nos tecidos subcutâneos; pode se apresentar posteriormente como nódulo azul.

Mista (superficial e profunda)

 41% do total; aparece como combinação de nódulos azuis profundos com placa superficial vermelha brilhante de sobreposição.

#### Classificação morfológica[6] [7]

#### Localizado

Surge de um foco isolado; geralmente de formato redondo ou oval.

#### Segmentar

Parece surgir de uma área ampla; pode estar associado a anormalidades subjacentes, como aquelas observadas na síndrome de PHACES (malformações da fossa posterior, hemangioma, anomalias arteriais, coarctação da aorta e defeitos cardíacos, anormalidades oculares e anomalias esternoclaviculares ou supraumbilicais), ou na síndrome PELVIS (hemangioma perineal, malformações da genitália externa, mielomeningocele, anormalidades vesicorrenais, ânus não perfurado e acrocórdon [do inglês perineal hemangioma, external genitalia malformations, lipomyelomeningocele, vesicorenal abnormalities, imperforate anus, and skin tag]).[8]

#### Indeterminada

· Ambiguidade nas características que desafia a classificação como localizada ou segmentar.

# Variantes clínicas e considerações especiais

Hemangiomas segmentares podem ter anormalidades subjacentes associadas. Os hemangiomas cérvico-faciais segmentares podem estar associados a anomalias estruturais do cérebro, vasculatura cerebral, olhos, esterno e/ou aorta. Esse distúrbio neurocutâneo é conhecido como síndrome de PHACE(S), sendo que o acrônimo se refere a anomalias da fossa posterior, hemangioma, lesões arteriais, anormalidades cardíacas/coarctação aórticas, anormalidades dos olhos e fendas do esterno ou rafe supraumbilical.[9] Lactentes com hemangioma cérvico-facial segmentar requerem exame oftalmológico, ecocardiograma e possível exame de imagem do sistema nervoso central (SNC).

Hemangioma na área da barba: hemangiomas localizados na face inferior e no pescoço têm sido associados ao hemangioma laríngeo.[10] Estridor progressivo é um sinal preocupante. Lactentes com hemangiomas na distribuição da barba devem ser encaminhados a um otorrinolaringologista para avaliação adicional e possível endoscopia.[10]

Hemangioma lombossacral: o hemangioma localizado na área lombossacral pode sinalizar disrafismo espinhal subjacente. Outras malformações associadas incluem anomalias esqueletais, renais e medula presa. A ressonância nuclear magnética (RNM) é o exame de escolha.[11] [12] [13] Os hemangiomas perineais segmentares devem levantar suspeitas de síndrome PELVIS, que se refere a hemangioma perineal, malformações da genitália externa, mielomeningocele, anormalidades vesicorrenais, ânus não perfurado e acrocórdon (do inglês perineal hemangioma, external genitalia malformations, lipomyelomeningocele, vesicorenal abnormalities, imperforate anus, and skin tag).[8]

Hemangiomas infantis multifocais (antes chamados de hemangiomatose neonatal difusa): lactentes com múltiplos hemangiomas cutâneos podem ter hemangiomas dentro dos órgãos viscerais.[14] Um estudo prospectivo revelou que 16% dos lactentes que se apresentaram com ≥5 hemangiomas infantis têm hemangiomas hepáticos.[15] Nesses pacientes, um bom exame físico é indicado. A hepatomegalia pode indicar hemangiomas hepáticos clinicamente significativos e deve ser avaliada por ultrassonografia. Um exame cardíaco anormal pode indicar insuficiência cardíaca de alto débito.

Hemangiomas em determinadas localizações podem resultar em complicações funcionais ou estéticas significativas. Hemangiomas periorbitais podem resultar em complicações oculares. Hemangiomas na extremidade nasal ou na orelha podem causar destruição da cartilagem e deformidade permanente. Hemangiomas labiais podem distorcer o contorno normal da boca.[16] Hemangiomas genitais e perineais têm maior probabilidade de ulceração e causam complicações associadas.

[Fig-2]

# Caso clínico

#### Caso clínico #1

Um lactente de 4 meses do sexo feminino apresenta um nódulo vermelho com crescimento rápido no couro cabeludo. A gestação foi complicada por parto prematuro e idade maternal avançada. No nascimento, os pais perceberam uma mancha rosa no couro cabeludo com cerca de 20 mm de diâmetro. Aos 2 meses de idade, a lesão estava elevada e vermelho vivo e cresceu para cerca de 24 mm de diâmetro. Em 2 meses, a lesão duplicou de tamanho, passando a medir 30 mm de diâmetro, e é sensível à palpação, ulcerada e com sangramento.

# Outras apresentações

Hemangiomas congênitos são diferentes dos hemangiomas infantis. Eles incluem lesões vasculares que podem apresentar um fenótipo clínico semelhante quando comparado aos hemangiomas infantis, mas estão totalmente formados no nascimento. Subtipos específicos de hemangioma congênito incluem hemangiomas congênitos rapidamente involutivos (RICH) e hemangiomas congênitos não involutivos (NICH). As lesões podem ser diferenciadas histologicamente por ausência de coloração com GLUT1, um marcador de células endoteliais que está presente nos hemangiomas da infância.

# Abordagem passo a passo do diagnóstico

Etnia branca, sexo feminino, prematuridade, baixo peso ao nascer, gestação múltipla e idade maternal avançada são fortes fatores de risco para o desenvolvimento de hemangioma.

#### Anamnese e exame físico

Hemangiomas infantis podem estar presentes no nascimento, mas eles se apresentam com mais frequência durante as primeiras semanas de vida como máculas ou manchas achatadas rosas ou azuis.[1] [20] Como alternativa, elas podem se apresentar como uma pápula ou um nódulo vermelho ou azul. Os hemangiomas tornam-se mais evidentes dentro de meses e desenvolvem-se em lesões elevadas, quentes e de textura firme. O período de crescimento acelerado, conhecido como "fase proliferativa", ajuda a diferenciá-los de outras entidades vasculares. Um hemangioma superficial desenvolve coloração vermelho vivo: a superfície parece distendida e tensa. Ulceração e sangramento podem ocorrer, principalmente nas áreas sujeitas a fricção elevada e trauma (por exemplo, área das fraldas, pescoço, axila e couro cabeludo). A maioria das lesões atinge um período de estabilidade aos 9 a 12 meses de idade, em seguida entra em um período de involução espontânea. A involução pode durar vários anos, durante os quais a cor vermelha muda para azul e rosa. Ilhas de pele com coloração normal ficam aparentes, e o hemangioma é mais suave à palpação.[1] [6] [23] [26] [33]

Hemangiomas profundos provocam sensação de tensão e podem inchar com o choro e com posicionamento dependente. Eles não têm a coloração vermelha ou rosa característica e podem aparecer posteriormente no primeiro ano de vida. Sua fase de crescimento pode não ser tão aparente, levantando, por isso, a possibilidade de confusão com uma malformação vascular. Lesões faciais na linha média, principalmente no nariz, precisam ser diferenciadas com confiança dos cistos

dermoides, gliomas e encefaloceles. O hemangioma recobrindo a espinha lombossacral pode mimetizar meningocele e mielomeningocele.[13]

Quando os hemangiomas faciais ou lombossacrais são grandes ou segmentares, estão na área de distribuição da barba ou são múltiplos, o médico deve considerar possíveis associações. A síndrome de PHACES (malformações da fossa posterior, hemangioma, anomalias arteriais, coarctação da aorta e defeitos cardíacos, anormalidades oculares e fendas do esterno ou rafe supraumbilical, do inglês Posterior fossa malformations—hemangiomas—arterial anomalies—cardiac defects—eye abnormalities—sternal cleft and supraumbilical raphe) tem sido associada ao hemangioma cérvico-facial grande do tipo placa.[34] A síndrome é geralmente incompleta.[35]

#### Exames de imagem

Estudos de imagem pode diferenciar o hemangioma infantil de malformações vasculares ou linfáticas. A ultrassonografia com Doppler da lesão é rápida, precisa e tem bom custo-benefício. A ultrassonografia evita os riscos da anestesia. No entanto, a interpretação é altamente dependente da experiência do técnico; e ela pode não ser conclusiva para distinguir tumores vasculares proliferativos (por exemplo, hemangioma infantil) de malformações vasculares.

A ressonância nuclear magnética (RNM) é indicada quando o exame clínico e a ultrassonografia não conseguem fornecer um diagnóstico, ou quando a extensão da lesão e o relacionamento com estruturas adjacentes precisam ser definidos de modo mais completo.[36] [37]

A RNM com contraste pode diferenciar o hemangioma infantil de malformações venosas, arteriovenosas e linfáticas.[38] [39] A RNM também pode ser usada para distinguir um hemangioma infantil de um encefalocele ou meningocele/mielomeningocele.[13] Estudos de RNM são um adjunto útil para distinguir o hemangioma infantil de massas de tecido mole malignas, incluindo fibrossarcoma.[38] Foi relatado que a especificidade do diagnóstico seja de até 90%, com valor preditivo negativo para malignidade de até 94%.[40] Por outro lado, a especificidade para tumores vasculares benignos é de 50% e a especificidade para tumores vasculares malignos é de 80%. Uma biópsia do tecido é indicada quando a malignidade não pode ser descartada.[41]

A tomografia computadorizada (TC) não é tão útil quanto a RNM porque uma TC não consegue identificar padrões de fluxo vascular.[13] A arteriografia tem sido amplamente substituída na prática moderna por técnicas de exame de imagem não invasivas.[13]

# Histologia da biópsia

Os hemangiomas proliferativos têm uma arquitetura lobular e são altamente celulares. Eles envolvem a derme e podem se estender para os tecidos subcutâneos. Lumens vasculares sutis aparecem como fendas e estão circundados por células endoteliais arredondadas. Mitoses de aparência normal são frequentes. Mastócitos preenchem o estroma circundante.[42] [43] Com a involução, o lúmen fica maior, e as células endoteliais ficam achatadas. Os vasos são substituídos por tecido fibroadiposo.[42] [44] Hemangiomas têm coloração exclusiva para GLUT1, um transportador de glicose do tipo eritrocitário presente no hemangioma infantil, no cérebro e na placenta.[45] [46] [47] Se um tumor maligno com um componente vascular significativo for considerado uma possibilidade, indica-se fazer uma biópsia com exame histopatológico e colorações especiais de tecido, incluindo GLUT1.[42] [43] [44]

#### Variantes e considerações especiais

Hemangiomas segmentares podem ter anormalidades subjacentes associadas. Os hemangiomas cérvico-faciais segmentares podem estar associados a anomalias estruturais do cérebro, vasculatura cerebral, olhos, esterno e/ou aorta. Esse distúrbio neurocutâneo é conhecido como síndrome de PHACE(S), sendo que o acrônimo se refere a anomalias da fossa posterior, hemangioma, lesões arteriais, anormalidades cardíacas/coarctação aórticas, anormalidades dos olhos e fendas do esterno ou rafe supraumbilical.[9] Lactentes com hemangioma cérvico-facial segmentar requerem exame oftalmológico, ecocardiograma e possível exame de imagem do sistema nervoso central (SNC).

