



VIII SISAV INTERNATIONAL CONGRESS

Sessione multidisciplinare giovani specialisti



Emangioma Infantile: quando i dettagli e una virgola fanno la differenza

Nicola Adriano MONZANI

Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico di Milano
UOC Dermatologia Pediatrica, Dott. Riccardo Cavalli



VIII SISAV INTERNATIONAL CONGRESS

Sessione multidisciplinare giovani specialisti



Emangioma Infantile: quando i dettagli e una virgola fanno la differenza

In relazione alla seguente presentazione dichiaro di non avere conflitti di interessi.

Nicola Adriano MONZANI

Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico di Milano
UOC Dermatologia Pediatrica, Dott. Riccardo Cavalli



Il caso di Elisa



Primogenita, nata a 40 Settimane gestazionali con adeguato peso alla nascita.



Il caso di Elisa



Primogenita, nata a 40 Settimane gestazionali con adeguato peso alla nascita.



Gravidanza insorta da ovodonazione.



Il caso di Elisa



Primogenita, nata a 40 Settimane gestazionali con adeguato peso alla nascita.



Gravidanza insorta da ovodonazione.



Ecografie fetali regolari, alla diagnostica prenatale basso rischio.



Parto spontaneo con buon adattamento alla nascita, APGAR 9/10.



Il caso di Elisa



Primogenita, nata a 40 Settimane gestazionali con adeguato peso alla nascita.



Gravidanza insorta da ovodonazione.



Ecografie fetali regolari, alla diagnostica prenatale basso rischio.



Parto spontaneo con buon adattamento alla nascita, APGAR 9/10.



Modesta ipercromia a carico del filtro labiale e del naso.



Il caso di Elisa



Primogenita, nata a 40 Settimane gestazionali con adeguato peso alla nascita.



Gravidanza insorta da ovodonazione.



Ecografie fetali regolari, alla diagnostica prenatale basso rischio.



Parto spontaneo con buon adattamento alla nascita, APGAR 9/10.



Modesta ipercromia a carico del filtro labiale e del naso.



Decorso fisiologico, dimessa a 3 giorni di vita con valutazione dermatologica di controllo post dimissione.



Evoluzione



A 10 giorni di vita
evoluzione evidente
del quadro cutaneo



Estensione della della
componente vascolare alla
regione zigomatica, perioculare e
fronto-parietale destra con
estensione alla regione occipitale



Valutazione
Dermatologica urgente



Sospetta Sindrome PHACES
Posterior fossa M., Hemangioma, Arterial-
Aortic-Eye anomalies, Sternal cleft



Gli accertamenti



Esami ematochimici con emocromo, glicemia, dosaggio ormoni tiroidei



Gli accertamenti



Esami ematochimici con emocromo, glicemia, dosaggio ormoni tiroidei



ECG di controllo



Valutazione cardiologica ed ecocardio, dubbio di quarto vaso con origine dall'arco aortico non riconfermato al controllo successivo.



Gli accertamenti



Esami ematochimici con emocromo, glicemia, dosaggio ormoni tiroidei



ECG di controllo



Valutazione cardiologica ed ecocardio, dubbio di quarto vaso con origine dall'arco aortico non riconfermato al controllo successivo.



Valutazione oculistica, nella norma, non lesioni vascolari corio retiniche o della congiuntiva bulbare, follow up per possibile ambliopia destra.



Ecografia addominale completa, nella norma.



Gli accertamenti



Esami ematochimici con emocromo, glicemia, dosaggio ormoni tiroidei



ECG di controllo



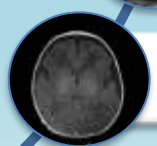
Valutazione cardiologica ed ecocardio, dubbio di quarto vaso con origine dall'arco aortico non riconfermato al controllo successivo.



Valutazione oculistica, nella norma, non lesioni vascolari corio retiniche o della congiuntiva bulbare, follow up per possibile ambliopia destra.



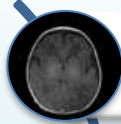
Ecografia addominale completa, nella norma.



RMN encefalo



La Risonanza



RMN encefalo e tronco: ...presenza di enhancement piale lungo i profili del tronco encefalico, degli spazi cisternali ipotalamo chiasmatici, lungo i folia vermiani a cui si associa un aspetto iperplastico con salienza dei vasi del plesso corioideo della cavità ventricolare destra...

