Dov Charles Goldenberg

**Estudo crítico dos resultados obtidos no
tratamento dos hemangiomas cutâneos
cervicofaciais**

Dissertação apresentada à Faculdade de
Medicina da Universidade de São Paulo para
obtenção do título de Mestre em Ciências

Área de concentração: Cirurgia Plástica
Orientador: Prof. Dr. Marcus Castro Ferreira

São Paulo
2002

DEDICATÓRIA

À Fernanda, minha esposa, por todo tempo que estamos juntos, pela paciência e estímulo à minha carreira

À Julia, minha filha querida, pela alegria de viver

Aos meus pequenos pacientes e seus pais, pela confiança

AGRADECIMENTOS

Ao Professor Doutor Marcus Castro Ferreira, Professor Titular da Disciplina de Cirurgia Plástica da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, por todas as oportunidades oferecidas ao longo de minha carreira profissional, pelo incentivo e apoio na feitura desta dissertação.

Ao Professor Doutor Henri Friedhofer, mestre e amigo, por tudo que tenho aprendido a cada dia. Um exemplo a seguir.

Ao Professor Doutor Nivaldo Alonso, pelo grande apoio, estímulo e impulso em minha carreira profissional.

Ao Doutor Julio Moraes Besteiro, pela receptividade e seriedade no preenchimento das avaliações clínicas constantes desta dissertação.

Ao Professor Doutor Vicente Odone Filho, Professor Responsável pelo Grupo de Oncologia Pediátrica do Instituto da Criança do Hospital das Clínicas da F.M.U.S.P., pela estímulo na criação de um grupo interdisciplinar para o acompanhamento clínico de nossos pacientes.

Às Doutoras Lílian Maria Cristofani e Maria Tereza Assis de Almeida, Médicas Assistentes do Grupo de Oncologia Pediátrica do Instituto da Criança do Hospital das Clínicas da F.M.U.S.P., pela intensa colaboração no acompanhamento clínico de nossos pacientes, pela confiança e espírito de equipe.

Ao Professor Doutor Lucivaldo Nazaré Tapajós Figueira pela especial atenção nos princípios de minha carreira científica, meu reconhecimento sincero.

Ao Professor Doutor Fábio Rosa Carramaschi, pelo incentivo no início dos trabalhos do Grupo de Anomalias Vasculares da Divisão de Cirurgia

Plástica e Queimaduras do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

Ao Professor Doutor José Guilherme M. P. Caldas e ao Doutor José Luiz Orlando, pela oportunidade de constituirmos um grupo.

Ao Doutor Paulo Tuma Junior, pela importância de seu apoio no início de minha carreira científica e profissional.

Ao Doutor José Carlos Marques de Faria, pela amizade e confiança.

Aos colegas Dr. Alexandre Mendonça Munhoz e Dr. Fábio de Freitas Busnardo, pela amizade e apoio constantes, meu sincero reconhecimento.

Aos Médicos Preceptores, Residentes e Estagiários da Divisão de Cirurgia Plástica e Queimaduras do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, pela colaboração no atendimento aos nossos pacientes.

À psicóloga Sandra Faragó, pelo auxílio nas avaliações psicológicas dos pacientes, meus agradecimentos.

À Sra. Julia Tizue Fukushima, pela realização dos trabalhos de avaliação estatística.

À Sra. Maria Ângela M. Barreiros, pela valiosa colaboração na confecção gráfica desta dissertação.

À Comissão de Pós-graduação da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, em especial à Sra. Eliana Falconi Mônico Gazetto, pela atenção dispensada.

À Sra. Valéria Vilhena, do Serviço de Biblioteca e Documentação Científica da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, pela presteza e auxílio na confecção e revisão das referências bibliográficas.

À Sra. Maria Aparecida Castro Santos, bibliotecária chefe do Setor de Indexação da Biblioteca Central da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, pela atenção especial na elaboração da ficha catalográfica.

Ao Professor Doutor Jacob Pinheiro Goldberg, pelo apoio nos momentos difíceis.

Ao meu pai, Yacob Goldenberg, por me fazer entender a importância do trabalho sério.

À minha mãe, Corinne Goldenberg, pelo amor e apoio incondicional.

Aos meus irmãos Denys, Cintia e Ariel, aos meus avôs e avós, por compreenderem minha ausência.

“Não há montanha alta o suficiente.”

(Nicholas Ashford)

SUMÁRIO

Lista de tabelas e gráficos	
Lista de figuras	
Resumo	
Summary	
1. Introdução	01
2. Objetivos	10
3. Casuística e Método	12
3.1. Critérios de inclusão	13
3.2. Casuística.....	14
3.2.1. Estudo casuística geral	16
3.2.2. Estudo da casuística submetida ao questionário de avaliação objetiva.....	19
3.3. Modalidades terapêuticas empregadas	24
3.4. Avaliação dos resultados	28
3.5. Análise estatística	31
4. Resultados	34
4.1. Avaliação objetiva e comparativa dos resultados de tratamento	35
4.1.1. Comparação das condutas propostas e da concordância entre avaliadores	35
4.1.2. Comparação dos resultados pré e pós-tratamento	36
4.1.2.1. Avaliação do contorno facial	37
4.1.2.2. Avaliação do volume da lesão	40
4.1.2.3. Avaliação do comprometimento funcional	42
4.1.2.4. Avaliação do aspecto da pele	45
4.1.2.5. Avaliação da simetria facial	47
4.1.2.6. Avaliação do aspecto global da face	50

5. Ilustrações	54
5.1. Pacientes seguidos por observação	55
5.2. Pacientes submetidos a tratamento clínico	63
5.3. Pacientes submetidos a tratamento cirúrgico	72
6. Discussão.....	93
6.1. Diagnóstico e classificação	94
6.2. Aspectos fisiopatológicos	103
6.3. Aspectos clínico e radiológico	107
6.4. Análise da casuística.....	116
6.4.1. Análise geral da casuística	116
6.4.2. Análise da casuística submetida ao questionário de avaliação objetiva	119
6.5. Opções terapêuticas	121
6.5.1. Indicações do tratamento.....	121
6.5.2. Métodos de tratamento.....	126
6.6. Resultados do tratamento	136
6.6.1. Comparação das condutas propostas e da concordância entre avaliadores	136
6.6.2. Comparação dos resultados pré e pós-tratamento	139
6.7. Considerações finais	144
7. Conclusões	145
8. Anexos	147
9. Referências	154

LISTA DE TABELAS E GRÁFICOS

Gráfico 1	DISTRIBUIÇÃO AMOSTRAL QUANTO AO SEXO 16
Gráfico 2	DISTRIBUIÇÃO AMOSTRAL QUANTO À COR DA PELE 17
Gráfico 3	DISTRIBUIÇÃO AMOSTRAL QUANTO AO SURGIMENTO DA LESÃO..... 18
Gráfico 4	DISTRIBUIÇÃO AMOSTRAL QUANTO À LOCALIZAÇÃO ANATÔMICA DAS LESÕES..... 18
Gráfico 5	DISTRIBUIÇÃO AMOSTRAL DOS MÉTODOS TERAPÊUTICOS UTILIZADOS..... 19
Gráfico 6	DISTRIBUIÇÃO QUANTO AO SEXO, NA AMOSTRA SUBMETIDA AO QUESTIONÁRIO DE AVALIAÇÃO OBJETIVA..... 20
Gráfico 7	DISTRIBUIÇÃO QUANTO À COR DA PELE, NA AMOSTRA SUBMETIDA AO QUESTIONÁRIO DE AVALIAÇÃO OBJETIVA..... 21
Gráfico 8	DISTRIBUIÇÃO AMOSTRAL DO SURGIMENTO DAS LESÕES EM FUNÇÃO DA IDADE 22
Gráfico 9	DISTRIBUIÇÃO QUANTO AO ASPECTO INICIAL DA LESÃO, NA AMOSTRA SUBMETIDA AO QUESTIONÁRIO DE AVALIAÇÃO OBJETIVA..... 22
Gráfico 10	DISTRIBUIÇÃO AMOSTRAL DA LOCALIZAÇÃO ANATÔMICA DAS LESÕES NO GRUPO DE PACIENTES SUBMETIDO AO QUESTIONÁRIO DE AVALIAÇÃO OBJETIVA..... 23
Gráfico 11	DISTRIBUIÇÃO AMOSTRAL DOS MÉTODOS TERAPÊUTICOS UTILIZADOS NO GRUPO DE PACIENTES SUBMETIDO AO QUESTIONÁRIO DE AVALIAÇÃO OBJETIVA..... 24

Tabela 01	DISTRIBUIÇÃO DOS PACIENTES POR TIPO DE TRATAMENTO	31
Tabela 02	TRATAMENTO REALIZADO E CONCORDÂNCIA ENTRE AS CONDUTAS DOS AVALIADORES.....	36
TABELA 03	RESULTADO EVOLUTIVO DO QUESITO CONTORNO FACIAL, CONFORME O TIPO DE TRATAMENTO EMPREGADO.....	38
TABELA 04	PROBABILIDADE DE SIGNIFICÂNCIA (p) DOS CONTRASTES ENTRE OS GRUPOS DE TRATAMENTO PARA O QUESITO CONTORNO FACIAL.....	38
TABELA 05	PROBABILIDADE DE SIGNIFICÂNCIA (p) CONFORME O TRATAMENTO, SEGUNDO A ANÁLISE DO PERFIL DE MÉDIAS PARA O QUESITO CONTORNO FACIAL.....	39
Gráfico 12	RESULTADO EVOLUTIVO DO QUESITO CONTORNO FACIAL, CONFORME O TIPO DE TRATAMENTO EMPREGADO.....	39
TABELA 06	RESULTADO EVOLUTIVO DO QUESITO VOLUME DA LESÃO, CONFORME O TIPO DE TRATAMENTO EMPREGADO.....	41
TABELA 07	PROBABILIDADE DE SIGNIFICÂNCIA (p) DOS CONTRASTES ENTRE OS GRUPOS DE TRATAMENTO PARA O QUESITO VOLUME DA LESÃO.....	41
TABELA 08	PROBABILIDADE DE SIGNIFICANCIA (p) CONFORME O TRATAMENTO, SEGUNDO A ANÁLISE DO PERFIL DE MÉDIAS PARA O QUESITO VOLUME DA LESÃO.....	41
Gráfico 13	RESULTADO EVOLUTIVO DO QUESITO VOLUME DA LESÃO, CONFORME O TIPO DE TRATAMENTO EMPREGADO.....	42
TABELA 09	RESULTADO EVOLUTIVO DO QUESITO COMPROMETIMENTO FUNCIONAL, CONFORME O TIPO DE TRATAMENTO EMPREGADO.....	43

TABELA 10	PROBABILIDADE DE SIGNIFICÂNCIA (p) DOS CONTRASTES ENTRE OS GRUPOS DE TRATAMENTO PARA O QUESITO COMPROMETIMENTO FUNCIONAL. 44
TABELA 11	PROBABILIDADE DE SIGNIFICÂNCIA (p) CONFORME O TRATAMENTO, SEGUNDO A ANÁLISE DO PERFIL DE MÉDIAS PARA O QUESITO COMPROMETIMENTO FUNCIONAL..... 44
Gráfico 14	RESULTADO EVOLUTIVO DO QUESITO COMPROMETIMENTO FUNCIONAL, CONFORME O TIPO DE TRATAMENTO EMPREGADO..... 44
TABELA 12	RESULTADO EVOLUTIVO DO QUESITO ASPECTO DA PELE, CONFORME O TIPO DE TRATAMENTO EMPREGADO..... 46
TABELA 13	PROBABILIDADE DE SIGNIFICÂNCIA (p) DOS CONTRASTES ENTRE OS GRUPOS DE TRATAMENTO PARA O QUESITO ASPECTO DA PELE..... 46
TABELA 14	PROBABILIDADE DE SIGNIFICANCIA (p) CONFORME O TRATAMENTO, SEGUNDO A ANÁLISE DO PERFIL DE MÉDIAS PARA O QUESITO ASPECTO DA PELE..... 46
Gráfico 15	RESULTADO EVOLUTIVO DO QUESITO ASPECTO DA PELE, CONFORME O TIPO DE TRATAMENTO EMPREGADO..... 47
TABELA 15	RESULTADO EVOLUTIVO DO QUESITO SIMETRIA FACIAL, CONFORME O TIPO DE TRATAMENTO EMPREGADO.. 48
TABELA 16	PROBABILIDADE DE SIGNIFICÂNCIA (p) DOS CONTRASTES ENTRE OS GRUPOS DE TRATAMENTO PARA O QUESITO SIMETRIA FACIAL..... 49
TABELA 17	PROBABILIDADE DE SIGNIFICÂNCIA (p) CONFORME O TRATAMENTO, SEGUNDO A ANÁLISE DO PERFIL DE MÉDIAS PARA O QUESITO SIMETRIA FACIAL..... 49