Hemangioma na área da barba: hemangiomas localizados na face inferior e no pescoço têm sido associados ao hemangioma laríngeo.[10]Estridor progressivo é um sinal preocupante. Lactentes com hemangiomas na distribuição da barba devem ser encaminhados a um otorrinolaringologista para avaliação adicional e possível endoscopia.[10]

Hemangioma lombossacral: o hemangioma localizado na área lombossacral pode sinalizar disrafismo espinhal subjacente. Outras malformações associadas incluem anomalias esqueletais, renais e medula presa. A RNM é o exame preferencial.[11] [12] [13] Os hemangiomas perineais segmentares devem levantar suspeitas de síndrome PELVIS, que se refere a hemangioma perineal, malformações da genitália externa, mielomeningocele, anormalidades vesicorrenais, ânus não perfurado e acrocórdon (do inglês perineal hemangioma, external genitalia malformations, lipomyelomeningocele, vesicorenal abnormalities, imperforate anus, and skin tag).[8]

Hemangiomatose neonatal difusa: lactentes com múltiplos hemangiomas cutâneos podem ter hemangiomas dentro dos órgãos viscerais. Um estudo prospectivo revelou que 16% dos lactentes que se apresentaram com ≥5 hemangiomas infantis têm hemangiomas hepáticos.[15] Nesses pacientes, um bom exame físico é indicado. A hepatomegalia pode indicar hemangiomas hepáticos clinicamente significativos e deve ser avaliada por ultrassonografia. Um exame cardíaco anormal pode indicar insuficiência cardíaca de alto débito.

Hemangiomas em determinadas localizações podem resultar em complicações funcionais ou estéticas significativas. Hemangiomas periorbitais podem resultar em complicações oculares. Hemangiomas na extremidade nasal ou na orelha podem causar destruição da cartilagem e deformidade permanente. Hemangiomas labiais podem distorcer o contorno normal da boca.[16] Hemangiomas genitais e perineais têm maior probabilidade de ulceração e causam complicações associadas. [Fig-2]

# Fatores de risco

#### **Fortes**

#### baixo peso ao nascer

• Em uma grande análise multivariada, o baixo peso ao nascer demonstrou ser o fator de risco mais significativamente associado ao hemangioma infantil.[27]

#### nascimento prematuro

O baixo peso ao nascer parece ser mais significativo que a prematuridade.[25] [26] [27]

#### etnia branca

• A etnia é citada em diversos estudos abrangentes como fator de risco para o hemangioma.[27] [29]

#### sexo feminino

 As proporções mulher/homem de 2:1 a 5:1 podem fundamentar os argumentos de que os pais de lactentes do sexo feminino estão mais propensos a procurar cuidados e intervenção estética para o hemangioma.[1] [2] [20] [27] [29]

#### gestação maternal múltipla

 Pode ser explicada pela presença de fatores de confusão de risco elevado de prematuridade e baixo peso ao nascer.[27] [29]

#### idade materna avançada

 Pode ser explicada pela presença de fatores de confusão de risco elevado de prematuridade e baixo peso ao nascer.[27] [29]

#### **Fracos**

#### biópsia da vilosidade coriônica (BVC)

• Embora o pensamento tradicional tenha sustentado que a BVC seja um fator contribuinte, uma pesquisa mais recente questionou a importância da biópsia da vilosidade coriônica durante a gestação como fator de risco associado ao hemangioma.[27]

# Anamnese e exame físico

# Principais fatores de diagnóstico

#### presença de fatores de risco (comum)

• Etnia branca, sexo feminino, prematuridade, baixo peso ao nascer, gestação múltipla e idade maternal avançada são fortes fatores de risco para o desenvolvimento de hemangioma.

#### início variável (comum)

 Sinais/marcas de hemangiomas promontórios podem estar presentes no nascimento, mas eles se apresentam com mais frequência durante as primeiras semanas de vida.[1] [20] Esses sinais clínicos iniciais podem ser manchas rosas sutis ou telangiectasias. Algumas vezes, acredita-se também que sejam hematomas ou secundários a trauma no nascimento. Hemangiomas profundos aparecem depois, nos primeiros meses de vida.

#### coloração rosa, vermelha ou azul (comum)

• A cor vermelha ou azul é um sinal de existência de lesão vascular.[1] [20]

#### crescimento rápido (comum)

Os hemangiomas infantis crescem ou se proliferam com rapidez durante o primeiro ano de vida.[1]
 [20]

#### compressibilidade variável (comum)

 Um hemangioma infantil é suave e não fixo. Os hemangiomas superficiais desenvolvem uma superfície distendida e tensa com o tempo, enquanto os hemangiomas profundos produzem uma sensação de tensão e podem se inchar com choro ou dependência. Com a involução, o hemangioma fica mais suave à palpação.

#### natureza achatada ou nodular (comum)

 Apresentam-se como máculas ou manchas planas; como alternativa, o hemangioma pode apresentar como uma pápula ou um nódulo.

# Outros fatores de diagnóstico

#### ilhas de pele normal (comum)

Com a involução, a cor muda para azul e rosa com ilhas de pele de coloração normal.[1] [6] [23] [26]
 [33]

#### ulceração e sangramento (comum)

Ulceração e sangramento, principalmente nas áreas sujeitas a fricção elevada e trauma.

#### quentura (comum)

Os hemangiomas desenvolvem-se em lesões elevadas, quentes e de textura firme.

#### história de biópsia da vilosidade coriônica (incomum)

• Estudos sugerem que a biópsia de vilosidade coriônica não é um fator de risco significativo.[27] [29]

#### dor variável (incomum)

 Geralmente, os hemangiomas não são dolorosos, com exceção do hemangioma infantil ulcerado. A ulceração resulta em considerável dor e desconforto.[1] [20]

#### defeitos associados (incomum)

 A síndrome de PHACES (malformações da fossa posterior, hemangioma, anomalias arteriais, coarctação da aorta e defeitos cardíacos, anormalidades oculares e fendas do esterno ou rafe supraumbilical, do inglês Posterior fossa malformations—hemangiomas—arterial anomalies—cardiac defects—eye abnormalities—sternal cleft and supraumbilical raphe) tem sido associada ao hemangioma cérvico-facial grande do tipo placa.[34]

#### distribuição na área da barba e estridor (incomum)

 Hemangiomas localizados na face inferior e no pescoço têm sido associados ao hemangioma laríngeo.

#### localização lombossacral (incomum)

• O hemangioma localizado na área lombossacral pode sinalizar disrafismo espinhal subjacente. Outras malformações associadas incluem medula presa e anomalias esqueletais e renais.

#### localização perineal (incomum)

 A síndrome PELVIS inclui hemangioma perineal, malformações da genitália externa, mielomeningocele, anormalidades vesicorrenais, ânus não perfurado e acrocórdon (do inglês perineal hemangioma, external genitalia malformations, lipomyelomeningocele, vesicorenal abnormalities, imperforate anus, and skin tag).[8]

#### lesões múltiplas (incomum)

 Lactentes que apresentam hemangiomas múltiplos devem ser examinados quanto a lesões viscerais como parte de um conjunto chamado hemangiomas infantis multifocais com envolvimento extracutâneo.

# alimentação infantil de má qualidade, insuficiência para ganhar peso (incomum)

 Hemangiomas infantis multifocais com envolvimento extracutâneo podem se apresentar com envolvimento gastrointestinal.

#### insuficiência cardíaca de alto débito (incomum)

 O hemangioma visceral proliferativo grande n\u00e3o identificado pode causar insufici\u00e9ncia card\u00edaca de alto d\u00e9bito.

