
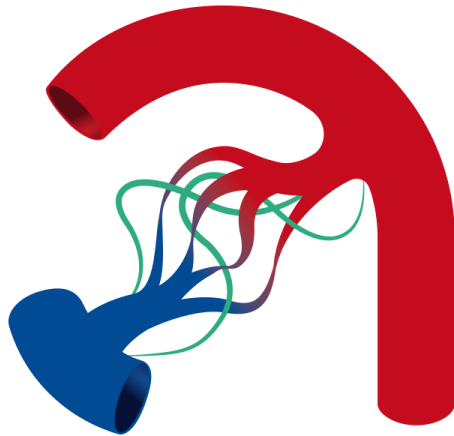




**European
Reference
Network**

for rare or low prevalence
complex diseases

 **Network**
Vascular Diseases
(VASCERN)



Hemangioma infantil severo/raro

Algoritmo clínico Aprobada Definitivamente por the
Vascular Anomalies (VASCA) Working Group -
20/03/2019

VASCERN VASCA miembros del grupo de trabajo :
Andrea Diociaiuti, Laurence M. Boon, Veronika Dvorakova, May El
Hachem, Nader Ghaffarpour, Alan Irvine, Friedrich Kapp, Jochen
Röbler, Päivi Salminen, Caroline Van Den Bosch, Carine van der
Vleuten, Leo Schultze Kool, Miikka Vikkula

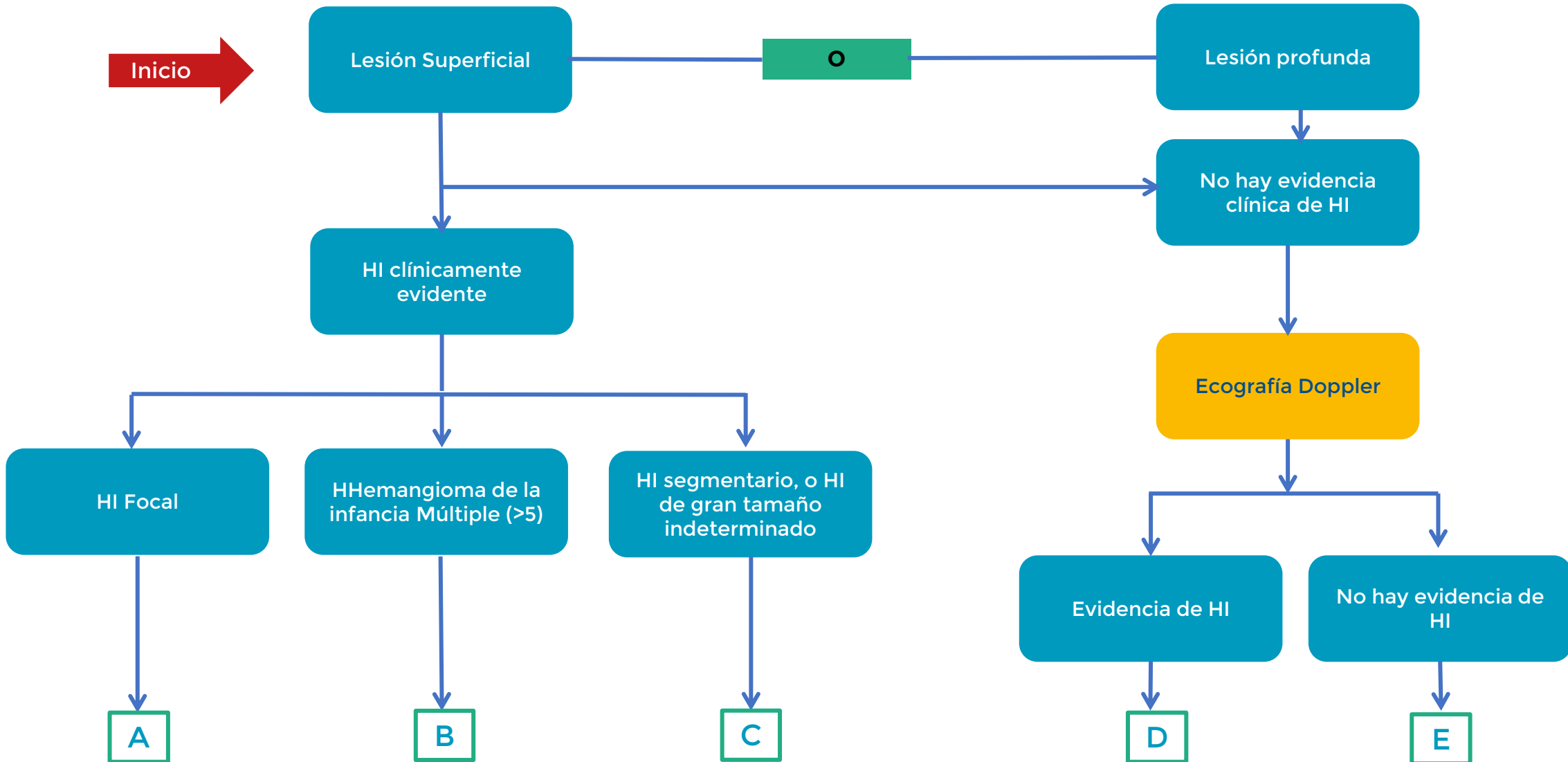
Invitados Cooperantes :
Eulalia Baselga Torres, Anne Domp martin