Gráfico 16	RESULTADO EVOLUTIVO DO QUESITO SIMETRIA FACIAL, CONFORME O TIPO DE TRATAMENTO EMPREGADO .49
TABELA 18	RESULTADO EVOLUTIVO DO QUESITO ASPECTO GLOBAL DA FACE, CONFORME O TIPO DE TRATAMENTO EMPREGADO..... 51
TABELA 19	PROBABILIDADE DE SIGNIFICÂNCIA (p) DOS CONTRASTES ENTRE OS GRUPOS DE TRATAMENTO PARA O QUESITO ASPECTO GLOBAL DA FACE 51
TABELA 20	PROBABILIDADE DE SIGNIFICÂNCIA (p) CONFORME O TRATAMENTO, SEGUNDO A ANÁLISE DO PERFIL DE MÉDIAS PARA O QUESITO ASPECTO GLOBAL DA FACE..... 51
Gráfico 17	RESULTADO EVOLUTIVO DO QUESITO ASPECTO GLOBAL DA FACE, CONFORME O TIPO DE TRATAMENTO EMPREGADO..... 52
TABELA 21	ÍNDICE DE MELHORA EVOLUTIVA (IME) EM FUNÇÃO DO QUESITO AVALIADO E DA MODALIDADE DE TRATAMENTO..... 53

LISTA DE FIGURAS

FIGURA 1.	HISTÓRIA NATURAL DA EVOLUÇÃO DO HEMANGIOMA	06
FIGURA 2.	CRITÉRIOS PARA INDICAÇÃO ABSOLUTA DE TRATAMENTO	14
FIGURA 3.	CRITÉRIOS PARA INDICAÇÃO TERAPÊUTICAS NOS CASOS DE INDICAÇÃO RELATIVA E EXEMPLOS CLÍNICOS	27
FIGURA 4.	CASO 2, PACIENTE DO SEXO MASCULINO, COM HEMANGIOMA MISTO EM FRONTE, SUBMETIDO A TRATAMENTO POR OBSERVAÇÃO. ACIMA, PRÉ-TRATAMENTO; ABAIXO, APÓS 4 ANOS DE OBSERVAÇÃO COM REGRESSÃO ESPONTÂNEA DA LESÃO.	55
FIGURA 5.	CASO 13, PACIENTE COM HEMANGIOMA PROFUNDO PROLIFERATIVO EM COURO CABELUDO, SUBMETIDA A ACOMPANHAMENTO POR OBSERVAÇÃO CLÍNICA. ACIMA, FOTOGRAFIA INICIAL; ABAIXO, RESULTADO APÓS 2 ANOS E 7 MESES DE SEGUIMENTO.	56
FIGURA 6.	CASO 32, PACIENTE DO SEXO FEMININO, COM HEMANGIOMA SUPERFICIAL PROLIFERATIVO EM SUPERCÍLIO ESQUERDO, ACOMPANHADA SOB OBSERVAÇÃO CLÍNICA. ACIMA, AO INÍCIO DO SEGUIMENTO; ABAIXO, APÓS 2 ANOS E 9 MESES DE ACOMPANHAMENTO.	57
FIGURA 7.	CASO 41, PACIENTE DO SEXO FEMININO, COM HEMANGIOMA SUPERFICIAL EM REGIÃO DE BOCHECHA ESQUERDA, ACOMPANHADA SOB OBSERVAÇÃO CLÍNICA. ACIMA, AO INÍCIO DO PERÍODO DE SEGUIMENTO; ABAIXO, APÓS 2 ANOS DE SEGUIMENTO.	58
FIGURA 8.	CASO 48, PACIENTE COM HEMANGIOMA SUPERFICIAL EM REGIÃO DE BOCHECHA ESQUERDA, SEGUIDA POR OBSERVAÇÃO CLÍNICA. ACIMA, ASPECTO AO INÍCIO DO PERÍODO DE SEGUIMENTO; ABAIXO, APÓS 1 ANO DE SEGUIMENTO.	59

- FIGURA 9.** CASO 57, PACIENTE COM HEMANGIOMA SUPERFICIAL PROLIFERATIVO EM COURO CABELUDO, SEGUIDA POR TRATAMENTO POR OBSERVAÇÃO CLÍNICA. ACIMA, AO INÍCIO DO PERÍODO DE OBSERVAÇÃO; ABAIXO, APÓS 3 ANOS DE SEGUIMENTO. 60
- FIGURA 10.** CASO 78, PACIENTE COM HEMANGIOMA SUPERFICIAL EM REGIÃO DE LÁBIO INFERIOR, ACOMPANHADA POR OBSERVAÇÃO CLÍNICA. ACIMA, ASPECTO AO INÍCIO DO PERÍODO DE SEGUIMENTO; ABAIXO, APÓS 2 ANOS E 9 MESES DE SEGUIMENTO. 61
- FIGURA 11.** CASO 86, PACIENTE COM HEMANGIOMA SUPERFICIAL EM FRONTE, SEGUIDA POR OBSERVAÇÃO CLÍNICA. ACIMA, ASPECTO AO INÍCIO DO PERÍODO DE SEGUIMENTO; ABAIXO, APÓS 6 MESES DE SEGUIMENTO. 62
- FIGURA 12.** CASO 17, PACIENTE COM HEMANGIOMA MISTO PROLIFERATIVO EM REGIÕES PERIORBITÁRIA ESQUERDA, TEMPORAL E LABIAL INFERIOR, SUBMETIDA A TRATAMENTO CLÍNICO COM CORTICOSTERÓIDE SISTÊMICO. ACIMA, PRÉ-TRATAMENTO, FRENTE E PERFIL; ABAIXO, APÓS 2 ANOS DO TÉRMINO DE TRATAMENTO. 63
- FIGURA 13.** CASO 24, PACIENTE DO SEXO FEMININO COM HEMANGIOMA MISTO PROLIFERATIVO EM HEMIFACE ESQUERDA, COM ACOMETIMENTO PROFUNDO, SUBMETIDA A TRATAMENTO CLÍNICO COM CORTICOTERAPIA SISTÊMICA. ACIMA, PRÉ-TRATAMENTO; ABAIXO, APÓS 2 ANOS DA FINALIZAÇÃO DO TRATAMENTO. 64
- FIGURA 14.** CASO 35, PACIENTE DO SEXO FEMININO, COM HEMANGIOMA MISTO PROLIFERATIVO EM HEMIFACE ESQUERDA, SUBMETIDA A TRATAMENTO CLÍNICO COM CORTICOSTERÓIDE SISTÊMICO. ACIMA, PRÉ-TRATAMENTO; ABAIXO APÓS 2 ANOS E 2 MESES DO INÍCIO DO TRATAMENTO. 65
- FIGURA 15.** CASO 36, PACIENTE DO SEXO MASCULINO, APRESENTANDO HEMANGIOMA SUPERFICIAL ULCERADO EM REGIÃO RETROAURICULAR DIREITA, SUBMETIDO A TRATAMENTO CLÍNICO COM CORTICOSTERÓIDE SISTÊMICO. ACIMA, ASPECTO PRÉ-TRATAMENTO; ABAIXO, APÓS 8 MESES DO INÍCIO DO TRATAMENTO. 66

- FIGURA 16.** CASO 45, PACIENTE COM HEMANGIOMA MISTO PROLIFERATIVO EM LÁBIO SUPERIOR SUBMETIDA A TRATAMENTO CLÍNICO COM CORTICOSTERÓIDE. ACIMA, ASPECTO PRÉ-TRATAMENTO; ABAIXO, RESULTADO APÓS 3 ANOS E 8 MESES. 67
- FIGURA 17.** CASO 59, PACIENTE COM HEMANGIOMA SUPERFICIAL LABIAL SUBMETIDO A TRATAMENTO CLÍNICO COM CORTICOSTERÓIDE SISTÊMICO ORAL. ACIMA ANTES DO TRATAMENTO; ABAIXO, APÓS 1 ANO DE FINALIZAÇÃO DO TRATAMENTO. 68
- FIGURA 18.** CASO 66, PACIENTE COM HEMANGIOMA MISTO PARANASAL ESQUERDO, SUBMETIDA A TRATAMENTO CLÍNICO COM CORTICOSTERÓIDE ORAL. ACIMA ASPECTO PRÉVIO AO TRATAMENTO; ABAIXO, APÓS CERCA DE 8 MESES DO INÍCIO DO TRATAMENTO. 69
- FIGURA 19.** CASO 68, PACIENTE COM HEMANGIOMA SUPERFICIAL EM LÁBIO INFERIOR E MENTO, SUBMETIDA A TRATAMENTO CLÍNICO COM CORTICOSTERÓIDE ORAL. ACIMA ASPECTO PRÉVIO AO TRATAMENTO; ABAIXO, APÓS CERCA DE 1 ANO DO INÍCIO DO TRATAMENTO. 70
- FIGURA 20.** CASO 80, PACIENTE COM HEMANGIOMA SUPERFICIAL PROLIFERATIVO LABIAL, COM ULCERAÇÃO, SUBMETIDA A TRATAMENTO CLÍNICO COM CORTICOSTERÓIDE SISTÊMICO. ACIMA, ASPECTO AO INÍCIO DO TRATAMENTO; ABAIXO, APÓS 5 MESES DO TRATAMENTO. 71
- FIGURA 21.** CASO 1, PACIENTE SUBMETIDA A TRATAMENTO CIRÚRGICO DE HEMANGIOMA PROFUNDO EM PONTA NASAL, ACIMA, PRÉ-OPERATÓRIO, FRENTE E PERFIL ESQUERDO. ABAIXO, PÓS-OPERATÓRIO DE 4 ANOS, FRENTE E PERFIL. 72
- FIGURA 22.** CASO 3, PACIENTE DO SEXO FEMININO, COM 3 ANOS DE IDADE, SUBMETIDA A RESSECÇÃO CIRÚRGICA DE HEMANGIOMA SUPERFICIAL LABIAL. ACIMA, PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, PÓS-OPERATÓRIO DE 3 ANOS. 73

- FIGURA 23.** CASO 4, PACIENTE DO SEXO FEMININO, COM HEMANGIOMA SUPERFICIAL EM LÁBIO INFERIOR, SUBMETIDA À RESSECÇÃO PARCIAL AOS 2 ANOS DE IDADE. ACIMA, PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, PÓS-OPERATÓRIO APÓS 4 ANOS. 74
- FIGURA 24.** CASO 5, PACIENTE COM HEMANGIOMA MISTO PROLIFERATIVO EM REGIÃO PARANASAL ESQUERDA, COM DISTORÇÃO DA ARQUITETURA NASAL, SUBMETIDA À RESSECÇÃO TOTAL DA LESÃO. ACIMA, PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, PÓS-OPERATÓRIO DE 3 ANOS. 75
- FIGURA 25.** CASO 6, PACIENTE DO SEXO FEMININO COM HEMANGIOMA PROFUNDO PROLIFERATIVO, EM REGIÃO CERVICAL, SUBMETIDA À RESSECÇÃO COMPLETA DA LESÃO CERVICAL. ACIMA, PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, PÓS-OPERATÓRIO DE 3 ANOS. 76
- FIGURA 26.** CASO 11, PACIENTE DO SEXO FEMININO, COM HEMANGIOMA PROFUNDO EM REGIÃO ORBITÁRIA DIREITA, SUBMETIDA À RESSECÇÃO DA LESÃO. ACIMA, PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, PÓS-OPERATÓRIO DE 6 MESES. 77
- FIGURA 27.** CASO 16, PACIENTE COM HEMANGIOMA SUPERFICIAL EM PÁLPEBRA INFERIOR, PROLIFERATIVO, SUBMETIDA À RESSECÇÃO CIRÚRGICA COMPLETA. ACIMA, PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, PÓS-OPERATÓRIO DE 3 ANOS E 2 MESES. 78
- FIGURA 28.** CASO 18, PACIENTE COM HEMANGIOMA MISTO EM INVOLUÇÃO EM REGIÃO MALAR DIREITA, SUBMETIDA À RESSECÇÃO TOTAL DA LESÃO. ACIMA, PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, PÓS-OPERATÓRIO DE 2 ANOS E 8 MESES. 79
- FIGURA 29.** CASO 19, PACIENTE COM HEMANGIOMAS SUPERFICIAIS EM HEMIFACE ESQUERDA, SUBMETIDO À RESSECÇÃO DAS LESÕES E SUTURA PRIMÁRIA. ACIMA, PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, PÓS-OPERATÓRIO DE 3 ANOS E 2 MESES. 80
- FIGURA 30.** CASO 23, PACIENTE DO SEXO FEMININO, COM HEMANGIOMA PROFUNDO EM INVOLUÇÃO, EM REGIÃO SUBMANDIBULAR DIREITA, SUBMETIDA À RESSECÇÃO TOTAL DA LESÃO. ACIMA, PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, PÓS-OPERATÓRIO APÓS 1 ANO. 81