# Exames diagnóstico

#### Primeiros exames a serem solicitados

Exame	Resultado
<ul> <li>Usada para distinguir o hemangioma infantil de malformações vasculares (por exemplo, malformações venosas, malformações arteriovenosas e malformações linfáticas).[36] [37]</li> </ul>	alta densidade dos vasos, efeito Doppler arterial de alto pico, massa de tecido sólido

#### Exames a serem considerados

Exame	Resultado
<ul> <li>ressonância nuclear magnética (RNM) do hemangioma</li> <li>Melhor modalidade para definir a extensão do hemangioma, avaliar seu relacionamento com outras estruturas e avaliar a extensão para o sistema nervoso central (SNC).[38] [39] [40]</li> </ul>	imagens ponderadas em T2 hiperintensas, imagens ponderadas em T1 hipointensas, reforço com contraste, lobulação, septação, pontos centrais de baixa intensidade
<ul> <li>biópsia da lesão</li> <li>Se um tumor maligno com um componente vascular significativo for considerado uma possibilidade, indica-se fazer uma biópsia com exame histopatológico e colorações especiais de tecido, incluindo GLUT1.[42] [43] [44] O GLUT1 é um transportador de glicose do tipo eritrocitário presente no hemangioma infantil, no cérebro e na placenta.[45] [46] [47]</li> </ul>	achados variáveis distinguem a forma proliferativa (lobular, celular, lúmen vascular em fenda, mitoses normais, mastócitos estromais) da involutiva (lúmen vascular aumentado, menos vasos, tecido fibroadiposo)

# Diagnóstico diferencial

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Malformação venosa	<ul> <li>Coloração azul ou púrpura.</li> <li>Presente no nascimento.</li> <li>Suave e comprimível no exame físico. Crescimento proporcional.</li> <li>Não pulsátil.</li> <li>O tamanho pode aumentar prontamente com posicionamento dependente.</li> <li>Sem involução espontânea.</li> <li>Pode doer, mas geralmente não é sensível. Trombose pode causar edema agudo e sensibilidade.</li> <li>Flebite pode ser palpável, como massas rígidas.[48]</li> <li>[49]</li> </ul>	<ul> <li>A ultrassonografia com         Doppler da lesão mostra         uma variedade de vasos         anecoicos com padrão em         esponja e amplitude de onda         venosa.[37]</li> <li>A ressonância nuclear         magnética (RNM) com e         sem contraste mostra lagos         venosos e flebite.[50]</li> <li>Exames laboratoriais podem         mostrar fibrinogênio sérico         baixo, dímero D elevado e         plaquetopenia indicativa de         coagulopatia intravascular         crônica.[1]</li> <li>Raios-X podem mostrar         flebites calcificadas.[48] [49]</li> </ul>
Malformação arteriovenosa	<ul> <li>Coloração azul ou vermelha.</li> <li>Presente no nascimento.</li> <li>Crescimento proporcional.</li> <li>Sem involução espontânea.</li> <li>Pode causar ulceração, dor e claudicação devido ao roubo vascular.</li> <li>Quente e pulsátil.[49] [51]</li> </ul>	<ul> <li>A ultrassonografia com         Doppler mostra inúmeros             vasos com amplitudes de             onda venosa e arterial.[37]     </li> <li>A RNM com e sem contraste             mostra alto fluxo, vazios de             sinal serpiginoso e possível             extensão intraóssea.[50]</li> </ul>
Malformação linfática	<ul> <li>Massa mole, translúcida e grande com coloração da pele que a recobre normal.</li> <li>Geralmente apresenta-se no nascimento ou antes dos 2 anos de idade.</li> <li>Crescimento proporcional.</li> <li>Sem involução espontânea.</li> <li>Pode inchar com posicionamento dependente prolongado.[49]</li> </ul>	<ul> <li>A ultrassonografia com         Doppler da lesão mostra         um conjunto de cistos mal         definidos com alto índice         restritivo médio.[37]</li> <li>A RNM com e sem contraste         não mostra vasos nem         arquitetura lobular. A         captação de contraste está         ausente.[39]</li> </ul>

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Hemangioma congênito rapidamente involutivo (RICH)	Totalmente formado no nascimento e involui durante o primeiro ano de vida.[47] [52]	<ul> <li>A histologia padrão mostra lóbulos capilares proeminentes circundados por tecido fibroso.</li> <li>Zonas involutivas centrais com perda lobular, tecido fibroso e canais de drenagem anormais.[53]</li> <li>Com coloração GLUT1 negativa.[45] [53] O GLUT1 é um transportador de glicose do tipo eritrocitário presente no hemangioma infantil, no cérebro e na placenta.[45] [46] [47]</li> </ul>
Hemangioma congênito não involutivo (NICH)	Totalmente formado no nascimento e não involui.[47] [53]	<ul> <li>A histologia padrão mostra lóbulos capilares proeminentes e vasos com parede fina associados dentro de um estroma densamente fibrótico.         Esses lóbulos também mostram trombose, depósitos de hemossiderina e esclerose.[47]     </li> <li>Com coloração GLUT1 negativa.[45] [47] O GLUT1 é um transportador de glicose do tipo eritrocitário presente no hemangioma infantil, no cérebro e na placenta.[45] [46] [47]</li> </ul>
Hemangioendotelioma kaposiforme	<ul> <li>Placas ou massas congênitas de cor púrpura, vermelha ou cor da pele que se parecem com malformações linfáticas.</li> <li>Aprisionamento de plaquetas com coagulopatia de consumo com risco de vida, sensibilidade aguda, eritema e edema (fenômeno de Kasabach-Merritt).</li> <li>Sem involução espontânea.[20]</li> </ul>	<ul> <li>A histologia padrão mostra hastes infiltrantes de células endoteliais finas que revestem os vasos em fenda.</li> <li>Os ninhos de células epitelioides eosinofílicas são intercalados.[13]</li> </ul>

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Fibrossarcoma	<ul> <li>Tumor com aparência vascular que mimetiza um hemangioma infantil.</li> <li>Congênito, geralmente nos membros.</li> <li>Mostra crescimento rápido.</li> <li>Sem involução espontânea.[1] [54] [55] [56] [57]</li> </ul>	<ul> <li>A histologia padrão mostra células fusiformes densamente concentradas, uniformes.</li> <li>Mitoses comuns.</li> <li>O tumor é em grande parte avascular microscopicamente.[54] [55] [56] [57]</li> </ul>
Malformação capilar	<ul> <li>Presente no nascimento ou logo depois.</li> <li>Máculas e manchas rosas que permanecem achatadas.[13]</li> </ul>	<ul> <li>O diagnóstico é feito no acompanhamento clínico.</li> <li>A biópsia é raramente realizada, mas a histologia mostra um número elevado de vasos dilatados.[13]</li> </ul>
Angioma tufado	<ul> <li>Coloração vermelha manchada com áreas achatadas e papulares.</li> <li>O crescimento é lento, levando de meses a anos.</li> <li>As lesões estendem-se lateralmente.</li> <li>Associado ao aprisionamento de plaquetas com risco de vida, ao fenômeno de Kasabach-Merritt (aprisionamento de plaquetas com coagulopatia de consumo com sensibilidade aguda, eritema e edema).[58]</li> </ul>	<ul> <li>A histologia padrão mostra lóbulos capilares separados que se parecem com balas de canhão dentro da derme e do tecido subcutâneo.</li> <li>Negativo para coloração de GLUT1.[58] O GLUT1 é um transportador de glicose do tipo eritrocitário presente no hemangioma infantil, no cérebro e na placenta.[45] [46] [47]</li> </ul>

# Abordagem passo a passo do tratamento

O tratamento para hemangiomas assintomáticos geralmente não é necessário, pois eles não representam ameaça à função e estão associados a risco mínimo de deformidade estética significativa. Uma defesa social útil para pacientes que são particularmente sensíveis ao comentário sobre hemangiomas visíveis é usar o termo "marca de nascença" ou "mancha estética". O tratamento deve ser iniciado para hemangiomas que prejudicam a função, resultam em deformidade estética ou representam risco de vida.[59]

#### Terapia convencional

Betabloqueadores orais

Enquanto por muitos anos a base do tratamento para hemangiomas eram corticosteroides sistêmicos, o propranolol surgiu recentemente como tratamento sistêmico de primeira escolha.[60] [61] [62] A eficácia do propranolol para o tratamento de hemangiomas infantis foi uma descoberta casual descrita primeiramente em 2008, em duas crianças que receberam o medicamento para condições cardiopulmonares.[63] Desde aquela época, o uso off-label do propranolol para hemangiomas infantis se disseminou, e formulações aprovadas estão atualmente disponíveis em alguns países e são indicadas para hemangiomas infantis. Demonstrou-se eficácia em hemangiomas em localizações com importância funcional ou estética, [64] [65] [66] em hemangiomas das vias aéreas, [67] em hemangiomas ulcerados[68] em hemangiomas viscerais.[69] Efeito rebote do crescimento foi observado após a cessação da terapia, [70] por isso o tratamento geralmente é continuado durante o período de involução teórica ou por cerca de 12 meses. Embora o propranolol seja considerado um medicamento relativamente seguro, efeitos adversos foram relatados, incluindo hipoglicemia, broncoespasmo, hipotensão e hipotermia. Por esse motivo, a maioria dos centros médicos acadêmicos tem um protocolo em vigor para a iniciação do medicamento. Como cardiologistas pediátricos têm mais familiaridade com o uso do propranolol em lactentes, muitas vezes eles trabalham em conjunto com o médico prescritor. Os protocolos variam de acordo com a instituição, mas geralmente incluem história médica e exame físico completos, um eletrocardiograma e monitoramento da freguência cardíaca pós-medicação, da pressão arterial e da glicose em um paciente hospitalizado ou em ambiente ambulatorial. Contraindicações absolutas para propranolol incluem determinados defeitos de condução, como doença do nó sinusal ou bloqueio atrioventricular (AV) de 2º ou 3º grau. Contraindicações relativas incluem insuficiência cardíaca, bradicardia sinusal, hipotensão, bloqueio AV de 1º grau, asma ou hiper-reatividade brônquica, diabetes mellitus e insuficiência renal crônica.[71] O risco de hipoglicemia é diminuído se o medicamento é sempre administrado com alimento e se os pacientes evitarem jejuns prolongados. Por esse motivo, muitos médicos aconselham que o medicamento não seja administrado durante períodos de doença ou em outras situações nas quais a ingestão oral é inadequada.[72] Como os pacientes que recebem tratamento para hemangioma são lactentes em sua maioria, é raro que eles tenham o diagnóstico de asma. Portanto, os pais precisam ser aconselhados a interromper o medicamento se os lactentes desenvolverem sibilância de qualquer tipo, incluindo no contexto de uma doenca viral. O propranolol deve ser usado com cuidado no contexto de síndrome de PHACES (malformações da fossa posterior, hemangioma, anomalias arteriais, coarctação da aorta e defeitos cardíacos, anormalidades oculares e fendas do esterno ou rafe supraumbilical, do inglês Posterior fossa malformations-hemangiomas-arterial anomalies-cardiac defects-eye abnormalities-sternal cleft and supraumbilical raphe), pois a hipotensão induzida por propranolol pode, em teoria, comprometer a já frágil perfusão cerebral. [73]

Betabloqueadores tópicos

O sucesso do propranolol oral levou os médicos a investigar a utilidade de formulações com betabloqueadores tópicos para o tratamento de hemangiomas superficiais. Muitas séries de casos relatam tratamento bem-sucedido com maleato de timolol tópico 0.5% em gel, especialmente quando usado no tratamento de hemangiomas infantis superficiais.[74] [75] [76] Esse tratamento pode ser considerado quando o tratamento sistêmico não é justificado ou é contraindicado.