Il quadro radiologico che potrebbe trovare accordo, sebbene con caratteristiche di **atipicità**, con il quesito diagnostico di invio



La Risonanza



RMN encefalo e tronco: ...presenza di enhancement piale lungo i profili del tronco encefalico, degli spazi cisternali ipotalamo chiasmatici, lungo i folia vermiani a cui si associa un aspetto iperplastico con salienza dei vasi del plesso corioideo della cavità ventricolare destra...

Il quadro radiologico che potrebbe trovare accordo, sebbene con caratteristiche di **atipicità**, con il quesito diagnostico di invio

Necessaria rivalutazione a distanza con valutazione specifica del circolo arterioso intra ed extracranico.

Neurologicamente adeguato per età neonatale.

Discussione
collegiale del caso



Avvio della terapia sistemica con
Propranololo a 0,5 -> 1 mg/Kg/die
in regime di ricovero



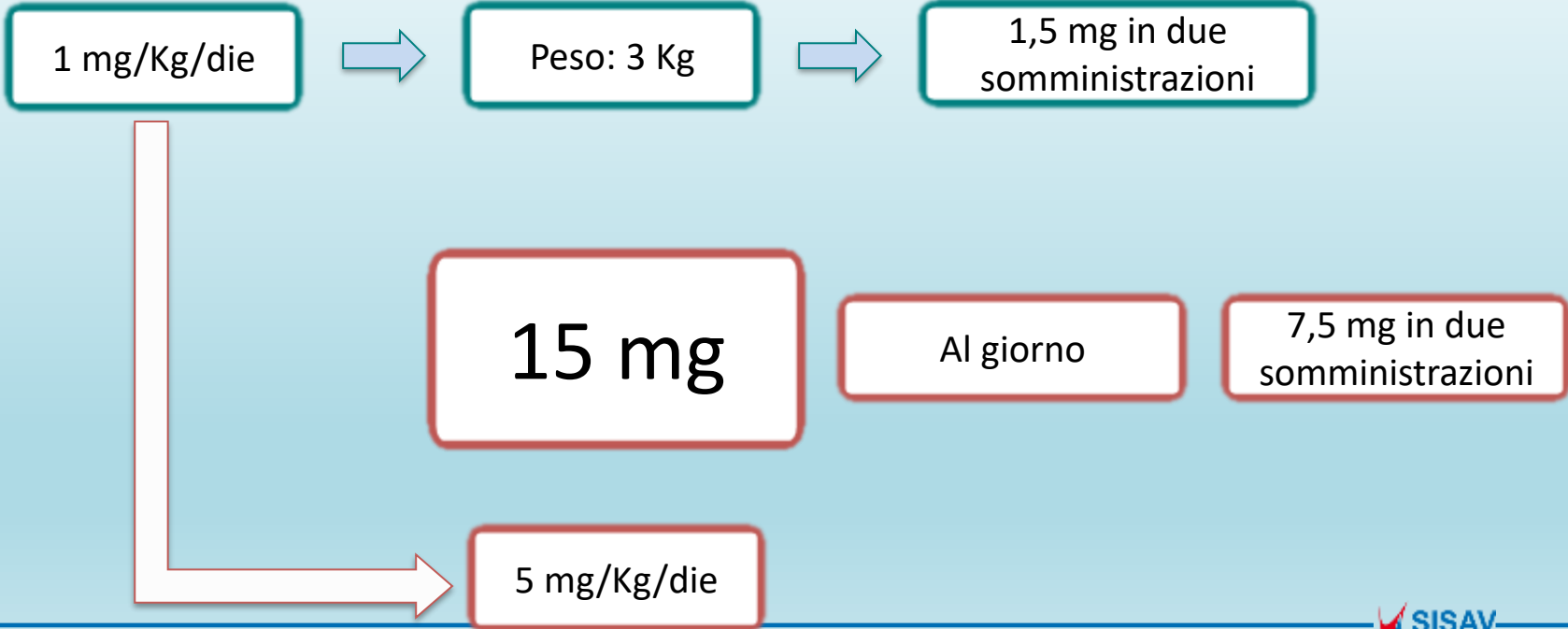
Controllo RMN a 30
giorni di distanza
(Età 2 mesi)



L'importanza della virgola



A 10 giorni dalla dimissione accesso presso il Pronto Soccorso della nostra struttura perché la prima confezione di Hemangioli si stava esaurendo rapidamente...