- FIGURA 31.** CASO 25, PACIENTE DO SEXO FEMININO, COM HEMANGIOMA SUPERFICIAL PROLIFERATIVO EM REGIÃO NASAL, SUBMETIDA À RESSECÇÃO PARCIAL DA LESÃO. ACIMA, PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, ASPECTO PÓS-OPERATÓRIO APÓS 2 ANOS E 1 MÊS. 82
- FIGURA 32.** CASO 37, PACIENTE DO SEXO FEMININO COM HEMANGIOMA MISTO PROLIFERATIVO EM REGIÃO MALAR DIREITA, SUBMETIDA À RESSECÇÃO COMPLETA DA LESÃO. ACIMA, ASPECTO PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, ASPECTO PÓS-OPERATÓRIO APÓS 1 ANO E 7 MESES DA CIRURGIA. 83
- FIGURA 33.** CASO 38, PACIENTE DO SEXO FEMININO, COM HEMANGIOMA MISTO PROLIFERATIVO EM REGIÃO FRONTAL ESQUERDA, SUBMETIDA À RESSECÇÃO DA LESÃO. ACIMA, ASPECTO PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, ASPECTO PÓS-OPERATÓRIO APÓS 2 ANOS E 1 MÊS DA CIRURGIA. 84
- FIGURA 34.** CASO 39, PACIENTE DO SEXO FEMININO, COM HEMANGIOMA SUPERFICIAL PROLIFERATIVO EM LÁBIO SUPERIOR, SUBMETIDA À RESSECÇÃO DA LESÃO. ACIMA, ASPECTO PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, ASPECTO PÓS-OPERATÓRIO APÓS 1 ANO E 9 MESES DA CIRURGIA. 85
- FIGURA 35.** CASO 46, PACIENTE COM HEMANGIOMA SUPERFICIAL PROLIFERATIVO EM REGIÃO NASAL SUBMETIDA A TRATAMENTO POR MEIO DE RESSECÇÃO CIRÚRGICA PARCIAL SERIADA. ACIMA, ASPECTO PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, ASPECTO APÓS 1 ANO E 8 MESES DA CIRURGIA. 86
- FIGURA 36.** CASO 49, PACIENTE COM HEMANGIOMA MISTO PROLIFERATIVO EM BOCHECHA SUBMETIDA À RESSECÇÃO DA LESÃO. ACIMA, ASPECTO PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, ASPECTO APÓS 1 ANO E 1 MÊS DO PROCEDIMENTO CIRÚRGICO. 87
- FIGURA 37.** CASO 62, PACIENTE COM HEMANGIOMA MISTO PROLIFERATIVO ULCERADO EM REGIÃO CERVICAL, SUBMETIDO A TRATAMENTO CIRÚRGICO. ACIMA, ASPECTO PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, ASPECTO APÓS 6 MESES DA CIRURGIA. 88

FIGURA 38. CASO 65, PACIENTE PORTADORA DE HEMANGIOMA SUPERFICIAL LABIAL SUPERIOR, SUBMETIDA À RESSECÇÃO CIRÚRGICA PARCIAL. ACIMA, ASPECTO PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, RESULTADO APÓS 8 MESES DA CIRURGIA. 89

FIGURA 39. CASO 67, PACIENTE COM HEMANGIOMA SUPERFICIAL LABIAL INFERIOR EM FASE DE INVOLUÇÃO, SUBMETIDO À RESSECÇÃO PARCIAL DA LESÃO. ACIMA, PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, ASPECTO APÓS 3 MESES DA CIRURGIA. 90

FIGURA 40. CASO 69, PACIENTE COM HEMANGIOMA SUPERFICIAL PROLIFERATIVO EM REGIÃO DE BOCHECHA DIREITA, SUBMETIDA À RESSECÇÃO COMPLETA DA LESÃO. ACIMA, ASPECTO PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, APÓS 7 MESES DA REALIZAÇÃO DA CIRURGIA. 91

FIGURA 41. CASO 76, PACIENTE SUBMETIDA A TRATAMENTO CIRÚRGICO DE HEMANGIOMA PROFUNDO EM PONTA NASAL, ACIMA, PRÉ-OPERATÓRIO, FRENTE E PERFIL ESQUERDO. ABAIXO, PÓS-OPERATÓRIO DE 6 MESES, FRENTE E PERFIL. 92

RESUMO

Goldenberg, Dov Charles. **Estudo crítico dos resultados obtidos no tratamento dos hemangiomas cutâneos cervicofaciais.** São Paulo, 2002. 164p. Tese (mestrado) - Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. Disciplina de Cirurgia Plástica

O hemangioma é o tumor vascular mais comum e a neoplasia benigna mais freqüente da infância. Devido ao potencial de involução espontânea, o tratamento de hemangiomas cutâneos com indicação relativa de tratamento permanece controverso, em oposição a situações específicas, como obstrução do eixo visual ou comprometimento de vias aéreas, onde tratamento ativo deve ser instituído imediatamente. O objetivo do presente estudo foi avaliar epidemiologicamente a amostra estudada e verificar os resultados obtidos no tratamento dos hemangiomas, utilizando-se um protocolo de condutas pré-estabelecido e um questionário de avaliação objetivo. No período de março de 1996 a abril de 2001, foram selecionados 38 pacientes portadores de hemangiomas cutâneos da região cervicofacial com indicação relativa de tratamento e com período de evolução suficiente para avaliação do tratamento realizado. Os pacientes, submetidos a tratamento por observação, tratamento clínico com corticosteróide oral ou tratamento cirúrgico, foram avaliados por três cirurgiões plásticos não envolvidos com o atendimento aos pacientes. Os quesitos contorno facial, volume da lesão, comprometimento funcional, qualidade da pele, simetria facial e aspecto geral da face foram utilizados, atribuindo-se notas e comparando-se as avaliações ao início e final do período de seguimento. Um índice de melhora evolutiva foi utilizado para verificar se houve benefício com o tratamento proposto e qual tipo de tratamento apresentou a melhor evolução. A avaliação epidemiológica mostrou resultados semelhantes aos dados da literatura mundial. O método de avaliação utilizado mostrou-se eficaz, permitindo uma visão crítica e objetiva dos resultados. Em todos os casos houve melhora evolutiva dos parâmetros avaliados. Os pacientes submetidos a tratamento cirúrgico apresentaram média das notas pós-tratamento semelhantes aos pacientes tratados por observação e superiores aos pacientes submetidos a tratamento clínico. Os índices de melhora evolutiva dos pacientes submetidos a tratamento cirúrgico foram estatisticamente superiores aos demais pacientes, exceto para o quesito comprometimento funcional, permitindo indicar o tratamento cirúrgico como opção ao tratamento por observação, na abordagem aos pacientes portadores de hemangiomas cervicofaciais, considerando-se os critérios protocolados e utilizados na indicação de tratamento.

SUMMARY

Goldenberg, Dov Charles. **Critical evaluation of results obtained in the management of cutaneous cervicofacial hemangiomas.** São Paulo, 2002. 164p. Tese (mestrado) - Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. Disciplina de Cirurgia Plástica

Hemangioma is the most common vascular tumor and the most frequent benign neoplasm of infancy. The potential for spontaneous involution makes active treatment of non-life-threatening lesions controversial, in opposition to specific situation, as visual axis obstruction or airway compromise, which need immediate approach. The purposes of the present study were to perform an epidemiological assessment of patients and a critical evaluation of hemangioma management, based on an objective survey. From March 1996 to April 2001, 38 selected patients with cervicofacial non-life-threatening hemangiomas were evaluated. All patients had an adequate period of follow-up to guarantee a reliable assessment. Patients underwent expectant, clinical or surgical treatment. Three senior plastic surgeons not involved with patients' treatment answer evaluation forms, in order to verify the status of facial contour, volume of the lesions, functional impairment, skin quality, facial symmetry and global aspect of the face, giving scores and comparing pre and post follow-up photographs. An evolutive improvement index was created in order to verify the benefits of treatment modalities and which treatment option presented the best performance. Epidemiological evaluation showed results comparable to the literature. A critical and objective evaluation was possible using the evaluation method. All patients improved during the follow-up period. Patients submitted to surgical management had better scores in comparison to patients submitted to clinical approach and similar scores when compared to patients followed by observation, in the post-treatment period. The evolutive improvement index of surgical patients was statistically superior to other patients, except for functional impairment. In the management of non-life-threatening hemangiomas, surgical treatment can be considered an alternative option to observation, considering a systematic treatment protocol.

1 INTRODUÇÃO

Conceitua-se anomalia vascular a lesão de etiologia congênita ou adquirida cujos componentes predominantes são estruturas vasculares.

São incluídos neste grupo todas as malformações congênitas do sistema vascular, tais como as malformações arteriais, venosas, linfáticas, capilares e suas combinações, os tumores vasculares benignos, como os hemangiomas, hemangioendoteliomas, angiomas em tufos, glomangiomas, granulomas piogênicos e também os tumores vasculares malignos, como os hemangioendoteliossarcomas e os angiossarcomas (Mulliken, Glowacki, 1982; Jackson et al. , 1993; Enjolras et al., 1997; Einchenfield, 1998; Drolet et al. , 1999, Metry, Herbert, 2000)

Por longo período de tempo não houve consenso em relação à terminologia e classificação destas lesões, com impacto negativo nas indicações terapêuticas, muitas vezes aplicadas de forma heterogênea e não parametrizada.

As primeiras classificações adotadas para a categorização das anomalias vasculares apresentavam características puramente descritivas. Sucessivamente, deram lugar às classificações baseadas em achados anátomo-patológicos (Virchow 1863, Wegner, 1877), embriológicos (Reinhoff, 1924) e às classificações baseadas no comportamento biológico das lesões, como as classificações propostas por Adami (1908), Fraser (1919-1920) e posteriormente por Mulliken e Glowacki (1982) (Mulliken, Young, 1988; Niechajev, Clodius, 1993)

A falta de uma classificação diagnóstica aceita internacionalmente não permitia, até recentemente, padronização terapêutica adequada, dificultando a criação de condutas protocoladas, além de dificultar a comparação entre diferentes opções de tratamento.

Era extremamente freqüente a utilização de classificações descritivas, que muitas vezes atribuíam diferentes denominações para uma mesma lesão. Ao mesmo tempo, diferentes grupos de lesões eram classificados como uma única patologia, como nos estudos de Edgerton (1976), Freidel (1980), Merland (1980) e Bartlett (1988).

Mulliken e Glowacki, em 1982, propuseram uma classificação para as anomalias vasculares baseada no comportamento biológico das lesões, correlacionando características celulares às características clínicas e à história natural destas lesões. Na atualidade, classificações baseadas no aspecto biológico das lesões, são as mais aceitas (Mulliken, Glowacki, 1982; Einchenfield, 1998; Metry, Herbert, 2000; Enjolras et al., 2001).

Em 1996, a classificação biológica proposta por Mulliken e Glowacki foi adotada pela “International Society for the Study of Vascular Anomalies” (ISSVA), entidade internacional responsável por definir as diretrizes no tratamento das anomalias vasculares. (Enjolras et al., 2001)

A Classificação proposta por Mulliken e Glowacki, após uma série de aprimoramentos, pôs fim às clássicas denominações de hemangioma fragiforme, hemangioma capilar, hemangioma cavernoso, hemangioma tuberoso, nevus flameus e, linfangiomas, entre outros, dividindo as anomalias vasculares de modo simples e prático, em apenas duas principais

categorias: os *tumores vasculares* - incluindo os hemangiomas nesta categoria - e as *malformações vasculares*.

O termo hemangioma foi então definido como uma neoplasia propriamente dita, apresentando proliferação endotelial pré-natal ou pós-natal, crescimento por hiperplasia e hipertrofia celular, com características microscópicas e ultramicroscópicas de tecido neoplásico, sendo facilmente cultivado em culturas celulares (Mulliken, Young, 1988)

Os hemangiomas apresentam crescimento acelerado durante a infância e um significativo potencial de regressão espontânea, durante os primeiros anos de vida. Os hemangiomas são os tumores vasculares benignos mais freqüentes dentre todas as lesões vasculares tumorais (Low, 1994; Einchenfield., 1998; Drolet, 1999).