Disclaimer

- Este documento refleja la opinion de un grupo de expertos y representantes de pacientes que forman parte del Grupo de Trabajo de Enfermedades Raras (VASCA) de VASCERN.
- Este algoritmo se publica el 20/03/2019 y se irá validando y revisando a medida que sea necesario
- La responsabilidad del cuidado de los pacientes individuales recae sobre el medico tratante.

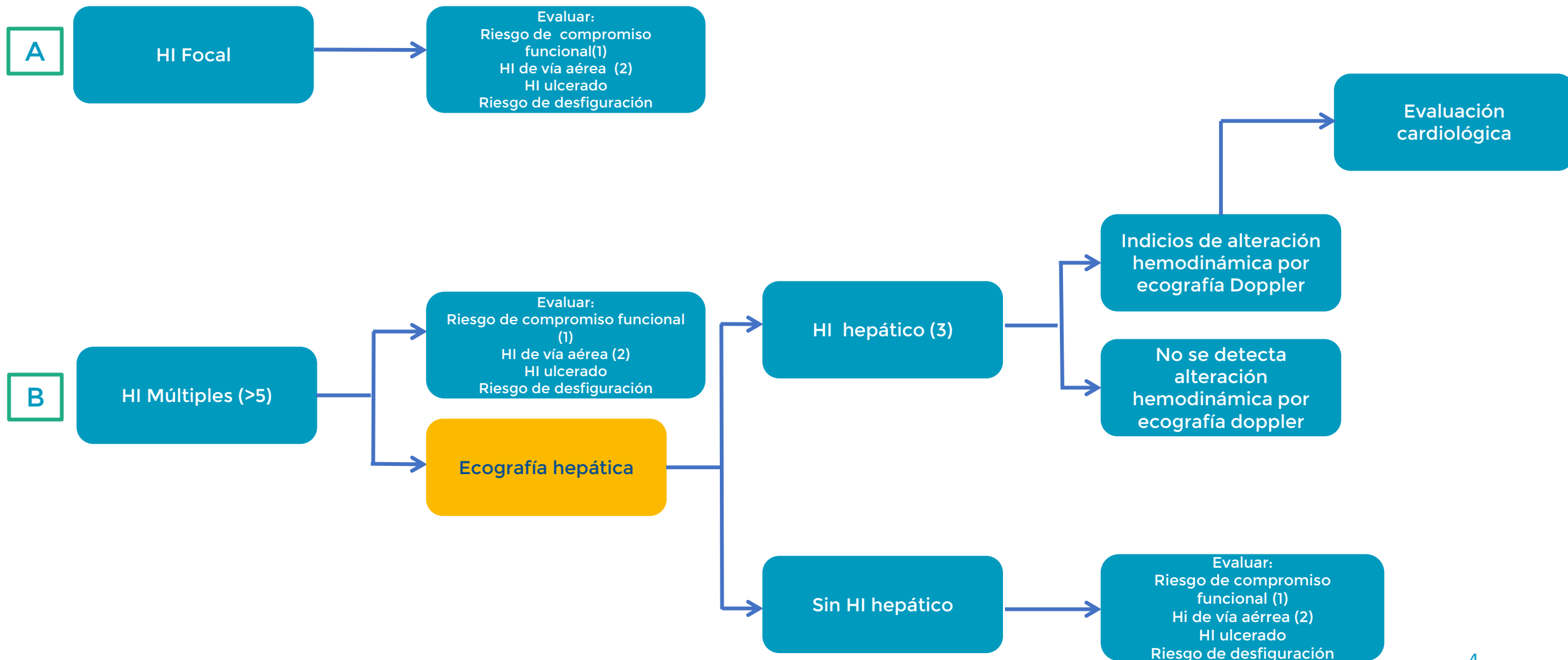


Paciente con sospecha de hemangioma severo/raro infantil (HI)





Paciente con sospecha de hemangioma severo/raro infantil (HI) continuación





C

HI segmentario o indeterminado de gran tamaño

Criterios de PHACES (referir a centros expertos):
RM, Angio RM, consulta oftalmológica, y considerar laringoscopia si el HI se distribuye en la zona de la barba y/o hay síntomas de afectación de la vía respiratoria superior.

Si el HI afecta el área lumbosacra/genital realizar una ecografía y/o resonancia magnética para buscar otras anomalías asociadas (PELVIS/LUMBAR/SACRAL)

Evaluar:
Riesgo de compromiso funcional(1)
HI de vía aérea (2)
HI ulcerado
Riesgo de desfiguración

(1) Riesgo de compromiso funcional
- HI periorbitario o auricular
HI del labio o de la mano
En algunos casos será necesario obtener una RM para evaluar la extensión y relación con otras estructuras.

(2) HI de Vía aérea
-Sospechar si el HI se distribuye en la zona de la barba o si hay síntomas de afectación de la vía respiratoria alta.
Considerar la posibilidad de una laringoscopia diagnóstica y de realizar un seguimiento periódico

(3) HI Hepático
- Analítica para determinar la función tiroidea

HI voluminoso
- Evaluación cardiológica
- Analítica de función tiroidea

D

Evidencia de HI

Evaluar:
Riesgo de compromiso funcional(1)
HI de vía aérea (2)
HI ulcerado
Riesgo de desfiguración