I provvedimenti in PS



Valutazione pediatrica: vigile reattiva, parametri vitali nella norma, glicemia nei range, **neurologicamente indenne**.



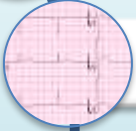
Valutazione cardiologica ed ECG di controllo, nella norma.



I provvedimenti in PS



Valutazione pediatrica: vigile reattiva, parametri vitali nella norma, glicemia nei range, **neurologicamente indenne**.



Valutazione cardiologica ed ECG di controllo, nella norma.



Non problematiche famigliari di rilievo.



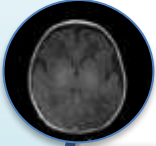
Dosaggio non tossico. Dimessa dopo l'osservazione di qualche ora con raccomandazione ad assumere il dosaggio corretto.



La Seconda Risonanza



Valutazione dermatologica: Emangioma Infantile stabile, crescita contenuta, **dosaggio assunto correttamente.**

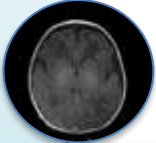


RMN encefalo e tronco con mdc: **miglioramento del quadro radiologico** con riduzione ed attenuazione delle impregnazioni post contrastografiche nelle regioni precedentemente segnalate. **Assenza di alterazioni del segnale parenchimale.**



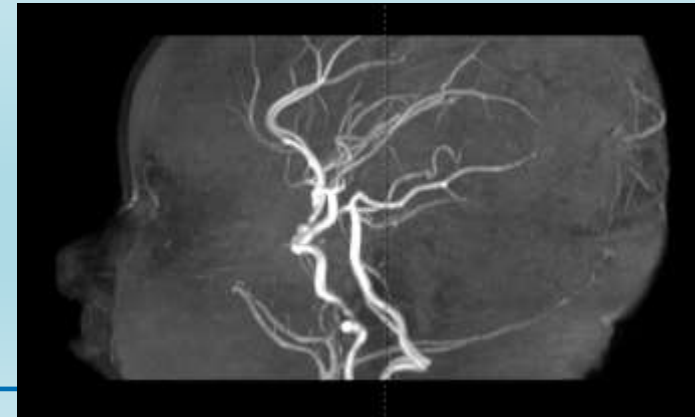
La Seconda Risonanza

Valutazione dermatologica: Emangioma Infantile stabile, crescita contenuta, **dosaggio assunto correttamente.**



RMN encefalo e tronco con mdc: **miglioramento del quadro radiologico** con riduzione ed attenuazione delle impregnazioni post contrastografiche nelle regioni precedentemente segnalate. **Assenza di alterazioni del segnale parenchimale.**

Angio-RMN circolo cerebrale e vasi sovraortici: **assenza di regolare segnale a carico della carotide interna destra, cerebrale anteriore destra ipo-aplasica**, adeguati apporti di circolo collaterali.





Follow up



Valutazione Neurologica e EEG: tracciato con buona organizzazione generale, nella norma per età. Buon decorso.



Valutazione fisiatica: esame neurofunzionale nella norma, regolari tappe psicomotorie di sviluppo.



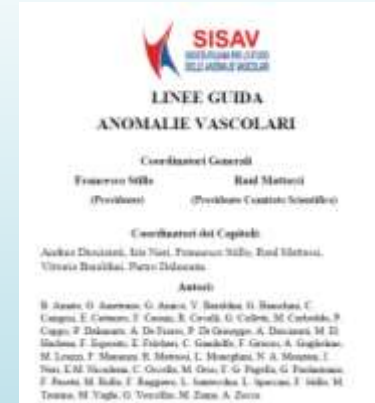
Prosegue follow up, in terapia farmacologica con propranololo, modesta ptosi a carico dell'occhio destro, crescita contenuta.



Discussione

a. La sindrome PHACES necessita di un approccio terapeutico prudente, come evidenziato nelle ultime linee guida SISAV.

b. Recenti studi hanno **non** hanno evidenziato maggiori complicanze nei soggetti con PHACES rispetto ai pazienti trattati con propranololo per EI non inclusi nella sindrome.