As malformações vasculares, por outro lado, foram consideradas como lesões de etiologia congênita e, portanto, erros inatos da morfogênese vascular. Estruturalmente são constituídas por vasos displásicos revestidos por endotélio quiescente; nunca envolvem e freqüentemente apresentam crescimento progressivo e proporcional ao desenvolvimento da criança. Podem adquirir dimensões variadas e apresentarem um comportamento bastante agressivo, na dependência do tipo vascular predominante (Mulliken, Young, 1988; Breugem et al., 2001)

Nos últimos anos, diferentes subtipos de tumores vasculares têm sido diagnosticados, baseados nos recentes achados de biologia molecular e estudos genéticos (Enjolras et al., 1997; Cattean et al., 1998; Einchenfield, 1998; Drolet et al., 1999,. Enjolras et al., 2001). Infelizmente, o avanço no

diagnóstico não foi acompanhado de um mesmo progresso no tratamento destas lesões. Há, na atualidade, maior especificidade no diagnóstico das anomalias vasculares tumorais ou malformativas, porém o manejo das anomalias vasculares permanece bastante controverso e sem padronização na literatura mundial.

A incidência dos hemangiomas cutâneos varia de 2.5 a 5 % em recém-nascidos caucasianos. Se avaliados durante o primeiro ano de vida, a incidência aumenta para 10 a 12% (Weber et al., 1990; Bilyk et al., 1992; Takahashi et al., 1994; Brown et al., 1998; Drolet et al., 1999; Metry, Herbert, 2000). Cerca de 80% das lesões são observadas durante o primeiro mês de vida, sendo localizadas na região cervicofacial em 60% dos casos (Brown et al., 1998; Che et al., 2000). A incidência dos hemangiomas em pacientes do sexo feminino é cerca de três vezes maior que no sexo masculino (Jackson et al., 1993; Takahashi et al., 1994; Achauer et al., 1998; Brown et al., 1998; Blei, 1999; Metry, Herbert, 2000).

Apesar de sua elevada incidência, diferenças de conduta bastante evidentes são observadas, ao se comparar estudos de diferentes grupos.

A história natural do hemangioma é dividida em 3 fases bem caracterizadas: a fase inicial de crescimento, denominada fase proliferativa, seguida de uma fase de regressão espontânea ou fase involutiva e uma terceira fase de equilíbrio final ou fase involuída (figura1) (Mulliken, Gowacki, 1982; Mulliken, Young, 1988)

FIGURA 1. HISTÓRIA NATURAL DA EVOLUÇÃO DO HEMANGIOMA.

Durante a fase proliferativa, o tumor cresce de maneira rápida, podendo assumir dimensões consideráveis, em proporção ao tamanho da criança. Dependendo de sua localização pode causar comprometimento funcional e estético. O crescimento neoplásico pode causar necrose da lesão por insuficiência vascular, principalmente em suas porções centrais, levando a ulcerações de repetição e potencialmente a sangramentos e processos infecciosos locais.

A localização da lesão, suas dimensões e a ocorrência de complicações locais ou sistêmicas são os principais fatores considerados na indicação terapêutica. Situações específicas podem requerer uma intervenção precoce e até mesmo emergencial, quando do acometimento funcional grave, como na obstrução do eixo visual com risco de ambliopia e na obstrução ou compressão das vias respiratórias e do canal auditivo. Nestas situações, a indicação de uma conduta ativa - clínica ou cirúrgica - é absoluta, estabelecida e sem aparentes controvérsias na literatura, conforme

ilustram os estudos de Weber et al. (1990), Enjolras et al. (1990), Bilyk et al. (1992), Ohlms et al. (1994), Mulliken et al. (1995), Ezekowitz et al (1995), Orlow et al. (1997) e Greinwald et al. (1999).

Quando indicado, o tratamento ativo dos hemangiomas pode ser realizado através da administração de medicamentos, por via local ou sistêmica, ou através do tratamento cirúrgico.

O tratamento clínico medicamentoso é baseado na utilização de drogas cujo mecanismo de ação envolve a inibição da angiogênese, como os corticosteróides (Zarem, Edgerton, 1967; Fost, Esterly, 1968; Edgerton, 1976; Kushner, 1985; Droste et al., 1988; Bilyk et al., 1992; Chowdri et al., 1994; Iwanaka et al., 1994; Boon et al., 1996; Schiavon et al., 1998; Chen et al., 2000) e o alfa-interferon-2a e 2b (Ezekowitz et al, 1992; Ohlms et al., 1994; Mulliken et al, 1995; Chang et al., 1997; Greinwald et al., 1999) . A resposta ao tratamento com drogas inibidoras da angiogênese é máxima durante a fase proliferativa.

Os procedimentos cirúrgicos indicados têm o objetivo primordial de tratar o comprometimento funcional, podendo envolver a remoção total ou parcial da lesão (Thomson, Lanigan, 1979; Carramaschi et al., 1991; Enjolras et al., 1993; Van der Meulen et al., 1994; Pitanguy et al., 1996; Chang et al., 1997; Degardin et al., 1998; Diner et al., 1998; Enjolras et al., 1998; McCarthy et al., 2002; Mulliken et al, 2002; Warren et al., 2002).

Excetuando-se as situações emergenciais, que correspondem à cerca de 10 a 20% dos casos (Takahashi et al., 1994; Brown et al., 1998; Drolet et al., 1999) o tratamento dos hemangiomas é alicerçado em suas

características de involução espontânea, que se inicia, na grande maioria dos casos entre os 18 e 24 meses de vida, quando cessa a fase proliferativa da neoplasia. Portanto, a maioria dos hemangiomas é abordada de maneira conservadora, através do acompanhamento clínico ambulatorial dos pacientes, aguardando a involução espontânea da lesão.

Dados da literatura afirmam que a involução ocorre progressivamente. Até os 7 anos de idade cerca de 70% das lesões apresenta regressão espontânea em maior ou menor grau (Mulliken, Young, 1988; Brown et al., 1998; Che net al., 2000). Portanto, a grande maioria dos pacientes não é submetida a tratamento ativo, sendo somente observados clinicamente, sem intervenção terapêutica até a idade pré-escolar.

Dentro deste diversificado grupo de pacientes encontram-se quadros clínicos obviamente benignos quanto ao potencial de desenvolvimento de seqüelas estéticas e funcionais, mas também pacientes portadores de lesões onde uma redução mais acelerada da lesão seria benéfica, sob o ponto de vista estético, funcional e psicológico (Enjolras et al., 1993; Pitanguy et al, 1996; Tanner et al., 1998; Drolet et al, 1999; Metry, Hebert, 2000).

Neste subgrupo de pacientes, com lesões de localização e dimensões potencialmente comprometedoras da forma e função, um tratamento ativo, qualquer que seja, poderia permitir uma mais rápida solução do problema, em comparação à conduta expectante classicamente adotada. Por outro lado, os efeitos colaterais dos tratamentos medicamentosos ou as seqüelas

cicatriciais pós-cirúrgicas poderiam aumentar a morbidade da patologia ao invés de solucionar o problema.

Considerando-se a localização anatômica dos hemangiomas, aqueles situados na região cervicofacial são mais propensos à exposição visual, causando freqüentemente constrangimento ao paciente e familiares, além da possibilidade de distorção de estruturas anatômicas em crescimento. A melhor conduta nestes casos é discutível: aguardar ou atuar precocemente são ambas abordagens passíveis de críticas e elogios.

2 OBJETIVOS

O presente estudo foi realizado com os objetivo de:

- Avaliar crítica e comparativamente os resultados obtidos no tratamento dos hemangiomas cervicofaciais com indicação terapêutica não emergencial, a saber, os tratamentos expectante, clínico medicamentoso e cirúrgico.

3 CASUÍSTICA E MÉTODO

3.1 CRITÉRIOS DE INCLUSÃO

Foram atendidos, no período de março de 1996 a abril de 2001, no Ambulatório da Divisão de Cirurgia Plástica e Queimaduras do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, 81 casos novos de pacientes portadores de hemangiomas em fase proliferativa ou de involução. Destes pacientes, 62 apresentavam hemangiomas da região cervicofacial e foram selecionados para a realização do presente estudo.

O diagnóstico dos hemangiomas foi definido através dos dados de história clínica, associados ao estudo por tomografia computadorizada ou ressonância nuclear magnética.

Baseados nas características clínicas e evolutivas dos hemangiomas cervicofaciais, os pacientes foram inicialmente divididos em duas categorias: pacientes nos quais havia indicação absoluta ou emergencial de tratamento (Figura 2) e pacientes com indicação relativa de tratamento (Figura 3). Os pacientes que apresentavam lesões com indicação absoluta de tratamento imediato, num total de cinco casos, foram excluídos da casuística pois a indicação de tratamento não era opcional, não havendo dúvida quanto à conduta adotada (Figura 2).

Os 57 pacientes remanescentes apresentavam, portanto, lesões em fase proliferativa ou de involução sem necessidade absoluta de tratamento imediato ou emergencial, determinando-se a situação de *indicação relativa*

ou *não emergencial de tratamento*, sendo a população selecionada para o presente estudo.

FIGURA 2. CRITÉRIOS PARA INDICAÇÃO ABSOLUTA DE TRATAMENTO.

3.2 CASUÍSTICA

Os 57 pacientes acima referidos foram incluídos em um banco de dados para pacientes portadores de anomalias vasculares, idealizado pelo autor (Anexo 1), incluindo dados referentes à gestação, à história clínica do paciente e à lesão propriamente dita.

Com relação ao período gestacional foram avaliados a duração da gestação, os tipos de parto e o peso ao nascer.

Com respeito à história clínica, foram anotadas as idades na primeira consulta, o momento do início dos sintomas, a apresentação inicial da lesão e a possível correlação entre o surgimento da lesão e fatores externos atribuídos pelos pais.

As características específicas das lesões foram estudadas em relação ao aspecto clínico atual, no momento da primeira consulta, verificando-se as características da lesão à inspeção e palpação bem como em relação ao seu aspecto hemodinâmico. Foram também computados os dados referentes às complicações locais que surgiram durante a evolução, tais como episódios de ulceração, sangramento e infecção local.

Os dados epidemiológicos previamente descritos foram tabulados, sendo também avaliado o tempo de seguimento dos pacientes (média e desvio-padrão), a idade à última consulta, a distribuição por sexo na população estudada, a etnia dos pacientes, a relação entre gestação prematura e surgimento dos hemangiomas, a relação entre baixo peso ao nascer e presença de hemangiomas e finalmente, a distribuição anatômica das lesões.

3.2.1 ESTUDO DA CASUÍSTICA GERAL

A amostra total de pacientes constou de 57 pacientes.

A idade média à primeira consulta, nos 57 pacientes inicialmente incluídos no estudo foi de 1,9 anos (desvio padrão de 2,83 anos), sendo 47 (82,5%) pacientes do sexo feminino e 10 (17,5%) pacientes do sexo masculino, perfazendo uma relação entre sexo feminino e sexo masculino de 4,7 pacientes do sexo feminino para cada paciente do sexo masculino (Gráfico 1).

GRÁFICO 1. DISTRIBUIÇÃO AMOSTRAL QUANTO AO SEXO.

Trinta e cinco pacientes eram de cor branca (61,4%), e 22 de pele não branca, sendo 20 de pele mista (35,%), 1 paciente era de cor negra (1,7%) e 1 de cor amarela (1,7%) (Gráfico 2).

GRÁFICO 2. DISTRIBUIÇÃO AMOSTRAL QUANTO À COR DA PELE.

Dez pacientes (17,5%) apresentaram-se prematuros ao nascimento.

O peso médio ao nascimento, na população estudada, foi de 2919g, com desvio padrão de 648g.

Quanto ao surgimento da lesão, a mesma foi notada, em média, aos 14,79 dias de vida (desvio padrão de 24 dias), surgindo como uma mancha em 42 casos (73,7%) e como uma tumoração em 15 casos (26,3%) (Gráfico 3). As lesões foram consideradas, pelos pais, como de surgimento espontâneo em 55 casos. Em apenas 2 casos um traumatismo local prévio foi atribuído, pelos pais, à presença da lesão.

GRÁFICO 3. DISTRIBUIÇÃO AMOSTRAL QUANTO AO SURGIMENTO DA LESÃO.

A distribuição anatômica nos 57 casos evidenciou 14 casos (24,5%) em bochechas, 10 (17,5%) em lábio inferior, seis (10,5%) em lábio superior, seis casos (10,5%) na região nasal, seis casos (10,5%) em couro cabeludo, seis (8,8%) em fronte, cinco (8,8%) na região cervical, três (5,3%) em pálpebras inferiores e dois (3,5%) em orelhas (Gráfico 4).