E

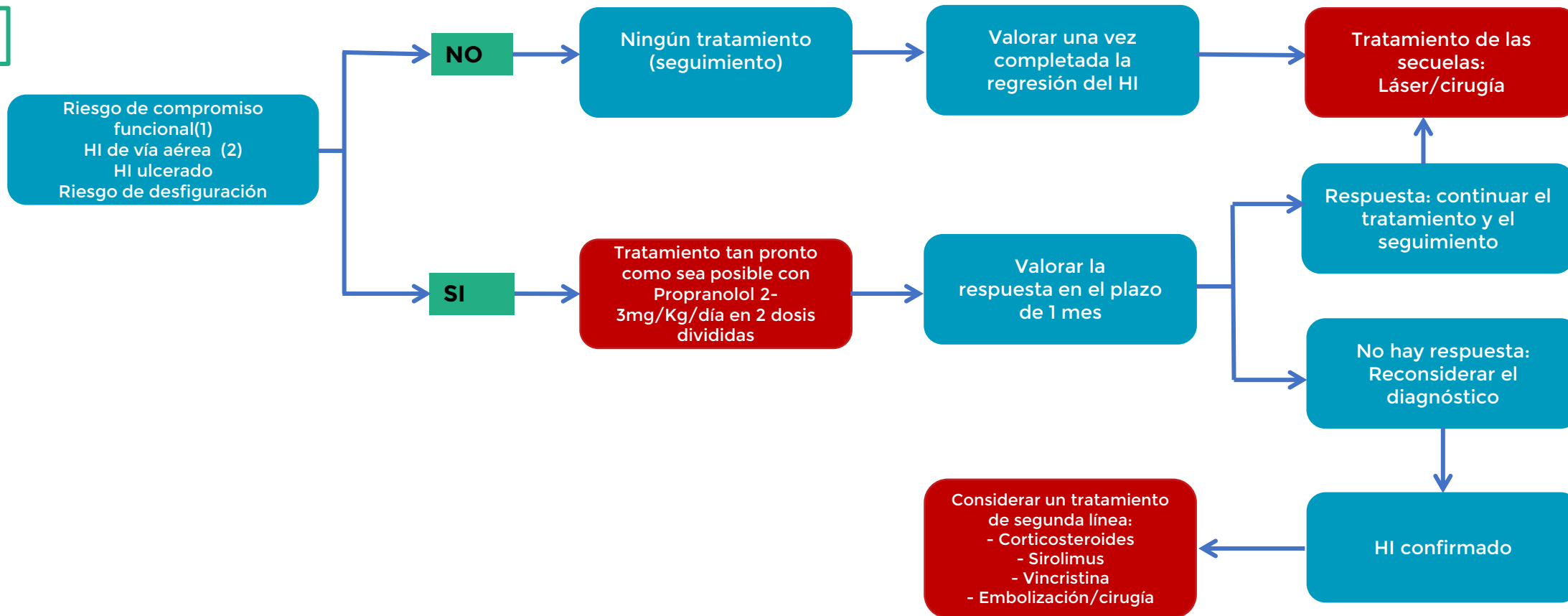
No hay evidencia de HI

Búsqueda de un nuevo diagnóstico. Considerar realizar una RM y/o biopsia si el diagnóstico es incierto



Tratamiento del Hemangioma Infantil Severo/Raro (HI)