#### Corticosteroides sistêmicos

Os corticosteroides sistêmicos ainda são, ocasionalmente, usados em vez de betabloqueadores para hemangiomas infantis e podem ser usados como adjuvantes a outros tratamentos, incluindo propranolol oral.[77] 1[B]Evidence Dependendo da resposta e da idade do paciente, a duração prevista da terapia pode continuar por 6 a 12 meses. Efeito rebote do crescimento do hemangioma tem sido bem documentado ao se reduzir corticosteroides orais; portanto, acompanhamento clínico minucioso é necessário.[1] [20] [79] [80] [81] Em alguns casos, ciclos adicionais de corticoterapia podem ser indicados.[79]

Efeitos adversos comuns do uso prolongado de corticosteroides orais de alta dose incluem aspectos faciais cushingoides, irritabilidade, transtorno gástrico, candidíase bucal ou dermatite na área das fraldas por candidíase e ganho diminuído de altura e peso. Cerca de 90% das crianças com crescimento diminuído voltam à curva de crescimento pré-tratamento para altura pelos 2 anos de idade. Preocupações adicionais, embora raras, incluem aumento do risco de infecções graves devido à imunossupressão sistêmica. Por esse motivo, vacinas com vírus vivo são contraindicadas. Outros efeitos adversos preocupantes incluem hipertensão e supressão do eixo hipotálamo-hipófise-adrenal (HHA). A supressão do eixo HHA resulta na dificuldade de desmame de corticosteroides.[82] [83] [84]

#### Corticosteroides intralesionais

Se o hemangioma estiver bem localizado sem extensão profunda, os corticosteroides intralesionais representam uma opção de tratamento adicional. Em geral, os tratamentos intralesionais têm espaçamento de cerca de 1 mês. Uma variedade de corticosteroides tem sido usada, embora a triancinolona seja um agente típico.[85] Os efeitos adversos sistêmicos de corticosteroides orais são evitados na maioria dos casos.[86] [87]

Houve um ensaio clínico pequeno e isolado com 75 participantes comparando a eficácia de ausência de tratamento, corticosteroides sistêmicos e corticosteroides intralesionais no tratamento de hemangioma infantil problemático. Os autores concluíram que ambos os braços de tratamento com o uso de corticosteroides sistêmicos e intralesionais, comparados ao braço com ausência de tratamento, mostraram eficácia significativa em relação à redução no tamanho da lesão. Ocorreram poucas complicações.[78]

A injeção intralesional de corticosteroides para hemangioma infantil periorbital tem resultado em oclusão das artérias retinal e oftálmica levando à perda da visão. Presumivelmente, as pressões da injeção podem resultar em fluxo retrógrado de material particulado para esses vasos. Também foi relatada necrose das pálpebras. Algumas dessas localizações problemáticas para hemangioma infantil pequeno uniforme incluem a pálpebra superior, a orelha, lábios e nariz. Nessas circunstâncias, o encaminhamento a um oftalmologista ou outro especialista é recomendado.[88] [89] [90]

# Terapia adjuvante e avançada

Intervenção cirúrgica

A decisão quanto à possibilidade e quando excisar um hemangioma infantil é tomada após ponderar o risco de espera versus o benefício da excisão imediata. Caso o tratamento conservador tenha sido inadequado, uma criança com um hemangioma infantil proliferativo que ameace a integridade funcional e estética é uma boa candidata. A excisão também pode ser necessária no contexto de ulceração ou sangramento. A natureza de alguns hemangiomas infantis faz com que eles ofereçam propensão à fácil intervenção cirúrgica: por exemplo, lesões pedunculadas pequenas com base estreita que deixariam o mínimo de cicatriz após a excisão.[1] A cirurgia é usada com mais frequência para melhorar a aparência estética após a conclusão da involução. Por exemplo, uma criança em idade escolar com tecido fibroadiposo de má aparência e redundante é uma boa candidata para intervenção cirúrgica.

A intervenção cirúrgica inadequada pode aumentar a morbidade de hemangiomas infantis. Em uma análise, crianças com hemangioma complicado da glândula parótida (um com rápida proliferação levando à distorção facial e obstrução) que passaram por observação e tratamento clínico conservador com corticosteroides e interferona tiveram os melhores desfechos sem complicações médicas importantes. Por outro lado, complicações graves foram observadas após intervenções cirúrgicas, incluindo paralisia temporária ou permanente do nervo facial, síndrome de Frey, fístula arteriovenosa e salivar, hematomas, cicatrização desfigurante, assimetria facial e uma morte.[91]

#### Laser pulsado de contraste

O laser pulsado de contraste (PDL) age via destruição seletiva de vasos sanguíneos. Entretanto, sua profundidade de penetração é limitada, o que significa que ele não é eficaz para lesões profundas. Um ensaio clínico randomizado e controlado avaliou a terapia precoce com PDL versus ausência de tratamento e mostrou que, a 1 ano, o PDL tinha maior probabilidade de resultar em remoção de hemangiomas infantis não complicados. Entretanto, efeitos colaterais como atrofia e hiperpigmentação foram observados.[92] Muitas pessoas argumentariam que o laser pulsado de contraste deve ser usado somente para hemangiomas ulcerados e para tratar telangiectasias residuais após involução.[16] [93]

# Cuidados para hemangiomas ulcerados

Compressas com solução de Burow podem ser usadas como adjunto para desbridamento leve. Gaze impregnada de petrolato é útil para o desconforto de lesões na área perineal. A becaplermina, um fator de crescimento recombinante derivado de plaquetas humanas, promove a proliferação de células para reparo de feridas operatórias e formação de tecido de granulação. Antibióticos tópicos, incluindo mupirocina e metronidazol, podem ser aplicados sob um curativo hidrocoloide fino para prevenir colonização das abrasões. Antibióticos orais devem ser administrados na presença de infecção secundária. Analgésicos leves como paracetamol e lidocaína podem ser aplicados na área afetada para controle da dor. O laser pulsado de contraste também é eficaz para tratamento de hemangioma ulcerado.[94] Muitos médicos instituirão o tratamento com um betabloqueador tópico ou sistêmico no momento da ulceração se a lesão não for tratada anteriormente.

# Visão geral do tratamento

Por favor, atente-se que fórmulas, rotas e doses podem se diferenciar de acordo com nomes de medicamentos e marcas, formulários de medicamentos ou localizações. Recomendações de tratamentos são específicas para grupos de pacientes. <u>Ver aviso legal</u>

Agudo (resumo)

Agudo		( resumo )
assintomático		
	1a	orientação e tranquilização
com comprometimento funcional ou deformidade estética		
	1a	betabloqueador e/ou corticosteroide
	adjunto	excisão cirúrgica
·····■ com ulceração	mais	adstringentes e barreira de proteção
	adjunto	antibiótico tópico
	adjunto	betabloqueador adicional se não for previamente tratado
	adjunto	becaplermina tópica
	adjunto	analgesia
	adjunto	laser pulsado de contraste

# Opções de tratamento

Por favor, atente-se que fórmulas, rotas e doses podem se diferenciar de acordo com nomes de medicamentos e marcas, formulários de medicamentos ou localizações. Recomendações de tratamentos são específicas para grupos de pacientes. Ver aviso legal

#### **Agudo**

#### assintomático

#### 1a orientação e tranquilização

- » Os hemangiomas geralmente não representam ameaça à função e estão associados a risco mínimo de deformidade estética significativa.
- » Embora a maioria dessas lesões vá passar por uma involução, as alterações residuais podem persistir em quase metade dos pacientes afetados, com cicatrização desfigurante persistente, atrofia e redundância cutânea, descoloração e telangiectasia.
- » Uma defesa social útil para pacientes particularmente sensíveis ao comentário sobre hemangiomas visíveis é usar o termo eufemístico "marca de nascença" ou "mancha estética".

# com comprometimento funcional ou deformidade estética

#### 1a betabloqueador e/ou corticosteroide

#### **Opções primárias**

» propranolol: 0.5 a 3 mg/kg/dia por via oral administrados em 2-3 doses fracionadas

#### OU

» timolol oftálmico: (gel a 0.5%) aplicar uma camada fina na lesão duas vezes ao dia

#### Opções secundárias

» prednisolona: 2-5 mg/kg/dia por via oral

#### OU

- » triancinolona acetonida: consulte um especialista para obter orientação quanto à dose intralesional
- » O propranolol surgiu como tratamento sistêmico de primeira escolha para hemangiomas infantis.[60] Demonstrou-se eficácia em hemangiomas em localizações

com importância funcional ou estética,[64] [65] [66] em hemangiomas das vias aéreas,[67] em hemangiomas ulcerados[68] em hemangiomas viscerais.[69]

- » Efeito rebote do crescimento foi observado após a cessação da terapia,[70] por isso o tratamento geralmente é continuado durante o período de involução teórica ou por cerca de 12 meses.
- » Contraindicações absolutas para propranolol incluem determinados defeitos de condução, como doença do nó sinusal ou bloqueio atrioventricular (AV) de 2º ou 3º grau. Contraindicações relativas incluem insuficiência cardíaca, bradicardia sinusal, hipotensão, bloqueio AV de 1º grau, asma ou hiperreatividade brônquica, diabetes mellitus e insuficiência renal crônica.[71] O propranolol deve ser usado com cuidado no contexto de síndrome de PHACES (malformações da fossa posterior, hemangioma, anomalias arteriais, coarctação da aorta e defeitos cardíacos. anormalidades oculares e fendas do esterno ou rafe supraumbilical, do inglês Posterior fossa malformations-hemangiomas-arterial anomalies-cardiac defects-eye abnormalitiessternal cleft and supraumbilical raphe), pois a hipotensão induzida por propranolol pode, em teoria, comprometer a já frágil perfusão cerebral.[73]
- » Os corticosteroides sistêmicos ainda são, ocasionalmente, usados em vez dos betabloqueadores para hemangiomas infantis.[77] 1[B]Evidence Dependendo da resposta e da idade do paciente, a duração prevista da terapia pode continuar por 6 a 12 meses.
- » Os corticosteroides sistêmicos também podem ser usados como tratamento adjuvante a um betabloqueador.[77] Novamente, a duração prevista da terapia pode variar de 6 a 12 meses.
- » Efeito rebote do crescimento do hemangioma tem sido bem documentado ao se reduzir corticosteroides orais; portanto, acompanhamento clínico minucioso é necessário.[1] [20] [79] [80] [81] Em alguns casos, ciclos adicionais de corticoterapia podem ser indicados.[79]
- » Betabloqueadores oftálmicos tópicos em forma de gel podem ser usados topicamente nas lesões e mostraram-se promissores no tratamento de hemangiomas infantis

superficiais.[74] [75] Esse tratamento pode ser considerado quando o tratamento sistêmico não é justificado ou é contraindicado.

