

MINISTÉRIO DA SAÚDE

HEMANGIOMA INFANTIL

PORTARIA CONJUNTA SAES/SCTIE/MS
Nº 6, DE 23 DE FEVEREIRO DE 2018

 DIAGNÓSTICO

DIAGNÓSTICO CLÍNICO → exame físico. Presença de uma lesão vascular de aspecto típico com crescimento nos primeiros meses de vida.

Diagnóstico diferencial: manchas de vinho do porto, malformações arteriovenosas, malformações venosas e malformações linfáticas.

DIAGNÓSTICO POR IMAGEM → normalmente a avaliação clínica é suficiente

A **ultrassonografia** é usualmente o primeiro método de imagem a ser empregado na avaliação dos HI, útil nos casos de lesões multifocais para avaliar o acometimento hepático ou visceral.

A **ressonância magnética** é o exame não invasivo de melhor acurácia para o diagnóstico de hemangiomas e a determinação de sua extensão.

A **tomografia computadorizada** pode ser útil para avaliação da extensão de hemangiomas complicados ou para avaliação complementar de lesões suspeitas de hemangioma hepático quando a ultrassonografia é inconclusiva.

OUTROS

A **arteriografia**, um exame invasivo que requer radiação ionizante, é raramente utilizada.

Os **exames endoscópicos** (como fibrobroncoscopia, endoscopia digestiva e colonoscopia) podem visualizar hemangiomas localizados em superfícies mucosas da via aérea superior e no trato gastrointestinal superior e inferior são recomendados na avaliação de lesões suspeitas nessas topografias.

A **biópsia da lesão** é raramente necessária.

 CRITÉRIOS DE INCLUSÃO

Serão incluídos neste Protocolo os pacientes com menos de 5 anos de idade com diagnóstico clínico (que pode ser complementado por exames de imagem, avaliação endoscópica ou anátomo-patológico) de HI e que apresentem pelo menos uma das características abaixo:

- Acometimento de via aérea ou trato gastrointestinal.
- Acometimento de estrutura com risco de dano funcional ou cosmético permanente.
- Presença de dor ou sangramento.
- Insuficiência cardíaca de alto débito decorrente de hemangioma.
- hemangioma cutâneo extenso ou de rápido crescimento em período não superior a 1 ano.

 CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO

Os critérios de exclusão serão considerados de forma independente a cada medicamento recomendado neste Protocolo e terão como base a presença de hipersensibilidade ou contraindicação ao uso:

- **Propranolol:** choque cardiogênico, bradicardia crônica, hipotensão crônica, bloqueios atrioventriculares superiores a primeiro grau, insuficiência cardíaca, coarctação de aorta grave, história de broncoespasmo ou sibilância e recém-nascidos pré-termo com idade corrigida de menos de cinco semanas (idade pós-natal em semanas - número de semanas pré-termo).
- **Corticosteroides:** história de imunodeficiência ou tumor maligno, presença de infecções fúngicas sistêmicas ativas.
- **Alfainterferona:** presença de hepatite autoimune, presença de hepatopatia grave definida por elevação de transaminases/aminotransferases (cinco vezes acima do valor da normalidade) ou prolongamento no tempo de protrombina (razão normalizada internacional – RNI maior que 1,5).

 INTRODUÇÃO

Hemangioma Infantil (HI): Tumores vasculares benignos mais comuns na infância. A grande maioria dos HI não apresenta complicações nem necessita de intervenção terapêutica, mas alguns deles podem estar associados a alterações estéticas relevantes e morbidade manifesta.

- 4%-5% da população.
- No primeiro ano de vida a incidência aumenta para 10%-12%.
- Cerca de 80% das lesões são observadas no 1º mês de vida, (região cervicofacial em 60% dos casos).
- Mais frequente no sexo feminino

Fatores de risco: Prematuridade, baixo peso, e fatores maternos (idade materna, placenta prévia e pré-eclâmpsia).

Patogênese: não é completamente conhecida.

Apresentação e evolução clínicas são heterogêneas. Em geral se tornam evidentes no 1º mês e – na fase proliferativa – crescem; entre 6 a 12 meses, a maior parte dos casos entra em fase involutiva e ocorre regressão da lesão. (50% a 70% dos HI são resolvidos espontaneamente).