[JAMA Dermatol.](#) 2020 Feb; 156(2): 186–190.

PMCID: PMC6990697

PMID: [31825455](#)

doi: 10.1001/jamadermatol.2019.3839; 10.1001/jamadermatol.2019.3839

Evaluating the Safety of Oral Propranolol Therapy in Patients With PHACE Syndrome



Discussione



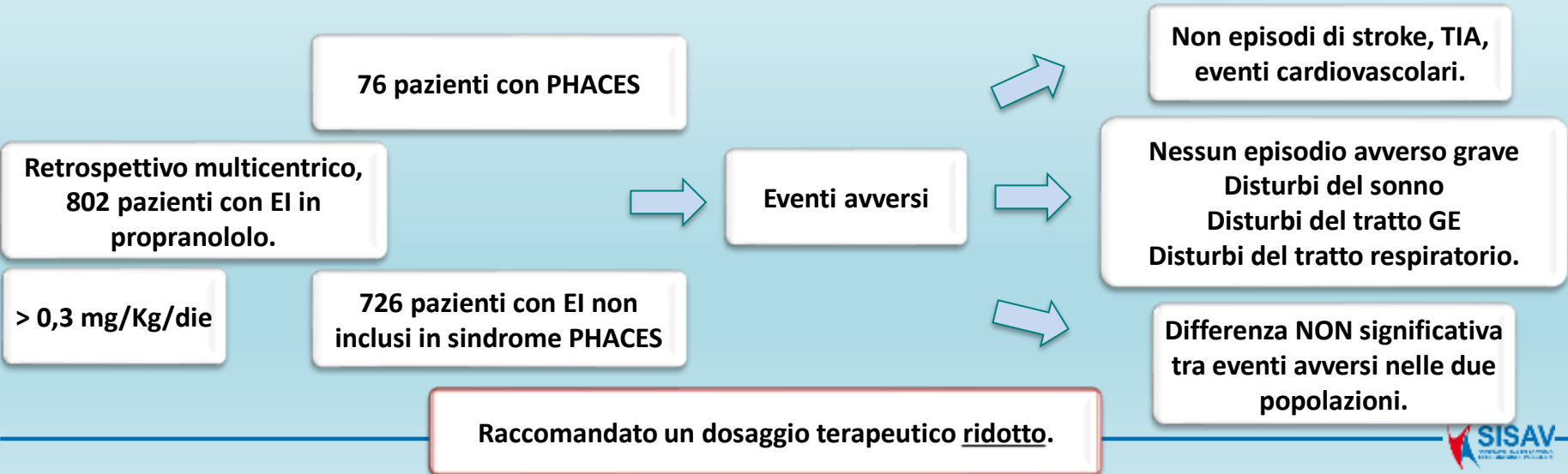
[JAMA Dermatol.](#) 2020 Feb; 156(2): 186–190.

PMCID: PMC6990697

PMID: [31825455](#)

doi: 10.1001/jamadermatol.2019.3839; 10.1001/jamadermatol.2019.3839

Evaluating the Safety of Oral Propranolol Therapy in Patients With PHACE Syndrome





Discussione



a. La sindrome PHACES necessita di un approccio terapeutico prudente, come evidenziato nelle ultime linee guida SISAV.

b. Recenti studi hanno **non** hanno evidenziato maggiori complicanze nei soggetti con PHACES rispetto ai pazienti trattati con propranololo per EI non inclusi nella sindrome.

c. Il caso clinico esposto ne è un esempio.

1. Sovradosaggio

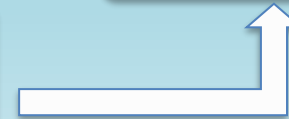
2. Non alterazioni di rilievo, ma caso isolato

3. Buona efficacia

d. Importanza del ruolo della famiglia, comunicazione efficace.