» Se o hemangioma estiver bem localizado sem extensão profunda, os corticosteroides intralesionais representam uma opção de tratamento adicional. Em geral, os tratamentos intralesionais têm espaçamento de cerca de 1 mês. Uma variedade de corticosteroides tem sido usada, embora a triancinolona seja um agente típico.[85] Os efeitos adversos sistêmicos de corticosteroides orais são evitados na maioria dos casos.[86] [87]

#### adjunto

#### excisão cirúrgica

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

- » A decisão quanto à possibilidade e quando excisar um hemangioma infantil é tomada após ponderar o risco de espera versus o benefício da excisão imediata. Caso o tratamento conservador tenha sido inadequado, uma criança com um hemangioma infantil proliferativo que ameace a integridade funcional e estética é uma boa candidata.
- » A excisão também pode ser necessária no contexto de ulceração ou sangramento. A natureza de alguns hemangiomas infantis faz com que eles ofereçam propensão à fácil intervenção cirúrgica: por exemplo, lesões pedunculadas pequenas com base estreita que deixariam o mínimo de cicatriz após a excisão.[1]
- » A cirurgia é usada com mais frequência para melhorar a aparência estética após a conclusão da involução. Por exemplo, uma criança em idade escolar com tecido fibroadiposo de má aparência e redundante é uma boa candidata para intervenção cirúrgica.
- » A intervenção cirúrgica inadequada pode aumentar a morbidade de hemangiomas infantis.[91]

#### com ulceração

#### mais

#### adstringentes e barreira de proteção

Tratamento recomendado para TODOS os pacientes do grupo de pacientes selecionado

- » Compressas com solução de Burow aplicadas uma ou duas vezes ao dia podem ser usadas para desbridamento leve.
- » Gaze impregnada de petrolato é útil para o desconforto de lesões na área perineal e pode ser aplicada quando necessário.

#### adjunto antibiótico tópico

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

#### **Opções primárias**

» metronidazol tópico: (0.75%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia

#### **Opções secundárias**

- » mupirocina tópica: (2%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) três vezes ao dia
- » Antibióticos tópicos, incluindo mupirocina e metronidazol, podem ser aplicados sob um curativo hidrocoloide fino para prevenir colonização das abrasões. O tratamento pode ser continuado até que melhora seja observada, embora não existam bons estudos que deem suporte a essa recomendação. Recomenda-se usar julgamento clínico.
- » Antibióticos orais devem ser administrados na presença de infecção secundária.

#### adjunto

# betabloqueador adicional se não for previamente tratado

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

#### **Opções primárias**

» propranolol: 0.5 a 3 mg/kg/dia por via oral administrados em 2-3 doses fracionadas

#### OU

- » timolol: (gel a 0.5%) aplicar uma camada fina na lesão duas vezes ao dia
- » Muitos médicos instituirão o tratamento com um betabloqueador tópico ou sistêmico no momento da ulceração se a lesão não for tratada anteriormente com um betabloqueador.

#### adjunto

#### becaplermina tópica

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

#### **Opções primárias**

- » becaplermina tópica: (0.01%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) uma vez ao dia
- » A becaplermina, um fator de crescimento recombinante derivado de plaquetas humanas, promove a proliferação de células para reparo

de feridas operatórias e formação de tecido de granulação. O tratamento pode ser continuado até que melhora seja observada, embora não existam bons estudos que deem suporte a essa recomendação. Recomenda-se usar julgamento clínico.

#### adjunto analgesia

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

#### **Opções primárias**

» paracetamol: crianças: 10-15 mg/kg oralmente a cada 4-6 horas quando necessário, máximo 75 mg/kg/dia; adultos: 500-1000 mg oralmente a cada 4-6 horas quando necessário, máximo 4000 mg/dia

#### Opções secundárias

- » lidocaína tópica: (creme a 3%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas a três vezes ao dia quando necessário É necessário tomar cuidado com a absorção aumentada desse medicamento em um leito vascular ulcerado.
- » Analgésicos leves, como o paracetamol oral ou a lidocaína tópica, podem ser usados para alívio da dor.

#### adjunto laser pulsado de contraste

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

» O laser pulsado de contraste é eficaz para tratamento de hemangiomas ulcerados e para telangiectasias pós-involução.[16] [93] [94] Ele é usado com menos frequência como tratamento primário para hemangiomas.

# **Novidades**

#### Laser ablativo fracionado

Muitos relatos de casos e séries demonstram melhora do tecido fibroadiposo residual de hemangiomas infantis após o tratamento com lasers ablativos fracionados. Isso oferece o benefício óbvio de menor potencial de cicatriz em comparação com a cirurgia, mas os desfechos variam com a experiência do profissional da saúde.[95]

# Recomendações

#### **Monitoramento**

Um lactente jovem, <6 meses de idade, com hemangioma infantil grande e de crescimento rápido em uma localização de alto risco, pode ser observado com uma frequência de 1 a 2 semanas. Para pacientes com idade >6 meses com hemangioma menor e de crescimento menos rápido em uma localização menos sensível, o acompanhamento pode ser a cada 1 a 2 meses ou conforme a necessidade. O hemangioma ulcerado requer acompanhamento mais estreito, a cada 1 a 2 semanas, até que o progresso clínico ocorra e o risco de infecção secundária diminua. Pacientes cujo nível de ansiedade é alto podem se beneficiar de acompanhamento clínico minucioso apesar da natureza benigna e do ciclo do hemangioma.

#### Instruções ao paciente

Instruções específica incluem evitar trauma na superfície da lesão que possa causar ulceração ou sangramento, instruções pós-operatórias ou pós-laserterapia, instruções para cuidados com feridas locais e evitar colonização. Um aspecto de cuidado importante é a tranquilização ao paciente sobre a natureza geralmente benigna do hemangioma e a orientação sobre possíveis complicações. Embora a maioria dessas lesões passará por involução, existe a possibilidade de alterações residuais em quase metade dos pacientes afetados, com cicatrização desfigurante persistente, atrofia e redundância cutânea, descoloração e telangiectasia. Uma defesa social útil para pacientes que são particularmente sensíveis aos comentários sobre hemangiomas visíveis é usar o termo eufemístico "marca de nascença" ou "mancha estética".

# Complicações

Complicações	Período de execução	Probabilidad
efeitos adversos relacionados ao propranolol	curto prazo	baixa

Embora o propranolol seja considerado relativamente seguro, efeitos adversos foram relatados, incluindo hipoglicemia, broncoespasmo, hipotensão e hipotermia. Por esse motivo, a maioria dos centros médicos acadêmicos tem um protocolo em vigor para a iniciação do medicamento. Como cardiologistas pediátricos têm mais familiaridade com o uso do propranolol em lactentes, muitas vezes eles trabalham em conjunto com o médico prescritor.

Os protocolos variam por instituição, mas geralmente incluem uma história médica completa e exame físico, um eletrocardiograma, um ecocardiograma e monitoramento da frequência cardíaca pósmedicação, da pressão arterial e da glicose em um paciente hospitalizado ou em ambiente ambulatorial.

# ComplicaçõesPeríodo de execuçãoProbabilidad execuçãodeformidade estéticalongo prazoalta

Cerca de 41% dos pacientes encaminhados têm envolvimento da face, e 43% desses hemangiomas infantis requerem tratamento. O alto nível de tratamento subsequente reflete a probabilidade de o hemangioma na face afetar estruturas adjacentes importantes (olhos, orelhas, nariz e boca), bem como causar distorção potencialmente permanente dos tecidos moles. O tratamento requer encaminhamento a cuidados especializados adequados.

#### síndrome de Cushing induzida por corticosteroides longo prazo alta

Efeitos adversos do uso prolongado de corticosteroides orais de alta dose são comuns e incluem aspectos cushingoides, irritabilidade, transtorno gástrico, candidíase bucal ou dermatite na área das fraldas por candidíase e ganho diminuído de altura e peso. Preocupações adicionais incluem aumento do risco de infecções graves, possivelmente com risco de vida, devido à imunossupressão sistêmica. Outros efeitos adversos preocupantes incluem hipertensão e supressão do eixo hipotálamo-hipófise-adrenal (HHA).

#### supressão adrenal induzida por corticosteroides longo prazo alta

A supressão do eixo HHA resulta na dificuldade de desmame de corticosteroides.[82] [83] [84] O tratamento exige redução ou descontinuação de corticosteroides e possível encaminhamento a cuidados especializados.

#### perda da visão relacionada ao tratamento longo prazo baixa

A injeção intralesional de corticosteroides para hemangioma infantil periorbital tem resultado em oclusão das artérias retinal e oftálmica levando à perda da visão.[88] [89] Presumivelmente, as pressões da injeção podem resultar em fluxo retrógrado de material particulado para esses vasos. O tratamento requer encaminhamento a cuidados especializados adequados.