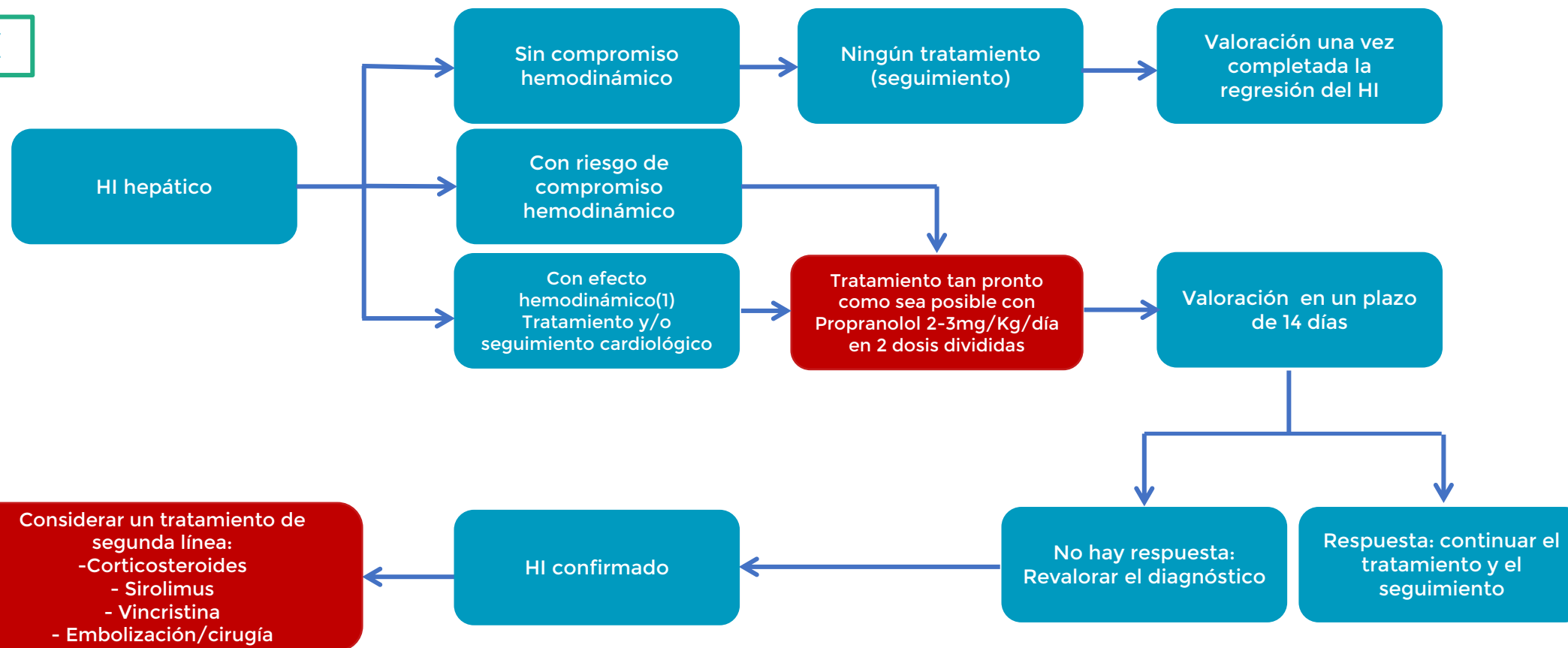
I





Tratamiento del hemangioma infantil (HI) grave o poco frecuente (Continuación)

II



(1) En caso de insuficiencia cardíaca, considerar la embolización antes del tratamiento con propranolol.



Tratamiento del hemangioma infantil (HI) grave o poco frecuente (Continuación)

III

Síndrome PHACES con alteraciones de las arterias cerebrales

Tratamiento lo antes posible con dosis bajas de Propranolol (empezar con 0,5mg/kg/día) dividido en 3 dosis

Y tratamiento según otras alteraciones específicas

Considerar la posibilidad de repetir la RM dependiendo del riesgo de accidente vascular cerebral

IV

Síndrome PHACES sin alteraciones de las arterias cerebrales
Síndrome PELVIS/LUMBAR/SACRAL

Tratamiento tan pronto como sea posible con Propranolol 2-3mg/Kg/día en 2 dosis divididas

Y tratamiento según otras alteraciones específicas

V

Bajo peso Prematuro Comorbilidad Dificultades para cumplir con el tratamiento

Tratamiento con el paciente hospitalizado tan pronto como sea posible. Empezar con dosis bajas de Propranolol (empiece con 0,5mg/kg/día) en 3 o más dosis divididas

En caso de ulceración durante el tratamiento con propranolol, considere la posibilidad de reducir la dosis

LEYENDA:

Evaluación clínica

Investigaciones

Tratamiento

Casos particulares



European
Reference
Network

VASCERN

Gathering the best expertise in Europe
to provide accessible cross-border healthcare