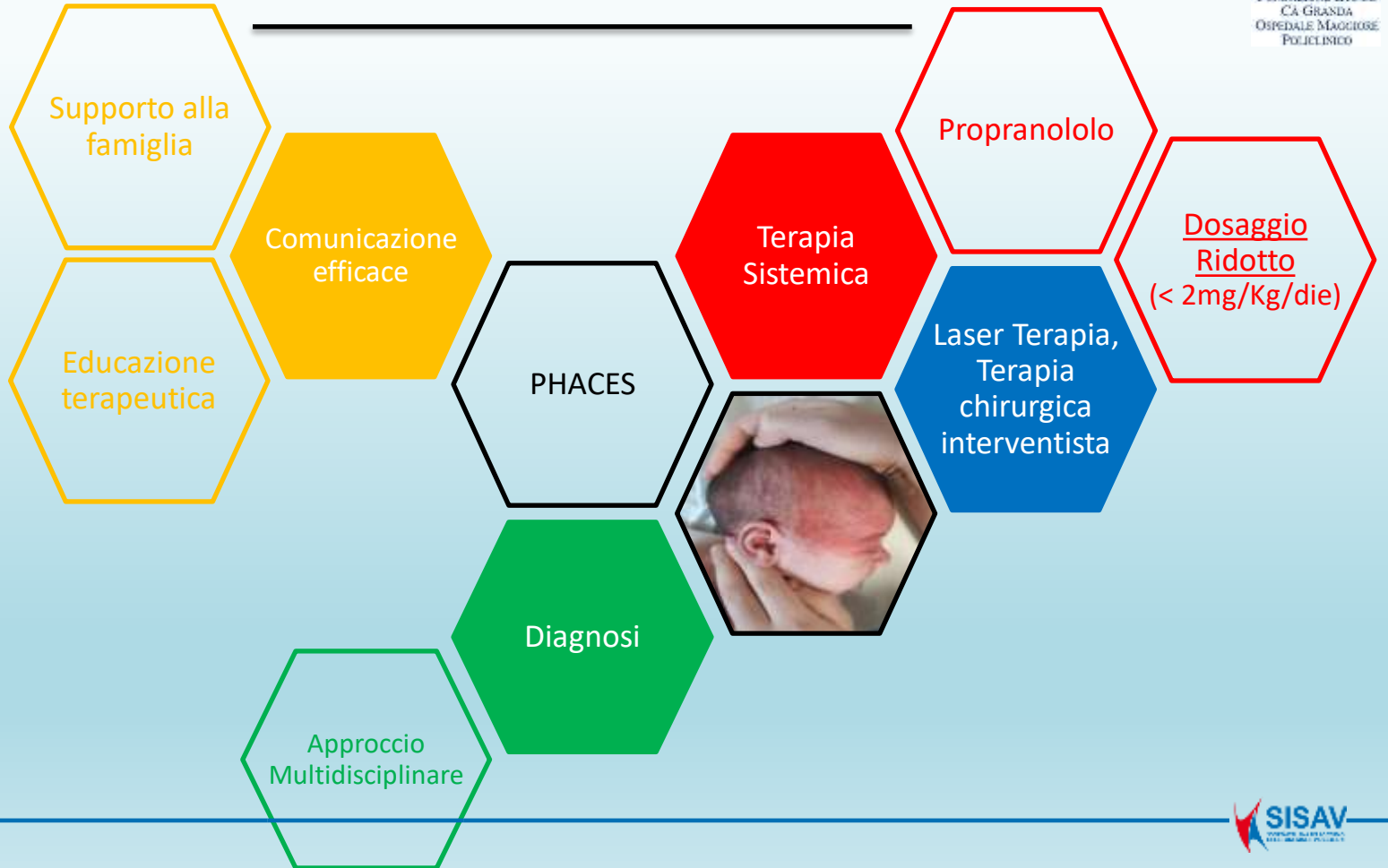


Ruolo di educazione terapeutica della prima somministrazione





Conclusioni





Grazie per l'attenzione

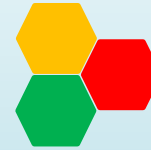


Nicola Adriano MONZANI

Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico di Milano
UOC Dermatologia Pediatrica, Dott. Riccardo Cavalli



Grazie per l'attenzione



Nicola Adriano MONZANI

Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico di Milano
UOC Dermatologia Pediatrica, Dott. Riccardo Cavalli



Grazie per l'attenzione



Nicola Adriano MONZANI

Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico di Milano
UOC Dermatologia Pediatrica, Dott. Riccardo Cavalli