#### ulceração lesional variável baixa

Cerca de 5% a 10% dos hemangiomas ulceram. A pele sobrejacente racha-se e não se epiteliza novamente. Sangramento, crosta, dor e infecção secundária podem ocorrer. As metas do tratamento são curar a ulceração, prevenir ou tratar infecção secundária e controlar a dor. Os corticosteroides sistêmicos podem ser úteis para tratar hemangioma infantil recalcitrante e ulcerado. O mecanismo de ação não é compreendido.[1] [20]

#### obstrução das vias aéreas variável baixa

O hemangioma pode deslocar, distorcer ou comprimir estruturas funcionais adjacentes, como as vias aéreas. Sinais de asfixia iminente (arquejo por ar, aperto na garganta, colapso sem causa aparente) devem ser atendidos com tentativas urgentes de assegurar as vias aéreas, a respiração e a circulação, seguidos por encaminhamento para o especialista adequado para aliviar a obstrução.

	Período de execução	Probabilidad
insuficiência cardíaca	variável	baixa

A insuficiência cardíaca de alto débito pode decorrer de um hemangioma visceral expansivo com desvio para espaços vasculares de grande volume. A ultrassonografia abdominal é indicada neste contexto porque o trato gastrointestinal é o local primário dessas lesões. O tratamento requer encaminhamento a cuidados especializados adequados.

# **Prognóstico**

Para a maioria dos pacientes, o hemangioma segue um padrão de crescimento previsível e simples, acompanhado por involução lenta que dura de 1 a 8 anos.[1] [96] O crescimento proliferativo intenso está completo até os 5 meses de idade em 80% dos pacientes com hemangioma. Aos 9 meses de idade, o crescimento total está quase sempre completo. Um pequeno subgrupo (3%) pode ter crescimento contínuo por cerca de mais um mês. Em um estudo pequeno, 23 pacientes nos quais o hemangioma infantil exibiu uma fase de crescimento prolongado foram caracterizados. O crescimento continuou até uma idade média de 17 meses. Todos os hemangiomas infantis tiveram um componente profundo e morfologia segmentar ou indeterminada. Além disso, 39% envolveram a glândula parótida.[97] O hemangioma profundo de modo geral apresenta-se posteriormente. Geralmente, a involução começa com 1 ano de idade.[3]

# Diretrizes de diagnóstico

### Europa

#### Hemangiomas in infancy and childhood

**Publicado por:** German Society of Dermatology; Pediatric Dermatology; German Society for Pediatric Surgery; German Society for Pediatric Medicine

Última publicação em:

2008

#### América do Norte

#### Diagnosis and management of infantile hemangioma

Publicado por: American Academy of Pediatrics

Última publicação em:

2015

# Diretrizes de tratamento

#### Europa

#### Infantile haemangioma: topical timolol

Publicado por: National Institute for Health and Care Excellence

Última publicação em:

2015

#### Hemangiomas in infancy and childhood

**Publicado por:** German Society of Dermatology; Pediatric Dermatology; German Society for Pediatric Surgery; German Society for Pediatric Medicine

Última publicação em:

2008

#### América do Norte

#### Diagnosis and management of infantile hemangioma

Publicado por: American Academy of Pediatrics

Última publicação em:

2015

# **Recursos online**

1. International Society for the Study of Vascular Anomalies: classification for vascular anomalies (external link)

# Nível de evidência

1. Redução no tamanho do hemangioma: há evidências de qualidade moderada de um ensaio clínico pequeno com 75 pacientes de que corticosteroides sistêmicos e intralesionais, comparados ao placebo, têm eficácia significativa na redução do tamanho do hemangioma, com poucas complicações.[78]

**Nível de evidência B:** Estudos clínicos randomizados e controlados (ECRCs) de <200 participantes, ECRCs de >200 participantes com falhas metodológicas, revisões sistemáticas (RSs) com falhas metodológicas ou estudos observacionais (coorte) de boa qualidade.

# **Artigos principais**

- Finn MC, Glowacki J, Mulliken JB. Congenital vascular lesions: clinical application of a new classification. J Pediatric Surg. 1983 Dec;18(6):894-900.
- Mulliken JB, Glowacki J. Hemangioma and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. Plast Reconstr Surg. 1982 Mar;69(3):412-22.

# Referências

- 1. Garzon MC. Infantile hemangioma. In: Callen JP, Horn TD, Mancini AJ, et al, eds. Dermatology. Vol. 2. 2nd ed. St. Louis, MO: Elsevier; 2008:1565-80.
- 2. Finn MC, Glowacki J, Mulliken JB. Congenital vascular lesions: clinical application of a new classification. J Pediatric Surg. 1983 Dec;18(6):894-900.
- 3. Chang LC, Haggstrom AN, Drolet BA, et al. Growth characteristics of infantile hemangiomas: implications for management. Pediatrics. 2008 Aug;122(2):360-7.
- 4. Requena L, Sangueza OP. Cutaneous vascular proliferations. Part II. Hyperplasias and benign neoplasms. J Am Acad Dermatol. 1997 Dec;37(6):887-919.
- 5. Wananukul S. Clinical manifestation and management of hemangiomas of infancy. J Med Assoc Thai. 2002 Jun;85(suppl 1):S280-5.
- 6. Haggstrom AN, Lammer EJ, Schneider RA, et al. Patterns of infantile hemangiomas: new clues to hemangioma pathogenesis and embryonic facial development. Pediatrics. 2006 Mar;117(3):698-703.
- 7. Chiller KG, Passaro D, Friedan IJ. Hemangiomas of infancy: clinical characteristics, morphologic subtypes, and their relationship to race, ethnicity and sex. Arch Dermatol. 2002 Dec;138(12):1567-76.

  Texto completo
- 8. Girard C, Bigorre M, Guillot B, et al. PELVIS syndrome. Arch Dermatol. 2006 Jul;142(7):884-8. Texto completo
- 9. Metry D, Heyer G, Hess C, et al. Consensus statement on diagnostic criteria for PHACE syndrome. Pediatrics. 2009 Nov;124(5):1447-56.
- 10. Orlow SJ, Isakoff MS, Blei F. Increased risk of symptomatic hemangiomas of the airway in association with cutaneous hemangiomas in a 'beard' distribution. J Pediatr. 1997 Oct;131(4):643-6.
- 11. Albright AL, Gartner JC, Wiener ES. Lumbar cutaneous hemangiomas as indicators of tethered spinal cords. Pediatrics. 1989 Jun;83(6):977-80.
- 12. Goldberg NS, Hebert AA, Esterly NB. Sacral hemangioma and multiple congenital abnormalities. Arch Dermatol. 1986 Jun;122(6):684-7.

- 13. Grevelink SV, Mulliken JB. Vascular anomalies and tumors of skin and subcutaneous tissues. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, et al, eds. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. Vol. 1. 6th ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1002-26.
- 14. Glick ZR, Frieden IJ, Garzon MC, et al. Diffuse neonatal hemangiomatosis: an evidence-based review of case reports in the literature. J Am Acad Dermatol. 2012 Nov;67(5):898-903.
- 15. Horii KA, Drolet BA, Frieden IJ, et al. Prospective study of the frequency of hepatic hemangiomas in infants with multiple cutaneous infantile hemangiomas. Pediatr Dermatol. 2011 May-Jun;28(3):245-53.
- 16. Paller A, Mancini A. Hurwitz clinical pediatric dermatology. 4th ed. Philadelphia, PA: Saunders; 2011:268-302.
- 17. Holmdahl K. Cutaneous hemangiomas in premature and mature infants. Acta Paediatr. 1955 Jul;44(4):370-9.
- 18. Bivings L. Spontaneous regression of angiomas in children: twenty-two years' observation covering 236 cases. J Pediatr. 1954 Dec;45(6):643-7.
- Jacobs AH. Strawberry hemangiomas; the natural history of the untreated lesion. Calif Med. 1957
   Jan;86(1):8-10. Texto completo
- 20. Bruckner AL, Friedan IJ. Hemangiomas of infancy. J Am Acad Dermatol. 2003 Apr;48(4):477-93.
- 21. Drolet BA, Esterly NB, Friedan IJ. Hemangiomas in children. N Engl J Med. 1999 Jul 15;341(3):173-81.
- 22. Kilcline C, Friedan IJ. Infantile hemangiomas: how common are they? A systematic review of the medical literature. Pediatr Dermatol. 2008 Mar-Apr;25(2):168-73.
- 23. Pratt AG. Birthmarks in infants. AMA Arch Derm Syphilol. 1953 Mar;67(3):302-5.
- 24. Jacobs AH, Walton RG. The incidence of birthmarks in the neonate. Pediatrics. 1976 Aug;58(2):218-22.
- 25. Amir J, Metzker A, Krikler R, et al. Strawberry hemangioma in preterm infants. Pediatr Dermatol. 1986 Sep;3(4):331-2.
- 26. Mulliken JB. Diagnosis and natural history of hemangiomas. In: Mulliken LB, Young AE, eds. Vascular birthmarks, hemangiomas and malformations. Philadelphia, PA: WB Saunders; 1988:41-62.
- 27. Drolet BA, Swanson EA, Frieden IJ, et al. Infantile hemangiomas: an emerging health issue linked to an increased rate of low birth weight infants. J Pediatr. 2008 Nov;153(5):712-5.
- 28. Burton BK, Schulz CJ, Angle B, et al. An increased incidence of haemangiomas in infants born following chorionic villus sampling (CVS). Prenat Diagn. 1995 Mar;15(3):209-14.
- 29. Hemangioma Investigator Group, Haggstrom AN, Drolet, BA, et al. Prospective study of infantile hemangiomas: demographic, prenatal, and perinatal characteristics. J Pediatr. 2007 Mar;150(3):291-4.

- 30. Barnes CM, Christison-Lagay EA, Folkman J. The placenta theory and the origin of infantile hemangioma. Lymphat Res Biol. 2007;5(4):245-55.
- 31. Pittman KM, Losken HW, Kleinman ME, et al. No evidence for maternal-fetal microchimerism in infantile hemangioma: a molecular genetic investigation. J Invest Dermatol. 2006 Nov;126(11):2533-8.