GRÁFICO 4. DISTRIBUIÇÃO AMOSTRAL QUANTO À LOCALIZAÇÃO ANATÔMICA DAS LESÕES.

Dos de 57 casos, 19 (33,3%) foram acompanhados sob observação e 38 (66,7%) foram submetidos a algum tipo de tratamento. Dos casos submetidos a tratamento ativo, 28 pacientes foram tratados cirurgicamente (49,1%) e 10 pacientes (17,5%) tratados clinicamente, com uso de corticosteróide sistêmico por via oral. (Gráfico 5).

GRÁFICO 5. DISTRIBUIÇÃO AMOSTRAL DOS MÉTODOS TERAPÊUTICOS UTILIZADOS.

3.2.2 ESTUDO DA CASUÍSTICA SUBMETIDA AO QUESTIONÁRIO DE AVALIAÇÃO OBJETIVA

Dos 57 pacientes incluídos no estudo, foi possível a obtenção das fotografias finais, em período pós-tratamento suficiente para a avaliação dos resultados, em um total de 38 pacientes. Estes foram os pacientes submetidos à avaliação objetiva dos resultados.

No grupo de 38 pacientes avaliados objetivamente, a idade média à primeira consulta foi de 1,50 anos (desvio padrão de 1,26 anos), variando de 24 dias a 5,2 anos de idade. O seguimento médio dos pacientes foi de 23,11 meses (desvio padrão de 16,28 meses), variando de dois a 60,2 meses. A idade média na última consulta foi de 3,46 anos (desvio padrão de 1,69 anos), variando de 7,43 meses a 6,96 anos de idade.

A distribuição segundo o sexo mostrou uma relação de 6,6 pacientes do sexo feminino para cada paciente masculino, ou seja, 33 pacientes (86,8%) eram do sexo feminino e cinco pacientes (13,2%) do sexo masculino (Gráfico 6).

GRÁFICO 6. DISTRIBUIÇÃO QUANTO AO SEXO, NA AMOSTRA SUBMETIDA AO QUESTIONÁRIO DE AVALIAÇÃO OBJETIVA.

Com relação à cor da pele, vinte e sete eram de cor branca (71,1%) e 11 pacientes (28,9%) eram de cor não branca (pele mista) (Gráfico 7).

GRÁFICO 7. DISTRIBUIÇÃO QUANTO À COR DA PELE, NA AMOSTRA SUBMETIDA AO QUESTIONÁRIO DE AVALIAÇÃO OBJETIVA.

Sete pacientes (18,4%) apresentaram-se prematuros ao nascimento,

O peso médio ao nascimento na população estudada foi de 2997g, com desvio padrão de 412,8g.

Quanto ao surgimento da lesão, a mesma foi notada, em média, aos 19,37 dias de vida (desvio padrão de 28,30 dias). Em 19 casos (50%) a lesão estava presente ao nascimento; em 25 casos (65,8%) presente até completados os primeiros 15 dias de vida. Em 33 casos (86,8%) a lesão foi notada até o primeiro mês de vida, sendo que em todos os casos a lesão surgiu antes de completado o terceiro mês de vida (Gráfico 8).

GRÁFICO 8. DISTRIBUIÇÃO AMOSTRAL DO SURGIMENTO DAS LESÕES EM FUNÇÃO DA IDADE.

O quadro clínico inicial foi de mancha avermelhada no local do hemangioma em 31 (81,6%) dos 38 casos e tumoração no sete casos (18,4%) remanescentes (Gráfico 9). Somente em um caso a lesão foi precedida, segundo as informações colhidas, de traumatismo local.

GRÁFICO 9. DISTRIBUIÇÃO QUANTO AO ASPECTO INICIAL DA LESÃO, NA AMOSTRA SUBMETIDA AO QUESTIONÁRIO DE AVALIAÇÃO OBJETIVA.

Com relação à distribuição anatômica, em 11 casos (28,9%) a lesão se localizava nas bochechas, em seis casos (15,8%) no lábio inferior, em

cinco casos (13,1%) na frente, em 4 casos (10,5%) no lábio superior, em quatro casos no nariz, em três casos (7,9%) na região cervical, em dois casos (5,3%) nas pálpebras inferiores, em dois casos (5,3%) no couro cabeludo e em um caso (2,6%) na região auricular (Gráfico 10).

GRÁFICO 10. DISTRIBUIÇÃO AMOSTRAL DA LOCALIZAÇÃO ANATÔMICA DAS LESÕES NO GRUPO DE PACIENTES SUBMETIDO AO QUESTIONÁRIO DE AVALIAÇÃO OBJETIVA.

Em 12 casos (31,6%) foram observadas complicações locais, como ulcerações, sangramento ou infecções superficiais.

Em relação ao tipo de tratamento, oito pacientes (21,1%) foram acompanhados somente por observação clínica, enquanto 30 (78,9%) foram submetidos a tratamento ativo. Destes, 21 pacientes foram submetidos a tratamento cirúrgico, correspondendo a 55,3% de todos os pacientes e a

72,4% dos casos tratados ativamente, e nove pacientes (23,7% do total e 30% dos casos tratados ativamente) foram submetidos a tratamento clínico com corticosteróide (Gráfico 11).

GRÁFICO 11. DISTRIBUIÇÃO AMOSTRAL DOS MÉTODOS TERAPÊUTICOS UTILIZADOS NO GRUPO DE PACIENTES SUBMETIDO AO QUESTIONÁRIO DE AVALIAÇÃO OBJETIVA.

3.3 MODALIDADES TERAPÊUTICAS EMPREGADAS

Os pacientes com indicação relativa de tratamento foram submetidos a uma de três possíveis propostas terapêuticas:

1. Tratamento expectante, através da observação clínica e seguimento ambulatorial;
2. Tratamento clínico através da utilização de corticosteróide sistêmico, prednisona, por via oral, conforme protocolo padronizado:

- a. Dose inicial de 2mg/kg/dia, mantida por 1 a 2 meses conforme resposta clínica;
 - b. Redução paulatina à metade das doses, nos meses subseqüentes, até manutenção por 2 meses da dose de 3mg/dia;
 - c. Suspensão da droga
3. Tratamento cirúrgico, através de ressecções parciais ou totais das lesões.

A metodologia de tratamento em cada caso foi baseada em critérios objetivos e definida conforme a fase do hemangioma, sua localização, dimensões e presença ou ausência de complicações locais, encontrando-se sumarizada na Figura 3. Estes critérios, baseados nos dados de consenso da literatura, foram associados à discussão individualizada de cada caso com os pais ou responsáveis legais e a avaliação psicológica dos pacientes, para a tomada de decisão final. Os pacientes ou responsáveis legais foram detalhadamente informados e concordaram com a conduta estabelecida, sempre se baseando no fato de que o objetivo final do tratamento foi a obtenção de resultado melhor ou equivalente à involução espontânea da lesão.

O período de seguimento dos casos atendidos foi finalizado, para fins da feitura do presente estudo, em 31 de agosto de 2001, variando de 4 meses a 5 anos e 6 meses, sendo incluídos para fins de análises dos

resultados os pacientes que apresentaram tempo de seguimento suficiente para a avaliações dos resultados.

Todos os casos foram documentados com fotografias no início e término do período de seguimento.

Tratamento
Exemplos

Observação

anatomicas

- Ausência de alterações psicológicas
- Ausência de complicações locais

Tratamento ativo – clínico

- Ausência de acometimento eixo visual
- Presença de acometimento parcial de orifícios
- Presença de distorção de estruturas anatômicas, exceto nariz, orelha ou região oral.
- Lesão em área exposta
- Presença de complicações locais inespecíficas (ulceração, sangramento, infecção) sem repercussão clínica.

Tratamento ativo – cirúrgico

FIGURA 3. CRITÉRIOS DE INDICAÇÃO TERAPÊUTICOS NOS CASOS DE INDICAÇÃO RELATIVA E EXEMPLOS CLÍNICOS.

3.4 AVALIAÇÃO DOS RESULTADOS

Os resultados das diferentes modalidades terapêuticas aplicadas, baseados no quadro clínico ao início de período de seguimento, denominado neste estudo “pré-tratamento” e ao final do período de seguimento, denominado “pós-tratamento”, foram submetidos a avaliação crítica e objetiva.

Um questionário, padronizado pelo autor, foi enviado a três cirurgiões plásticos com experiência no tratamento de deformidades craniofaciais, que desconheciam previamente o conteúdo deste estudo, bem como os casos clínicos a serem avaliados. O presente questionário foi acompanhado das imagens fotográficas obtidas no momento da consulta inicial de cada paciente e no momento do término do período de seguimento. Através das respostas obtidas no preenchimento deste questionário, os casos não submetidos a tratamento, ou seja, seguidos por observação, foram comparados aos casos submetidos a tratamento clínico ou cirúrgico e estes dois últimos foram comparados entre si.

A primeira questão avaliada foi referente à proposta de conduta inicial indicada por cada avaliador. Um conjunto inicial de fotografias foi apresentado ao avaliador, constando somente das imagens iniciais (pré-tratamento) de cada paciente. O avaliador foi questionado quanto à necessidade de tratamento e qual a conduta de sua preferência, entre

tratamento por observação, tratamento clínico ou tratamento cirúrgico (Anexo 2).

Na segunda parte da avaliação, as fotografias ao início (pré-tratamento) e ao final do período de seguimento (pós-tratamento) para cada caso foram apresentadas aos avaliadores, não informando o método de tratamento utilizado (tratamento expectante, clínico ou cirúrgico) de modo minimizar a influência dos métodos terapêuticos na avaliação dos resultados. Neste segundo conjunto de fotografias foram respondidas questões referentes ao contorno facial, volume da lesão, comprometimento funcional, aspecto da pele na topografia da lesão, simetria facial e aspecto geral da face, comparando-se início e final do período de seguimento.

Aos quesitos avaliados no início e final do período de observação (pré-tratamento e pós-tratamento) foram atribuídas notas, numa escala crescente de “um” à “sete”, sendo a maior nota correspondente ao melhor resultado em comparação à situação de normalidade (Anexo 3). Para a avaliação do contorno facial foi atribuída nota “um” para alteração máxima do contorno e nota “sete” para ausência de alteração do contorno facial. Às alterações do volume da lesão foi atribuída nota “um” para alteração máxima e nota “sete” para ausência de tumoração. A simetria da face foi avaliada atribuindo-se nota “um” para máxima assimetria e nota “sete” para face simétrica. O comprometimento funcional foi avaliado conforme a presença de lesões causando obstrução parcial do eixo visual, comissura oral, região nasal ou auricular. Nota “um” foi atribuída ao comprometimento mais grave e

nota “sete” à ausência de comprometimento. No item aspecto da pele, foi atribuída nota “um” para pele de pior qualidade e nota “sete” para pele de aspecto normal. Quanto ao quesito aspecto global da face, nota “um” foi atribuída ao aspecto menos adequado e nota “sete” ao aspecto mais adequado.

Os itens em questão foram avaliados, comparando-se as notas iniciais e finais, através da melhora ou piora na avaliação realizada por cada observador. Para cada parâmetro em estudo, a média das notas atribuídas pelos observadores, nos períodos pré-tratamento e pós-tratamento, foi considerada. Curvas de evolução das medidas foram comparadas entre si. Uma fórmula matemática foi criada, denominada Índice de Melhora Evolutiva (IME), de modo a ilustrar o grau de melhora evolutiva obtido com o tratamento realizado. O IME foi obtido através da razão:

$$\text{IME} = \frac{\text{Nota pós-tratamento} - \text{Nota pré-tratamento}}{\text{Nota pré-tratamento}}$$

Do total original de 57 pacientes incluídos no estudo, foi possível a obtenção das fotografias finais em 38 pacientes, em período pós-tratamento suficiente para a avaliação dos resultados, sendo 8 destes pacientes seguidos somente por observação clínica (vide item 5 Ilustrações - Figuras 4 à 11), 9 submetidos a tratamento clínico (vide item 5 Ilustrações - Figuras 12 à 20) e 21 pacientes submetidos a tratamento cirúrgico (vide item 5

Ilustrações - Figuras 21 à 41). Considerou-se, portanto, para avaliação estatística dos resultados de tratamento somente os 38 casos em que foi possível a aplicação completa dos questionários e a obtenção das fotografias pré-tratamento e pós-tratamento (Tabela 1).

TABELA 1. DISTRIBUIÇÃO DOS PACIENTES POR TIPO DE TRATAMENTO.