Classificação por forma clínica:

- **Superficial:** é a mais comum, geralmente consistindo em uma pápula vermelha, sem um componente subcutâneo discernível.
- **Profunda:** nodulação da mesma cor da pele com um matiz azulado, acompanhada ou não por uma área de teleangiectasia.
- **Padrão misto:** envolve a coexistência de características de ambos HI, superficial e profunda.

Classificação por configuração anatômica: localizados (focais) (67,5% dos casos), segmentares (13%), indeterminados (16,5%) ou multifocais (3%). Quando mais de cinco lesões cutâneas estão presentes, é sugerida a realização de ultrassonografia abdominal para avaliação hepática.

Complicações: em até 25%

A ulceração (mais comum) é particularmente frequente em hemangiomas com rápida proliferação e localizados em regiões predispostas a trauma ou áreas de pressão. Sangramento é raro.

 CID 10

D18.0 Hemangioma de qualquer localização

TRATAMENTO

TRATAMENTO MEDICAMENTOSO

Tratamento individualizado → de acordo com tamanho da lesão, localização, presença ou possibilidade de complicações, potencial para fibrose e deformações permanentes, idade do paciente e taxa de crescimento ou regressão no momento da avaliação.

Pelo seu potencial de regressão, a grande maioria dos casos de HI é conduzida de **forma expectante**, com adequada orientação aos pais sobre a história natural e potenciais complicações. **HI complicados**: principais opções terapêuticas são o propranolol, os glicocorticoides e a alfainterferona.

Passo a passo: pacientes com HI com indicação de tratamento sistêmico deverão ser inicialmente submetidos ao uso de propranolol → na impossibilidade de seu uso, na ausência de resposta ou na presença de efeitos adversos limitantes → deverão ser tratados com corticosteroide → na falha ou contra-indicação aos agentes anteriores, recomenda-se o uso de alfainterferona → na falha deste fármaco, este Protocolo não recomenda novo tratamento sistêmico → nessa situação, os pacientes deverão ser avaliados quanto à viabilidade e ao risco/benefício do tratamento cirúrgico.

Tratamentos sistêmicos deverão consistir de monoterapia com os seguintes fármacos:

- Propranolol: comprimidos de 10 mg e 40 mg;
- Prednisona: comprimidos de 5 mg e 20 mg;
- Prednisolona: solução oral de 1 mg/mL e 3 mg/mL;
- Alfainterferona: frasco-ampola de 3.000.000 UI, 5.000.000 UI e 10.000.000 UI.)

Para mais informações consulte o item **6 Tratamento** do PCDT Hemangioma Infantil - PT nº 6, de 23 de fevereiro de 2018.

TRATAMENTO NÃO MEDICAMENTOSO

Tratamento cirúrgico → geralmente reservado para pacientes com fibrose cicatricial extensa após regressão da lesão, hemangiomas cutâneos pedunculados (devido ao risco de fibrose) e lesões com regressão lenta em áreas esteticamente delicadas.

BENEFÍCIOS ESPERADOS

Com o tratamento, espera-se uma redução das proporções da lesão, com diminuição dos sintomas decorrentes. O objetivo é a prevenção ou a reversão de complicações com risco de vida ou de disfunção permanente e a prevenção ou a minimização de deformações.

MONITORIZAÇÃO

Avaliar a frequência cardíaca e a pressão arterial 1 e 2 horas após a 1ª dose e após cada aumento de dose de 0,5 mg/kg/dia. Os pais devem ser orientados quanto aos sinais clínicos que possam estar relacionados aos efeitos adversos graves (hipotensão, bradicardia, sibilância e hipoglicemia). Hipotensão arterial ou bradicardia com repercussão clínica, a dose deverá ser reduzida pela metade. Responsáveis devem ser orientados a alimentar as crianças de forma regular a fim de reduzir o risco de hipoglicemia. No caso a criança fique sem se alimentar por mais de 4-6 horas, as doses subsequentes devem ser suspensas.

Um eletrocardiograma (ECG) pré-tratamento deve ser obtido em crianças com frequência cardíaca inferior à esperada para a idade, história ou presença de arritmia, história familiar de doença cardíaca congênita ou história materna de doença do tecido conjuntivo; para crianças que não apresentam esses fatores, é recomendada a realização do ECG. Em pacientes com diagnóstico de síndrome PHACE ou de risco para tal, um ecocardiograma é recomendado para afastar a possibilidade de coarctação aórtica grave, uma contra-indicação ao propranolol.