to patients with rare vascular diseases



VASCERN, la Red Europea de Referencia sobre Enfermedades Vasculares Multisistémicas Raras, se dedica a reunir profesionales y centros con la mayor experiencia en Europa para proporcionar asistencia sanitaria transfronteriza accesible a los pacientes con enfermedades vasculares raras (aproximadamente 1,3 millones de personas afectadas). Estas incluyen enfermedades arteriales (que afectan la aorta a las arterias pequeñas), malformaciones arteriovenosas, malformaciones vasculares y enfermedades linfáticas.

En la actualidad, VASCERN está formado por 31 proveedores de asistencia sanitaria multidisciplinarios altamente especializados de 11 Estados miembros de la UE y de varias organizaciones europeas de pacientes, y está coordinado en París (Francia).

A través de nuestros 5 Grupos de Trabajo de Enfermedades Raras (GTR), así como varios grupos de trabajo temáticos y el ePAG - Grupo Europeo de Defensa del Paciente, nuestro objetivo es mejorar la atención, promover las mejores prácticas y directrices, reforzar la investigación, capacitar a los pacientes, proporcionar formación a los profesionales sanitarios y desarrollar todo el potencial cooperación europea para la atención sanitaria especializada mediante el acceso a las innovaciones en ciencia médica y tecnologías sanitarias.

Más información disponible en : <https://vascern.eu>

Síguenos en



Co-funded by
the Health Programme
of the European Union