Tipo de tratamento	Número total de pacientes	Número de pacientes avaliados
Observação	19	8
Tratamento ativo	38	30
Tratamento Cirúrgico	28	21
Tratamento Clínico	10	9
<u>TOTAL</u>	57	

3.5 ANÁLISE ESTATÍSTICA

Uma vez preenchidos os formulários, os dados foram avaliados estatisticamente de modo a verificar as seguintes proposições:

1. Se houve concordância entre as condutas propostas pelos avaliadores e a conduta utilizada de fato;

2. Se houve melhora ou piora dos parâmetros avaliados, ao longo do período de seguimento, em função do tratamento proposto;
3. Qual método terapêutico se mostrou mais favorável em termos da melhora, finalizado o período de seguimento.

As variáveis quantitativas foram apresentadas descritivamente em tabelas contendo médias e desvios padrão segundo os grupos (observação, cirúrgico e clínico).

As comparações entre as condições, sem levar em consideração os grupos, foram realizadas através do Teste t-Student pareado do Teste dos Sinais de Wilcoxon.

As médias aferidas em mais de uma condição (e entre avaliadores) foram avaliadas segundo a técnica multivariada de análise de perfil. Esta técnica tem como objetivo analisar simultaneamente as variáveis grupo e condição de avaliação (pré e pós), seus efeitos conjuntos (interação) e isolados.

As três hipóteses básicas testadas na análise de perfil foram:

H_{01} : Os perfis de médias dos grupos estudados são paralelos entre si, ou seja, não existe interação entre o fator grupo e o fator condição de avaliação.

H_{02} : Os perfis de médias dos grupos estudados são coincidentes, ou seja, não existe efeito do fator grupo.

H_{03} : Os perfis de médias dos grupos estudados são paralelos ao eixo das abscissas, ou seja, não existe efeito do fator condição de avaliação.

Os valores de $p < 0,05$ foram considerados estatisticamente significantes.

4 RESULTADOS

4.1 AVALIAÇÃO OBJETIVA E COMPARATIVA DOS RESULTADOS DE TRATAMENTO

4.1.1. Comparação das condutas propostas e da concordância entre avaliadores.

As condutas iniciais adotadas pelo autor e pelos três avaliadores diferiram (Tabela 2). Conforme o tipo de tratamento proposto inicialmente esta diferença de condutas ocorreu com maior ou menor intensidade

Dos 21 casos submetidos a tratamento cirúrgico, em um caso os três avaliadores concordaram com a conduta cirúrgica. Em quatro casos, dois avaliadores optaram pela mesma conduta cirúrgica, em nove casos apenas um avaliador optou pela mesma conduta. Em sete casos, nenhum avaliador optou pela conduta cirúrgica.

Dos oito casos submetidos a tratamento por observação, em dois casos houve concordância dos três avaliadores. Em três casos, dois avaliadores optaram pela mesma conduta clínica e em três casos um avaliador optou pela mesma conduta do autor.

Em sete, dos nove casos submetidos a tratamento clínico apenas um avaliador optou pela mesma conduta do autor. Em nenhum caso houve concordância entre três ou dois avaliadores e a conduta adotada.

TABELA 2. TRATAMENTO REALIZADO E CONCORDÂNCIA ENTRE AS CONDUTAS DOS AVALIADORES.

Tratamento	3 concordam	2 concordam	1 concorda	Nenhum concorda
Observação (n=8)	2	3	3	0
Clínico (n=9)	0	0	7	2
Cirúrgico (n=21)	1	4	9	7

4.1.2. Comparação dos resultados pré e pós-tratamento.

Quando comparadas entre si, as médias das notas de cada observador, em função dos quesitos avaliados, não foram semelhantes estatisticamente.

No entanto, apesar da diferenças observadas entre as notas atribuídas por cada observador no pré e no pós-tratamento, foi possível verificar um paralelismo na evolução das notas; ou seja, as notas atribuídas a cada caso estudado no pós-tratamento, apresentou o mesmo padrão de melhoria, independente da nota em valor absoluto, atribuída a cada quesito.

Quando os pacientes foram considerados independentemente do método terapêutico utilizado, foi observada melhora estatisticamente

significativa em todos os quesitos avaliados, ou seja, houve melhora do contorno facial, redução no volume da lesão, redução do potencial de comprometimento funcional, melhora no aspecto da pele, melhora na simetria facial e melhora no aspecto global da face, em todos os casos, na opinião dos três avaliadores.

Quando, entretanto, os pacientes foram avaliados conforme o método terapêutico empregado, o comportamento das médias das notas no início e término de tratamento foi distinto, para cada quesito avaliado, sendo especificados a seguir.

4.1.2.1 Avaliação do contorno facial

A avaliação pré-tratamento mostrou que aqueles pacientes que seriam somente seguidos por observação apresentavam notas iniciais significativamente superiores às dos demais pacientes. Não foram observadas diferenças estatisticamente significativas entre as notas iniciais atribuídas aos pacientes que foram posteriormente submetidos a tratamento clínico ou cirúrgico (Tabelas 3 e 4).

A média das notas pós-tratamento para o quesito contorno facial, nos pacientes submetidos a tratamento clínico foi inferior às médias das notas atribuídas aos pacientes submetidos a tratamento cirúrgico ou

seguidos por observação. As médias das notas, nestes últimos dois grupos, não foram diferentes entre si (Tabelas 03 e 04).

Entretanto, as notas finais foram sempre superiores às notas iniciais, de maneira estatisticamente significativa em todos os pacientes, independentemente da modalidade terapêutica adotada (Tabela 05).

Conforme o Índice de Melhora Evolutiva (IME), os índices dos pacientes seguidos por observação apresentaram melhora de 29,12%, ao passo que nos pacientes submetidos a tratamento clínico, esta melhora foi de 71,71% e nos pacientes submetidos a tratamento cirúrgico, a melhora foi de 102,77% (Gráfico 12).

TABELA 03. RESULTADO EVOLUTIVO DO QUESITO CONTORNO FACIAL, CONFORME O TIPO DE TRATAMENTO EMPREGADO.

CONTORNO FACIAL						
TEMPO	CIRÚRGICO		CLÍNICO		OBSERVAÇÃO	
	Média	Desvio padrão	Média	Desvio padrão	Média	Desvio padrão
PRÉ	2,89	1,10	2,05	1,18	4,19	1,03
PÓS	5,86	1,06	3,52	1,50	5,41	1,80

Análise de perfil de médias P= 0,0062

TABELA 04. PROBABILIDADE DE SIGNIFICÂNCIA (p) DOS CONTRASTES ENTRE OS GRUPOS DE TRATAMENTO PARA O QUESITO CONTORNO FACIAL.

CONTRASTE	PRÉ	PÓS
	p	p
CIRÚRGICO x CLÍNICO	0,0844	0,0003
CIRÚRGICO x OBS	0,0053	0,3966
CLÍNICO x OBS	0,0005	0,0086

Análise de perfil de médias, nível de significância p< 0,05

TABELA 05. PROBABILIDADE DE SIGNIFICÂNCIA (p) CONFORME O TRATAMENTO, SEGUNDO A ANÁLISE DO PERFIL DE MÉDIAS PARA O QUESITO CONTORNO FACIAL.

GRUPO	PRÉ x PÓS
	p
CIRÚRGICO	<0,0001
CLÍNICO	0,0112
OBS	0,0166

Nível de significância $p < 0,05$

GRÁFICO 12. RESULTADO EVOLUTIVO DO QUESITO CONTORNO FACIAL, CONFORME O TIPO DE TRATAMENTO EMPREGADO.

A melhora evolutiva dos pacientes submetidos a tratamento cirúrgico foi estatisticamente superior a melhora obtida com as outras modalidades de tratamento.

4.1.2.2 Avaliação do volume da lesão

A avaliação pré-tratamento mostrou que aqueles pacientes que seriam somente seguidos por observação apresentavam notas iniciais significativamente superiores às dos demais pacientes. Não foram observadas diferenças estatisticamente significativas entre as notas iniciais atribuídas aos pacientes que foram posteriormente submetidos a tratamento clínico ou cirúrgico (Tabelas 06 e 07).

A média das notas pós-tratamento para o quesito volume da lesão, nos pacientes submetidos a tratamento clínico foi inferior às médias das notas atribuídas aos pacientes submetidos a tratamento cirúrgico ou seguidos por observação. As médias das notas, nestes últimos dois grupos, por sua vez, não foram diferentes entre si.

Entretanto, as notas finais foram sempre superiores às notas iniciais, de maneira estatisticamente significativa em todos os pacientes, independentemente da modalidade terapêutica adotada (Tabela 08).

Em relação ao IME, os índices dos pacientes seguidos por observação, apresentaram melhora de 32.83%, ao passo que nos pacientes submetidos a tratamento clínico, esta melhora foi de 67.32%. Nos pacientes submetidos a tratamento cirúrgico a melhora foi de 116,48% (Gráfico 13).

TABELA 06. RESULTADO EVOLUTIVO DO QUESITO VOLUME DA LESÃO, CONFORME O TIPO DE TRATAMENTO EMPREGADO.

TEMPO	VOLUME DA LESÃO					
	CIRÚRGICO		CLÍNICO		OBSERVAÇÃO	
	Média	Desvio padrão	Média	Desvio padrão	Média	Desvio padrão
PRÉ	2,73	1,04	2,05	1,11	3,96	0,96
PÓS	5,91	1,07	3,43	1,49	5,26	1,82

Análise de perfil de médias P= 0,0028

TABELA 07. PROBABILIDADE DE SIGNIFICÂNCIA (p) DOS CONTRASTES ENTRE OS GRUPOS DE TRATAMENTO PARA O QUESITO VOLUME DA LESÃO.

CONTRASTE	PRÉ	PÓS
	p	p
CIRÚRGICO x CLÍNICO	0,1390	0,0002
CIRÚRGICO x OBS	0,0047	0,2324
CLÍNICO x OBS	0,0008	0,0109

Análise de perfil de médias, nível de significância $p < 0,05$ **TABELA 08.** PROBABILIDADE DE SIGNIFICÂNCIA (p) CONFORME O TRATAMENTO, SEGUNDO A ANÁLISE DO PERFIL DE MÉDIAS PARA O QUESITO VOLUME DA LESÃO.

GRUPO	PRÉ x PÓS
	p
CIRÚRGICO	<0,0001
CLÍNICO	0,0206
OBS	0,0142

Nível de significância $p < 0,05$

GRÁFICO 13. RESULTADO EVOLUTIVO DO QUESITO VOLUME DA LESÃO, CONFORME O TIPO DE TRATAMENTO EMPREGADO.

A melhora evolutiva dos pacientes submetidos a tratamento cirúrgico foi estatisticamente superior a melhora obtida com as outras modalidades de tratamento.

4.1.2.3. Avaliação do comprometimento funcional

A avaliação pré-tratamento mostrou que os pacientes seguidos somente por observação apresentavam notas iniciais significativamente superiores às dos demais pacientes. Não foram observadas diferenças estatisticamente significativas entre as notas iniciais atribuídas aos pacientes submetidos a tratamento clínico ou cirúrgico (Tabelas 09 e 10).

A média das notas pós-tratamento para o quesito comprometimento funcional, nos pacientes submetidos a tratamento clínico foi inferior às

médias das notas atribuídas aos pacientes submetidos a tratamento cirúrgico ou seguidos por observação. As médias das notas nestes últimos dois grupos, não foram diferentes entre si.

Ao se comparar as médias das notas iniciais e finais em cada modalidade terapêutica, foi observada melhora das notas nos grupos submetidos a tratamento clínico e cirúrgico, de maneira estatisticamente significativa. No grupo acompanhado por observação, as médias das notas inicial e final não mostraram diferenças estatisticamente significativas (Tabela 11).

Conforme o IME, os índices dos pacientes seguidos por observação, apresentaram melhora de 3,55%, ao passo que nos pacientes submetidos a tratamento clínico, esta melhora foi de 34,20% e nos pacientes submetidos a tratamento cirúrgico, a melhora foi de 32,15% (Gráfico 14).

TABELA 09. RESULTADO EVOLUTIVO DO QUESITO COMPROMETIMENTO FUNCIONAL, CONFORME O TIPO DE TRATAMENTO EMPREGADO.

COMPROMETIMENTO FUNCIONAL						
TEMPO	CIRÚRGICO		CLÍNICO		OBSERVAÇÃO	
	Média	Desvio padrão	Média	Desvio padrão	Média	Desvio padrão
PRÉ	4,79	1,58	3,48	1,81	6,19	1,00
PÓS	6,33	1,14	4,67	1,74	6,41	0,89

Análise de perfil de médias P= 0,0368

TABELA 10. PROBABILIDADE DE SIGNIFICÂNCIA (p) DOS CONTRASTES ENTRE OS GRUPOS DE TRATAMENTO PARA O QUESITO COMPROMETIMENTO FUNCIONAL.