Os pacientes deverão ser avaliados semanalmente no 1º mês de tratamento, quinzenalmente no 2º mês e mensalmente a partir do 3º mês. Exames de imagem para avaliação da resposta terapêutica deverão ser realizados somente por pacientes que deles necessitarem a cada 90 dias até que o benefício esperado seja atingido.

Os efeitos adversos relacionados ao uso do propranolol incluem diarreia, distúrbios do sono e extremidades frias. Os efeitos adversos mais comuns com o uso de prednisona são alterações do comportamento, desenvolvimento de aspecto cushingoide, retardo do crescimento e desconforto epigástrico. Retardo do crescimento costuma ser transitório, com a criança recuperando a curva normal de crescimento em torno dos 2 anos de idade. Se forem observados efeitos adversos toleráveis, a

TEMPO DE TRATAMENTO

Deve ser suficiente para regressão das lesões. A resposta aos medicamentos tende a ocorrer precocemente na maioria das vezes, considerar refratário ao tratamento quando da não regressão da lesão > 25% após 90 dias de tratamento. Nesse caso substituir o medicamento conforme a sequência descrita anteriormente.

- Tratamento com prednisona não deverá ultrapassar 6 meses.
- Tratamento com propranolol e interferona deverá ser de até 12 meses.

dose deverá ser reduzida para a menor dose clinicamente eficaz até sua suspensão. O tratamento deverá ser interrompido se houver efeitos adversos graves.

A alfainterferona tem como principais efeitos adversos febre, irritabilidade, neutropenia e alteração dos níveis das enzimas hepáticas (aminotransferases/transaminases – AST/TGO e ALT/TGP). Pode ocorrer hipotireoidismo. A avaliação clínica de rotina deverá ser complementada com a realização de hemograma completo e dosagem de AST/TGO e ALT/TGP nas semanas 2, 8 e 12 e a cada 60 dias posteriormente. A dosagem de TSH deverá ser realizada previamente e após o término do tratamento ou a qualquer tempo se houver clínica de hipotireoidismo. Se ocorrer neutropenia moderada (neutrófilos de 500-1.000/mm³) ou elevação assintomática de AST/TGO e ALT/TGP (até cinco vezes o valor de referência), recomenda-se interromper temporariamente o tratamento e reiniciá-lo com redução da dose em 30% após a normalização dos exames. Se ocorrer neutropenia grave (neutrófilos abaixo de 500/mm³), alterações sintomáticas de aminotransferases/transaminases ou ainda elevação além de cinco vezes o valor de referência, o tratamento deverá ser interrompido até a normalização dos exames e reiniciado com redução da dose em 50%. A ocorrência de efeito adverso com risco à vida implicará a suspensão definitiva do tratamento.

Acompanhamento pós-tratamento: Concluído o tratamento, os pacientes deverão manter-se sob acompanhamento médico semestral nos primeiros 2-3 anos. Pacientes cujas lesões não possam ser completamente avaliadas por exame físico deverão submeter-se a exames de imagem de forma complementar. Após 2-3 anos, o risco de recaída da doença é mínimo.

Para mais informações consulte o item **7 Monitorização** do PCDT Hemangioma Infantil - PT nº 6, de 23 de fevereiro de 2018.

REGULAÇÃO E CONTROLE

Devem ser observados os critérios de inclusão e exclusão de pacientes, a duração e a monitorização do tratamento, a verificação periódica das doses prescritas e dispensadas e a adequação de uso dos medicamentos e do acompanhamento pós-tratamento. Verificar na Relação Nacional de Medicamentos Essenciais (RENAME) vigente em qual componente da Assistência Farmacêutica se encontram os medicamentos preconizados neste Protocolo.

► As informações inseridas neste material tem a finalidade de direcionar a consulta rápida dos principais temas abordados no PCDT. A versão completa corresponde a Portaria Conjunta SAES/SCTIE/MS nº 6, de 23 de fevereiro de 2018 e pode ser acessada em https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/pcdt_hemangioma_infantil.pdf

DISQUE
SAÚDE
136

SUS+

MINISTÉRIO DA
SAÚDE
Governo
Federal