  Texto completo
- 32. Regnier S, Dupin N, Le Danff C, et al. Endothelial cells in infantile haemangiomas originate from the child and not from the mother (a fluorescence in situ hybridization-based study). Br J Dermatol. 2007 Jul;157(1):158-60.
- 33. Haggstrom AN, Drolet BA, Baselga E, et al. Prospective study of infantile hemangiomas: clinical characteristics predicting complications and treatment. Pediatrics. 2006 Sep;118(3):882-7.
- 34. Friedan IJ, Reese V, Cohen D. PHACE syndrome. The association of posterior fossa brain malformations, hemangiomas, arterial anomalies, coarctation of the aorta and cardiac defects, and eye abnormalities. Arch Dermatol. 1996 Mar;132(3):307-11.
- 35. Metry DW, Dowd CF, Barkovich AJ, et al. The many faces of PHACE syndrome. J Pediatr. 2001 Jul;139(1):117-23. [Erratum in: J Pediatr 2001 Sep;139(3):470.]
- 36. Dubois J, Patriquin HB, Garel L, et al. Soft-tissue hemangioma in infants and children: diagnosis using Doppler sonography. AJR Am J Roentgenol. 1998 Jul;171(1):247-52.
- 37. Paltiel HJ, Burrows PE, Kozakewich HP, et al. Soft-tissue vascular anomalies: utility of US for diagnosis. Radiology. 2000 Mar;214(3):747-54.
- 38. Burrows PE, Laor T, Paltiel H, et al. Diagnostic imaging in the evaluation of vascular birthmarks. Dermatol Clin. 1998 Jul;16(3):455-88.
- 39. Kern S, Niemeyer C, Darge K, et al. Differentiation of vascular birthmarks by MR imaging. An investigation of hemangiomas, venous and lymphatic malformations. Acta Radiol. 2000 Sep;41(5):453-7.
- 40. Berquist TH, Ehman RL, King BF, et al. Value of MR imaging in differentiating benign from malignant soft-tissue masses: study of 95 lesions. AJR Am J Roentgenol. 1990 Dec;155(6):1251-5.
- 41. Crim JR, Seeger LL, Yao L, et al. Diagnosis of soft-tissue masses with MR imaging: can benign masses be differentiated from malignant ones? Radiology. 1992 Nov;185(2):581-6.
- 42. Weedon D. Vascular tumors. In: Houston MJ, ed. Skin pathology. 2nd ed. New York, NY: Churchill Livingston; 2002:1001-43.
- 43. Tompkins VN, Walsh TS Jr. Some observations on the strawberry nevus of infancy. Cancer. 1956 Sep-Oct;9(5):869-904.
- 44. Gonzalez-Crussi F, Reyes-Mugica M. Cellular hemangiomas ("hemangioendotheliomas") in infants. Light microscopic, immunohistochemical, and ultrastructural observations. AM J Surg Pathol. 1991 Aug;15(8):769-78.

- 45. North PE, Waner M, Mizeracki A, et al. GLUT1: a newly discovered immunohistochemical marker for juvenile hemangioma. Hum Pathol. 2000 Jan;31(1):11-22.
- 46. Bree AF, Siegfried E, Sotelo-Avila C, et al. Infantile hemangioma: speculation on placental trophoblastic origin. Arch Dermatol. 2001 May;137(5):573-7. Texto completo
- 47. North PE, Waner M, James CA, et al. Congenital nonprogressive hemangioma: a distinct clinicopathological entity unlike infantile hemangioma. Arch Dermatol. 2001 Dec;137(12):1607-20. Texto completo
- 48. Legiehn GM, Heran MK. Venous malformations: classification, development, diagnosis, and interventional radiologic management. Radiol Clin North Am. 2008 May;46(3):545-97.
- 49. Enjolras O. Vascular malformations. In: Callen JP, Horn TD, Mancini AJ, et al, eds. Dermatology. Vol. 2. 2nd ed. St. Louis, MO: Elsevier; 2008:1581-95.
- 50. Pandey A, Gangopadhyay AN, Sharma SP, et al. Conservative management of ulcerated haemangioma twenty years experience. Int Wound J. 2009 Feb;6(1):59-62.
- 51. Kohout MP, Hansen M, Pribaz JJ, et al. Arteriovenous malformations of the head and neck: natural history and management. Plast Reconst Surg. 1998 Sep;102(3):643-54.
- 52. Boon LM, Enjolras O, Mulliken JB. Congenital hemangioma: evidence of accelerated involution. J Pediatr. 1996 Mar;128(3):329-35.
- 53. Berenguer B, Mulliken JB, Enjolras O, et al. Rapidly involuting congenital hemangioma: clinical and histopathologic features. Pediatr Dev Pathol. 2003 Nov-Dec;6(6):495-510.
- 54. Requena C, Miranda L, Canete A, et al. Congenital fibrosarcoma simulating congenital hemangioma. Pediatr Dermatol. 2008 Jan-Feb;25(1):141-4.
- 55. Yan AC, Chamlin SL, Liang MG, et al. Congenital infantile fibrosarcoma: a masquerader of ulcerated hemangioma. Pediatr Dermatol. 2006 Jul-Aug;23(4):330-4.
- 56. Kimura C, Kitamura T, Sugihara T. A case of congenital infantile fibrosarcoma of the right hand. J Dermatol. 1998 Nov;25(11):735-41.
- 57. Boon LM, Fishman SJ, Lund DP, et al. Congenital fibrosarcoma masquerading as congenital hemangioma: report of two cases. J Pediatr Surg. 1995 Sep;30(9):1378-81.
- 58. North PE, Kincannon J. Vascular neoplasms and neoplastic-like proliferations. In: Callen JP, Horn TD, Mancini AJ, et al, eds. Dermatology. Vol. 2. 2nd ed. St. Louis, MO: Elsevier; 2008:1771-94.
- 59. Darrow DH, Greene AK, Mancini AJ, et al. Diagnosis and management of infantile hemangioma. Pediatrics. 2015 Oct;136(4):e1060-104. Texto completo
- 60. Izadpanah A, Izadpanah A, Kanevsky J, et al. Propranolol versus corticosteroids in the treatment of infantile hemangioma: a systematic review and meta-analysis. Plast Reconstr Surg. 2013 Mar;131(3):601-13.

- 61. Drolet BA, Frommelt PC, Chamlin SL, et al. Initiation and use of propranolol for infantile hemangioma: report of a consensus conference. Pediatrics. 2013 Jan;131(1):128-40.
- 62. Léauté-Labrèze C, Hoeger P, Mazereeuw-Hautier J, et al. A randomized, controlled trial of oral propranolol in infantile hemangioma. N Engl J Med. 2015 Feb 19;372(8):735-46. Texto completo
- 63. Léauté-Labrèze C, Dumas de la Roque E, Hubiche T, et al. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. N Engl J Med. 2008 Jun 12;358(24):2649-51.
- 64. Zaher H, Rasheed H, Hegazy RA, et al. Oral propranolol: an effective, safe treatment for infantile hemangiomas. Eur J Dermatol. 2011 Jul-Aug;21(4):558-63.
- 65. Fuchsmann C, Quintal MC, Giguere C, et al. Propranolol as first-line treatment of head and neck hemangiomas. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2011 May;137(5):471-8.
- 66. Missoi TG, Lueder GT, Gilbertson K, et al. Oral propranolol for treatment of periocular infantile hemangiomas. Arch Ophthalmol. 2011 Jul;129(7):899-903.
- 67. Peridis S, Pilgrim G, Athanasopoulos I, et al. A meta-analysis on the effectiveness of propranolol for the treatment of infantile airway haemangiomas. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2011 Apr;75(4):455-60.
- 68. Hong E, Fischer G. Propranolol for recalcitrant ulcerated hemangioma of infancy. Pediatr Dermatol. Pediatr Dermatol. 2012 Jan-Feb;29(1):64-7.
- 69. Mazereeuw-Hautier J, Hoeger PH, Benlahrech S, et al. Efficacy of propranolol in hepatic infantile hemangiomas with diffuse neonatal hemangiomatosis. J Pediatr. 2010 Aug;157(2):340-2.
- 70. Marqueling AL, Oza V, Frieden IJ, et al. Propranolol and infantile hemangiomas four years later: a systematic review. Pediatr Dermatol. 2013 Mar-Apr;30(2):182-91.
- 71. de Graaf M, Breur JM, Raphael MF, et al. Adverse effects of propranolol when used in the treatment of hemangiomas: A case series of 28 infants. J Am Acad Dermatol. 2011 Aug;65(2):320-7.
- 72. Holland KE, Frieden IJ, Frommelt PC, et al. Hypoglycemia in children taking propranolol for the treatment of infantile hemangioma. Arch Dermatol. 2010 Jul;146(7):775-8. Texto completo
- 73. Lawley LP, Siegfried E, Todd JL. Propranolol treatment for hemangioma of infancy: risks and recommendations. Pediatr Dermatol. 2009 Sep-Oct;26(5):610-4. Texto completo
- 74. Ni N, Langer P, Wagner R, et al. Topical timolol for periocular hemangioma: report of further study. Arch Ophthalmol. 2011 Mar;129(3):377-9.
- 75. Pope E, Chakkittakandiyil A. Topical timolol gel for infantile hemangiomas: a pilot study. Arch Dermatol. 2010 May;146(5):564-5. Texto completo
- 76. National Institute for Health and Care Excellence. Infantile haemangioma: topical timolol. August 2015 [internet publication]. Texto completo