CONTRASTE	PRÉ p	PÓS p
CIRÚRGICO x CLÍNICO	0,0532	0,0033
CIRÚRGICO x OBS	0,0253	0,8785
CLÍNICO x OBS	0,0011	0,0074

Análise de perfil de médias, nível de significância $p < 0,05$

TABELA 11. PROBABILIDADE DE SIGNIFICÂNCIA (p) CONFORME O TRATAMENTO, SEGUNDO A ANÁLISE DO PERFIL DE MÉDIAS PARA O QUESITO COMPROMETIMENTO FUNCIONAL.

GRUPO	PRÉ x PÓS p
CIRÚRGICO	$<0,0001$
CLÍNICO	0,0157
OBS	0,5944

Nível de significância $p < 0,05$

GRÁFICO 14. RESULTADO EVOLUTIVO DO QUESITO COMPROMETIMENTO FUNCIONAL, CONFORME O TIPO DE TRATAMENTO EMPREGADO.

4.1.2.4. Avaliação do aspecto da pele

O resultado das médias das notas obtidas na avaliação pré-tratamento não evidenciou diferenças entre os pacientes acompanhados por observação e submetidos a tratamento clínico ou cirúrgico (Tabelas 12 e 13).

A média das notas pós-tratamento para o quesito aspecto da pele, nos pacientes submetidos a tratamento clínico foi inferior às médias das notas atribuídas aos pacientes submetidos a tratamento cirúrgico ou seguidos por observação. As médias das notas nestes últimos dois grupos, por sua vez, não foram diferentes entre si.

A comparação entre notas iniciais e finais evidenciou notas finais sempre superiores às notas iniciais, de maneira estatisticamente significativa em todos os pacientes, independentemente da modalidade terapêutica adotada (Tabela 14).

Conforme o IME, os índices dos pacientes submetidos seguidos por observação apresentaram melhora de 39,37%, ao passo que nos pacientes submetidos a tratamento clínico, esta melhora foi de 56,62% e nos pacientes submetidos a tratamento cirúrgico, a melhora foi de 109,33% na avaliação do aspecto da pele (Gráfico 15).

TABELA 12. RESULTADO EVOLUTIVO DO QUESITO ASPECTO DA PELE, CONFORME O TIPO DE TRATAMENTO EMPREGADO.

QUALIDADE DA PELE						
TEMPO	CIRÚRGICO		CLÍNICO		OBSERVAÇÃO	
	Média	Desvio padrão	Média	Desvio padrão	Média	Desvio padrão
PRÉ	2,68	1,61	2,19	0,86	3,48	1,13
PÓS	5,61	1,14	3,43	1,08	4,85	1,75

Análise de perfil de médias P= 0,0079

TABELA 13. PROBABILIDADE DE SIGNIFICÂNCIA (p) DOS CONTRASTES ENTRE OS GRUPOS DE TRATAMENTO PARA O QUESITO ASPECTO DA PELE.

CONTRASTE	PRÉ	PÓS
	p	p
CIRÚRGICO x CLÍNICO	0,4254	0,0005
CIRÚRGICO x OBS	0,1589	0,1510
CLÍNICO x OBS	0,0766	0,0364

Análise de perfil de médias, nível de significância p< 0,05

TABELA 14. PROBABILIDADE DE SIGNIFICÂNCIA (p) CONFORME O TRATAMENTO, SEGUNDO A ANÁLISE DO PERFIL DE MÉDIAS PARA O QUESITO ASPECTO DA PELE.

GRUPO	PRÉ x PÓS
	p
CIRÚRGICO	<0,0001
CLÍNICO	0,0326
OBS	0,0084

Nível de significância p< 0,05

GRÁFICO 15. RESULTADO EVOLUTIVO DO QUESITO ASPECTO DA PELE, CONFORME O TIPO DE TRATAMENTO EMPREGADO.

A melhora evolutiva dos pacientes submetidos a tratamento cirúrgico foi estatisticamente superior a melhora obtida com as outras modalidades de tratamento.

4.1.2.5. Avaliação da simetria facial

A avaliação pré-tratamento mostrou que aqueles pacientes que seriam somente seguidos por observação apresentavam notas iniciais significativamente superiores às dos demais pacientes. Não foram observadas diferenças estatisticamente significativas entre as notas iniciais atribuídas aos pacientes que foram posteriormente submetidos a tratamento clínico ou cirúrgico (Tabelas 15 e 16).

A média das notas pós-tratamento para o quesito simetria facial, nos pacientes submetidos a tratamento clínico foi inferior às médias das notas atribuídas aos pacientes submetidos a tratamento cirúrgico ou seguidos por observação. As médias das notas nestes dois últimos grupos, por sua vez, não foram diferentes.

As notas finais foram sempre superiores às notas iniciais, de maneira estatisticamente significativa em todos os pacientes, independentemente da modalidade terapêutica adotada (Tabela 17).

Conforme o IME, os índices dos pacientes seguidos por observação apresentaram uma melhora de 31,94%, ao passo que nos pacientes submetidos a tratamento clínico, esta melhora foi de 55,90%. Nos pacientes submetidos a tratamento cirúrgico a melhora foi de 117,04% (Gráfico 16).

TABELA 15. RESULTADO EVOLUTIVO DO QUESITO SIMETRIA FACIAL, CONFORME O TIPO DE TRATAMENTO EMPREGADO.

SIMETRIA FACIAL						
TEMPO	CIRÚRGICO		CLÍNICO		OBSERVAÇÃO	
	Média	Desvio padrão	Média	Desvio padrão	Média	Desvio padrão
PRÉ	2,70	1,24	2,29	1,37	4,07	1,15
PÓS	5,86	1,03	3,57	1,40	5,37	1,83

Análise de perfil de médias $P = 0,0032$

TABELA 16. PROBABILIDADE DE SIGNIFICÂNCIA (p) DOS CONTRASTES ENTRE OS GRUPOS DE TRATAMENTO PARA O QUESITO SIMETRIA FACIAL.

CONTRASTE	PRÉ	PÓS
	p	p
CIRÚRGICO x CLÍNICO	0,4507	0,0003
CIRÚRGICO x OBS	0,0082	0,3509
CLÍNICO x OBS	0,0072	0,0104

Análise de perfil de médias, nível de significância $p < 0,05$

TABELA 17. PROBABILIDADE DE SIGNIFICÂNCIA (p) CONFORME O TRATAMENTO, SEGUNDO A ANÁLISE DO PERFIL DE MÉDIAS PARA O QUESITO SIMETRIA FACIAL.

GRUPO	PRÉ x PÓS
	p
CIRÚRGICO	<0,0001
CLÍNICO	0,0345
OBS	0,0167

Nível de significância $p < 0,05$

GRÁFICO 16. RESULTADO EVOLUTIVO DO QUESITO SIMETRIA FACIAL, CONFORME O TIPO DE TRATAMENTO EMPREGADO.

A melhora evolutiva dos pacientes submetidos a tratamento cirúrgico foi estatisticamente superior a melhora obtida com as outras modalidades de tratamento.

4.1.2.6. Avaliação do aspecto global da face

A avaliação pré-tratamento mostrou que aqueles pacientes que somente seriam acompanhados por observação apresentavam notas iniciais significativamente superiores às dos demais pacientes. Não foram observadas diferenças estatisticamente significativas entre as notas iniciais atribuídas aos pacientes que foram posteriormente submetidos a tratamento clínico ou cirúrgico (Tabelas 18e 19).

A média das notas pós-tratamento para o quesito aspecto global da face, nos pacientes submetidos a tratamento clínico foi inferior às médias das notas atribuídas aos pacientes submetidos a tratamento cirúrgico ou acompanhados por observação. As médias das notas, nestes últimos dois grupos, não foram diferentes entre si.

Entretanto, as notas finais foram sempre superiores às notas iniciais, de maneira estatisticamente significativa em todos os pacientes, independentemente da modalidade terapêutica adotada (Tabela 20).

Conforme o IME, os índices dos pacientes seguidos por observação apresentaram uma melhora de 32,39% nas notas, ao passo que nos pacientes submetidos a tratamento clínico, esta melhora foi de 70,31%. e

nos pacientes submetidos a tratamento cirúrgico, a melhora foi de 113,33% na (Gráfico 17).

TABELA 18. RESULTADO EVOLUTIVO DO QUESITO ASPECTO GLOBAL DA FACE, CONFORME O TIPO DE TRATAMENTO EMPREGADO.

ASPECTO GLOBAL DA FACE						
TEMPO	CIRÚRGICO		CLÍNICO		OBSERVAÇÃO	
	Média	Desvio padrão	Média	Desvio padrão	Média	Desvio padrão
PRÉ	2,70	1,21	2,29	1,08	3,89	0,97
PÓS	5,76	0,88	3,90	0,85	5,15	1,61

Análise de perfil de médias P= 0,0028

TABELA 19. PROBABILIDADE DE SIGNIFICÂNCIA (p) DOS CONTRASTES ENTRE OS GRUPOS DE TRATAMENTO PARA O QUESITO ASPECTO GLOBAL DA FACE.

CONTRASTE	PRÉ	PÓS
	p	p
CIRÚRGICO x CLÍNICO	0,4099	0,0004
CIRÚRGICO x OBS	0,0120	0,1652
CLÍNICO x OBS	0,0083	0,0295

Análise de perfil de médias, nível de significância $p < 0,05$

TABELA 20. PROBABILIDADE DE SIGNIFICÂNCIA (p) CONFORME O TRATAMENTO, SEGUNDO A ANÁLISE DO PERFIL DE MÉDIAS PARA O QUESITO ASPECTO GLOBAL DA FACE.

GRUPO	PRÉ x PÓS
	p
CIRÚRGICO	<0,0001
CLÍNICO	0,0032
OBS	0,0084

Nível de significância $p < 0,05$

GRÁFICO 17. RESULTADO EVOLUTIVO DO QUESITO ASPECTO GLOBAL DA FACE, CONFORME O TIPO DE TRATAMENTO EMPREGADO.

A melhora evolutiva dos pacientes submetidos a tratamento cirúrgico foi estatisticamente superior a melhora obtida com as outras modalidades de tratamento.

O Índice de Melhora Evolutiva (IME) foi utilizado para evidenciar o grau de melhora obtido para cada modalidade terapêutica. A Tabela 21 que sumariza os índices conforme os quesitos e modalidades terapêuticas mostra que houve melhora em todos os quesitos avaliados, independentemente do método terapêutico utilizado. Os índices de melhora no quesito comprometimento funcional foram os menores, para todas as modalidades de tratamento. Os índices dos pacientes submetidos a tratamento cirúrgico foram estatisticamente superiores aos dos demais pacientes, exceto no quesito comprometimento funcional.

TABELA 21. ÍNDICE DE MELHORA EVOLUTIVA (IME) EM FUNÇÃO DO QUESITO AVALIADO E DA MODALIDADE DE TRATAMENTO.

Quesito	Observação	Tratamento	Tratamento
		Clínico	Cirúrgico
Contorno facial	0,2912	0,7171	1,0277 *
Volume	0,3283	0,6732	1,1648*
Comprometimento funcional	0,0355	0,3420	0,3215
Aspecto da pele	0,3937	0,5662	1,0933*
Simetria facial	0,3194	0,5590	1,1704*
Aspecto global da face	0,3239	0,7031	1,1333*

* IME estatisticamente superior aos demais, conforme o quesito avaliado ($p < 0.05$)

5 ILUSTRAÇÕES

5.1 PACIENTES SEGUIDOS POR OBSERVAÇÃO

FIGURA 4 - CASO 2, PACIENTE DO SEXO MASCULINO, COM HEMANGIOMA MISTO EM FRONTE SUBMETIDO A TRATAMENTO POR OBSERVAÇÃO. ACIMA, PRÉ-TRATAMENTO, ABAIXO, APÓS 4 ANOS DE OBSERVAÇÃO COM REGRESSÃO ESPONTÂNEA DA LESÃO.

FIGURA 5. CASO 13, PACIENTE COM HEMANGIOMA PROFUNDO PROLIFERATIVO EM COURO CABELUDO, SUBMETIDA A ACOMPANHAMENTO POR OBSERVAÇÃO CLÍNICA. ACIMA, FOTOGRAFIA INICIAL; ABAIXO RESULTADO APÓS 2 ANOS E 7 MESES DE SEGUIMENTO.