- 77. Pope E, Krafchik BR, Macarthur C, et al. Oral versus high-dose pulse corticosteroids for problematic infantile hemangiomas: a randomized, controlled trial. Pediatrics. 2007 Jun;119(6):e1239-47.
- 78. Jalil S, Akhtar J, Ahmed S. Corticosteroids therapy in the management of infantile cutaneous hemangioma. J Coll Physicians Surg Pak. 2006 Oct;16(10):662-5.
- 79. Sadan N, Wolach B. Treatment of hemangiomas of infants with high doses of prednisone. J Pediatr. 1996 Jan;128(1):141-6.
- 80. Rossler J, Wehl G, Niemeyer CM. Evaluating systemic prednisone therapy for proliferating haemangioma in infancy. Eur J Pediatr. 2008 Jul;167(7):813-5.
- 81. Bennett ML, Fleischer AB Jr., Chamlin SL, et al. Oral corticosteroid use is effective for cutaneous hemangiomas: an evidence-based evaluation. Arch Dermatol. 2001 Sep;137(9):1208-13.
- 82. Boon LM, MacDonald DM, Mulliken JB. Complications of systemic corticosteroid therapy for problematic hemangioma. Plast Reconstr Surg. 1999 Nov;104(6):1616-23.
- 83. George ME, Sharma V, Jacobson J, et al. Adverse effects of systemic glucocorticosteroid therapy in infants with hemangiomas. Arch Dermatol. 2004 Aug;140(8):963-9. Texto completo
- 84. Lomenick JP, Reifschneider KL, Lucky AW, et al. Prevalence of adrenal insufficiency following systemic glucocorticoid therapy in infants with hemangiomas. Arch Dermatol. 2009 Mar;145(3):262-6.
- 85. Chantharatanapiboon W. Intralesional corticosteroid therapy in hemangiomas: clinical outcome in 160 cases. J Med Assoc Thai. 2008 Oct;91(suppl 3):S90-6.
- 86. Chen MT, Yeong EK, Horng SY. Intralesional corticosteroid therapy in proliferating head and neck hemangiomas: a review of 155 cases. J Pediatr Surg. 2000 Mar;35(3):420-3.
- 87. Buckmiller LM, Francis CL, Glade RS. Intralesional steroid injection for proliferative parotid hemangiomas. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2008 Jan;72(1):81-7.
- 88. Egbert JE, Schwartz GS, Walsh AW. Diagnosis and treatment of an ophthalmic artery occlusion during an intralesional injection of corticosteroid into an eyelid capillary hemangioma. Am J Ophthalmol. 1996 Jun;121(6):638-42.
- 89. Ruttum MS, Abrams GW, Harris GJ, et al. Bilateral retinal embolization associated with intralesional corticosteroid injection for capillary hemangioma of infancy. J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 1993 Jan-Feb;30(1):4-7.
- 90. Sutula FC, Glover AT. Eyelid necrosis following intralesional corticosteroid injection for capillary hemangioma. Ophthalmic Surg. 1987 Feb;18(2):103-5.
- 91. Sinno H, Thibaudeau S, Coughlin R, et al. Management of infantile parotid gland hemangiomas: a 40-year experience. Plast Reconstr Surg. 2010 Jan;125(1):265-73.

- 92. Batta K, Goodyear HM, Moss C, et al. Randomised controlled study of early pulsed dye laser treatment of uncomplicated childhood haemangiomas: results of a 1-year analysis. Lancet. 2002 Aug 17;360(9332):521-7.
- 93. Stier MF, Click SA, Hirsch RJ. Laser treatment of pediatric vascular lesions: port-wine stains and hemangiomas. J Am Acad Dermatol. 2008 Feb;58(2):261-85.
- 94. Smit JM, Bauland CG, Wijnberg DS, et al. Pulsed dye laser treatment, a review of indications and outcome based on published trials. Br J Plast Surg. 2005 Oct;58(7):981-7.
- 95. Brightman LA, Brauer JA, Terushkin V, et al. Ablative fractional resurfacing for involuted hemangioma residuum. Arch Dermatol. 2012 Nov;148(11):1294-8. Texto completo
- 96. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangioma and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. Plast Reconstr Surg. 1982 Mar;69(3):412-22.
- 97. Brandling-Bennett HA, Metry DW, Baselga E, et al. Infantile hemangiomas with unusually prolonged growth phase: a case series. Arch Dermatol. 2008 Dec;144(12):1632-7.

# **Imagens**

Anomalias vasculares		
Tumores vasculares	Malformações vasculares	
<ul> <li>Hemangioma infantil</li> <li>Hemangioma congênito</li> <li>Granuloma piogênico</li> <li>Hemangioendotelioma kaposiforme</li> </ul>	<ul> <li>Malformação capilar (mancha "Vinho do Porto")</li> <li>Malformação venosa</li> <li>Malformação linfática</li> <li>Malformação arteriovenosa</li> </ul>	

Figura 1: Exemplos de anomalias vasculares de acordo com a classificação da International Society for the Study of Vascular Anomalies

International Society for the Study of Vascular Anomalies



Figura 2: Hemangioma ulcerado cérvico-facial do tipo placa (distribuição na área da barba)

Do acervo de Carla T. Lane, MD, PhD



Figura 3: Hemangioma sensível e ulcerado no lado esquerdo do lábio inferior

Do acervo de Carla T. Lane, MD, PhD

# Aviso legal

Este conteúdo destinase a médicos que não estão nos Estados Unidos e no Canadá. O BMJ Publishing Group Ltd. ("BMJ Group") procura certificarse de que as informações fornecidas sejam precisas e estejam atualizadas; no entanto, não fornece garantias nesse sentido, tampouco seus licenciantes, que fornecem determinadas informações vinculadas ao seu conteúdo ou acessíveis de outra forma. O BMJ Group não defende nem endossa o uso de qualquer tratamento ou medicamento aqui mencionado, nem realiza o diagnóstico de pacientes. Os médicos devem utilizar seu próprio julgamento profissional ao utilizar as informações aqui contidas, não devendo considerálas substitutas, ao abordar seus pacientes.

As informações aqui contidas não contemplam todos os métodos de diagnóstico, tratamento, acompanhamento e medicação, nem possíveis contraindicações ou efeitos colaterais. Além disso, com o surgimento de novos dados, tais padrões e práticas da medicina sofrem alterações; portanto, é necessário consultar diferentes fontes. É altamente recomendável que os usuários confirmem, por conta própria, o diagnóstico, os tratamentos e o acompanhamento especificado e verifiquem se são adequados para o paciente na respectiva região. Além disso, é necessário examinar a bula que acompanha cada medicamento prescrito, a fim de verificar as condições de uso e identificar alterações na posologia ou contraindicações, em especial se o agente a ser administrado for novo, raramente utilizado ou tiver alcance terapêutico limitado. Devese verificar se, na sua região, os medicamentos mencionados são licenciados para o uso especificado e nas doses determinadas. Essas informações são fornecidas "no estado em que se encontram" e, na forma da lei, o BMJ Group e seus licenciantes não assumem qualquer responsabilidade por nenhum aspecto da assistência médica administrada com o auxílio dessas informações, tampouco por qualquer outro uso destas. Estas informações foram traduzidas e adaptadas com base no conteúdo original produzido pelo BMJ no idioma inglês. O conteúdo traduzido é fornecido tal como se encontra na versão original em inglês. A precisão ou confiabilidade da tradução não é garantida nem está implícita. O BMJ não se responsabiliza por erros e omissões provenientes da tradução e da adaptação, ou de qualquer outra forma, e na máxima extensão permitida por lei, o BMJ não deve incorrer em nenhuma responsabilidade, incluindo, mas sem limitação, a responsabilidade por danos provenientes do conteúdo traduzido.

NOTA DE INTERPRETAÇÃO: Os numerais no conteúdo traduzido são exibidos de acordo com a configuração padrão para separadores numéricos no idioma inglês original: por exemplo, os números de 4 dígitos não incluem vírgula nem ponto decimal; números de 5 ou mais dígitos incluem vírgulas; e números menores que a unidade são representados com pontos decimais. Consulte a tabela explicativa na Tab 1. O BMJ não aceita ser responsabilizado pela interpretação incorreta de números em conformidade com esse padrão especificado para separadores numéricos. Esta abordagem está em conformidade com a orientação do Serviço Internacional de Pesos e Medidas (International Bureau of Weights and Measures) (resolução de 2003)

http://www1.bipm.org/jsp/en/ViewCGPMResolution.jsp



Tabela 1 Estilo do BMJ Best Practice no que diz respeito a numerais

O BMJ pode atualizar o conteúdo traduzido de tempos em tempos de maneira a refletir as atualizações feitas nas versões originais no idioma inglês em que o conteúdo traduzido se baseia. É natural que a versão em português apresente eventuais atrasos em relação à versão em inglês enquanto o conteúdo traduzido não for atualizado. A duração desses atrasos pode variar.

Veja os termos e condições do website.

Contacte-nos

+ 44 (0) 207 111 1105 support@bmj.com

BMJ BMA House Tavistock Square London WC1H 9JR UK



# Colaboradores:

#### // Autores:

#### Kari L. Martin, MD

Assistant Professor of Dermatology
Pediatric Dermatology, University of Missouri – Columbia, Columbia, MO
DIVULGAÇÕES: KLM is an investigator in clinical trials with Scioderm, Lilly, and Durata; payments were received by her institution for these trials. None of these are relevant to this topic.

#### // Reconhecimentos:

Dr Kari L. Martin would like to gratefully acknowledge Dr Tobian Muir, Dr Ingrid Polcari, Dr Annette Wagner, and Dr Carla T. Lee, the previous contributors to this monograph. TM, IP, and CTL declare that they have no competing interests. AW: none disclosed.

#### // Colegas revisores:

#### Elena Pope, MD

Head

Department of Dermatology, The Hospital for Sick Children, Toronto, Ontario, Canada DIVULGAÇÕES: EP is an author of a number of references cited in this monograph.

#### Elisabeth Higgins, MD

Consultant Dermatologist
King's College Hospital, London, UK

DIVULGAÇÕES: EH declares that she has no competing interests.

#### Iona Friedan, MD

Professor of Clinical Dermatology and Pediatrics
University of California San Francisco, San Francisco, CA
DIVULGAÇÕES: IF is a consultant for Pierre Fabre Dermatology, which is involved in clinical trials of propranolol for hemangiomas. IF is an author of a number of references cited in this monograph.