FIGURA 6. CASO 32, PACIENTE DO SEXO FEMININO, COM HEMANGIOMA SUPERFICIAL PROLIFERATIVO EM SUPERCÍLIO ESQUERDO, ACOMPANHADA SOB OBSERVAÇÃO CLÍNICA. ACIMA, AO INÍCIO DO SEGUIMENTO; ABAIXO APÓS 2 ANOS E 9 MESES DE ACOMPANHAMENTO.

FIGURA 7. CASO 41 PACIENTE DO SEXO FEMININO, COM HEMANGIOMA SUPERFICIAL EM REGIÃO DE BOCHECHA ESQUERDA, ACOMPANHADA SOB OBSERVAÇÃO CLÍNICA. ACIMA, AO INÍCIO DO PERÍODO DE SEGUIMENTO; ABAIXO, APÓS 2 ANOS DE SEGUIMENTO.

FIGURA 8. CASO 48, PACIENTE COM HEMANGIOMA SUPERFICIAL EM REGIÃO DE BOCHECHA ESQUERDA, SEGUIDA POR OBSERVAÇÃO CLÍNICA. ACIMA, ASPECTO AO INÍCIO DO PERÍODO DE SEGUIMENTO; ABAIXO, APÓS 1 ANO DE SEGUIMENTO.

FIGURA 9. CASO 57, PACIENTE COM HEMANGIOMA SUPERFICIAL PROLIFERATIVO EM COURO CABELUDO, SEGUIDA POR OBSERVAÇÃO CLÍNICA. ACIMA, AO INÍCIO DO PERÍODO DE OBSERVAÇÃO; ABAIXO, APÓS 3 ANOS DE SEGUIMENTO.

FIGURA 10. CASO 78, PACIENTE COM HEMANGIOMA SUPERFICIAL EM REGIÃO DE LÁBIO INFERIOR, ACOMPANHADA POR OBSERVAÇÃO CLÍNICA. ACIMA, ASPECTO AO INÍCIO DO PERÍODO DE SEGUIMENTO; ABAIXO, APÓS 2 ANOS E 9 MESES DE SEGUIMENTO.

FIGURA 11. CASO 86, PACIENTE COM HEMANGIOMA SUPERFICIAL EM FRONTE, SEGUIDA POR OBSERVAÇÃO CLÍNICA. ACIMA, ASPECTO AO INÍCIO DO PERÍODO DE SEGUIMENTO; ABAIXO, APÓS 6 MESES DE SEGUIMENTO.

5.2 PACIENTES SUBMETIDOS A TRATAMENTO CLÍNICO

FIGURA 12. CASO 17, PACIENTE COM HEMANGIOMA MISTO PROLIFERATIVO EM REGIÕES PERIORBITÁRIA ESQUERDA, TEMPORAL E LABIAL INFERIOR, SUBMETIDA A TRATAMENTO CLÍNICO COM CORTICOSTERÓIDE SISTÊMICO. ACIMA, PRÉ-TRATAMENTO, FRENTE E PERFIL; ABAIXO, APÓS 2 ANOS DO TÉRMINO DE TRATAMENTO.

FIGURA 13. CASO 24, PACIENTE DO SEXO FEMININO COM HEMANGIOMA MISTO PROLIFERATIVO EM HEMIFACE ESQUERDA, COM ACOMETIMENTO PROFUNDO, SUBMETIDA A TRATAMENTO CLÍNICO COM CORTICOTERAPIA SISTÊMICA. ACIMA, PRÉ-TRATAMENTO; ABAIXO, APÓS 2 ANOS DA FINALIZAÇÃO DO TRATAMENTO

FIGURA 14. CASO 35, PACIENTE DO SEXO FEMININO, COM HEMANGIOMA MISTO PROLIFERATIVO EM HEMIFACE ESQUERDA, SUBMETIDA A TRATAMENTO CLÍNICO COM CORTICOSTERÓIDE SISTÊMICO. ACIMA, PRÉ-TRATAMENTO; ABAIXO APÓS 2 ANOS E 2 MESES DO INÍCIO DO TRATAMENTO.

FIGURA 15. CASO 36, PACIENTE DO SEXO MASCULINO, APRESENTANDO HEMANGIOMA SUPERFICIAL ULCERADO EM REGIÃO RETROAURICULAR DIREITA, SUBMETIDO A TRATAMENTO CLÍNICO COM CORTICOSTERÓIDE SISTÊMICO. ACIMA, ASPECTO PRÉ-TRATAMENTO; ABAIXO, APÓS 8 MESES DO INÍCIO DO TRATAMENTO.

FIGURA 16. CASO 45, PACIENTE COM HEMANGIOMA MISTO PROLIFERATIVO EM LÁBIO SUPERIOR SUBMETIDA A TRATAMENTO CLÍNICO COM CORTICOSTERÓIDE. ACIMA, ASPECTO PRÉ-TRATAMENTO; ABAIXO, RESULTADO APÓS 3 ANOS E 8 MESES.

FIGURA 17. CASO 59, PACIENTE COM HEMANGIOMA SUPERFICIAL LABIAL SUBMETIDO A TRATAMENTO CLÍNICO COM CORTICOSTERÓIDE SISTÊMICO ORAL. ACIMA ANTES DO TRATAMENTO; ABAIXO, APÓS 1 ANO DE FINALIZAÇÃO DO TRATAMENTO.

FIGURA 18. CASO 66, PACIENTE COM HEMANGIOMA MISTO PARANASAL ESQUERDO, SUBMETIDA A TRATAMENTO CLÍNICO COM CORTICOSTERÓIDE ORAL. ACIMA ASPECTO PRÉVIO AO TRATAMENTO; ABAIXO, APÓS CERCA DE 8 MESES DO INÍCIO DO TRATAMENTO.

FIGURA 19. CASO 68, PACIENTE COM HEMANGIOMA SUPERFICIAL EM LÁBIO INFERIOR E MENTO, SUBMETIDA A TRATAMENTO CLÍNICO COM CORTICOSTERÓIDE ORAL. ACIMA ASPECTO PRÉVIO AO TRATAMENTO; ABAIXO, APÓS CERCA DE 1 ANO DO INÍCIO DO TRATAMENTO.

FIGURA 20. CASO 80, PACIENTE COM HEMANGIOMA SUPERFICIAL PROLIFERATIVO LABIAL, COM ULCERAÇÃO, SUBMETIDA A TRATAMENTO CLÍNICO COM CORTICOSTERÓIDE SISTÊMICO. ACIMA, ASPECTO AO INÍCIO DO TRATAMENTO; ABAIXO, APÓS 5 MESES DO TRATAMENTO.

5.3 PACIENTES SUBMETIDOS A TRATAMENTO CIRÚRGICO

FIGURA 21. CASO 1, PACIENTE SUBMETIDA A TRATAMENTO CIRÚRGICO DE HEMANGIOMA PROFUNDO EM PONTA NASAL ACIMA, PRÉ-OPERATÓRIO, FRENTE E PERFIL ESQUERDO. ABAIXO, PÓS-OPERATÓRIO DE 4 ANOS, FRENTE E PERFIL.

FIGURA 22. CASO 3, PACIENTE DO SEXO FEMININO, COM 3 ANOS DE IDADE, SUBMETIDA A RESSECÇÃO CIRÚRGICA DE HEMANGIOMA SUPERFICIAL LABIAL. ACIMA, PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, PÓS-OPERATÓRIO DE 3 ANOS.

FIGURA 23. CASO 4, PACIENTE DO SEXO FEMININO, COM HEMANGIOMA SUPERFICIAL EM LÂBIO INFERIOR, SUBMETIDA À RESSECÇÃO PARCIAL AOS 2 ANOS DE IDADE. ACIMA, PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, PÓS-OPERATÓRIO APÓS 4 ANOS.

FIGURA 24. CASO 5, PACIENTE COM HEMANGIOMA MISTO PROLIFERATIVO EM REGIÃO PARANASAL ESQUERDA, COM DISTORÇÃO DA ARQUITETURA NASAL, SUBMETIDA À RESSECÇÃO TOTAL DA LESÃO. ACIMA, PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, PÓS-OPERATÓRIO DE 3 ANOS.

FIGURA 25. CASO 6, PACIENTE DO SEXO FEMININO COM HEMANGIOMA PROFUNDO EM FASE PROLIFERATIVA, EM REGIÃO CERVICAL, SUBMETIDA À RESSECÇÃO COMPLETA DA LESÃO CERVICAL. ACIMA, PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, PÓS-OPERATÓRIO DE 3 ANOS.

FIGURA 26. CASO 11, PACIENTE DO SEXO FEMININO, COM HEMANGIOMA PROFUNDO EM REGIÃO ORBITÁRIA DIREITA, SUBMETIDA À RESSECÇÃO DA LESÃO. ACIMA, PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, PÓS-OPERATÓRIO DE 6 MESES.

FIGURA 27. CASO 16, PACIENTE COM HEMANGIOMA SUPERFICIAL EM PÁLPEBRA INFERIOR, PROLIFERATIVO, SUBMETIDA À RESSECÇÃO CIRÚRGICA COMPLETA. ACIMA, PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, PÓS-OPERATÓRIO DE 3 ANOS E 2 MESES.

FIGURA 28. CASO 18, PACIENTE COM HEMANGIOMA MISTO EM INVOLUÇÃO EM REGIÃO MALAR DIREITA, SUBMETIDA À RESSECÇÃO TOTAL DA LESÃO. ACIMA, PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, PÓS-OPERATÓRIO DE 2 ANOS E 8 MESES.

FIGURA 29. CASO 19, PACIENTE COM HEMANGIOMAS SUPERFICIAIS EM HEMIFACE ESQUERDA, SUBMETIDO À RESSECÇÃO DAS LESÕES E SUTURA PRIMÁRIA. ACIMA, PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, PÓS-OPERATÓRIO DE 3 ANOS E 2 MESES.

FIGURA 30. CASO 23, PACIENTE DO SEXO FEMININO, COM HEMANGIOMA PROFUNDO EM INVOLUÇÃO, EM REGIÃO SUBMANDIBULAR DIREITA, SUBMETIDA À RESSECÇÃO TOTAL DA LESÃO. ACIMA, PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, PÓS-OPERATÓRIO APÓS 1 ANO.

FIGURA 31. CASO 25, PACIENTE DO SEXO FEMININO, COM HEMANGIOMA SUPERFICIAL PROLIFERATIVO EM REGIÃO NASAL, SUBMETIDA À RESSECÇÃO PARCIAL DA LESÃO. ACIMA, PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, ASPECTO PÓS-OPERATÓRIO A PÓS 2 ANOS E 1 MÊS.

FIGURA 32. CASO 37, PACIENTE DO SEXO FEMININO COM HEMANGIOMA MISTO PROLIFERATIVO EM REGIÃO MALAR DIREITA, SUBMETIDA À RESSECÇÃO COMPLETA DA LESÃO. ACIMA, ASPECTO PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, ASPECTO PÓS-OPERATÓRIO APÓS 1 ANO E 7 MESES DA CIRURGIA.

FIGURA 33. CASO 38, PACIENTE DO SEXO FEMININO, COM HEMANGIOMA MISTO PROLIFERATIVO EM REGIÃO FRONTAL ESQUERDA, SUBMETIDA À RESSECÇÃO DA LESÃO. ACIMA, ASPECTO PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, ASPECTO PÓS-OPERATÓRIO APÓS 2 ANOS E 1 MÊS DA CIRURGIA.

FIGURA 34. CASO 39, PACIENTE DO SEXO FEMININO, COM HEMANGIOMA SUPERFICIAL PROLIFERATIVO EM LÁBIO SUPERIOR, SUBMETIDA À RESSECÇÃO DA LESÃO. ACIMA, ASPECTO PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, ASPECTO PÓS-OPERATÓRIO APÓS 1 ANO E 9 MESES DA CIRURGIA.

FIGURA 35. CASO 46, PACIENTE COM HEMANGIOMA SUPERFICIAL PROLIFERATIVO EM REGIÃO NASAL SUBMETIDA A TRATAMENTO POR MEIO DE RESSECÇÃO CIRÚRGICA PARCIAL SERIADA. ACIMA, ASPECTO PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, ASPECTO APÓS 1 ANO E 8 MESES DA CIRURGIA.

FIGURA 36. CASO 49, PACIENTE COM HEMANGIOMA MISTO PROLIFERATIVO EM BOCHECHA SUBMETIDA À RESSECÇÃO DA LESÃO. ACIMA, ASPECTO PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, ASPECTO APÓS 1 ANO E 1 MÊS DO PROCEDIMENTO CIRÚRGICO.

Figura 37. Caso 62, paciente com hemangioma misto proliferativo ulcerado em região cervical, submetido a tratamento cirúrgico. Acima, aspecto pré-operatório; abaixo aspecto após 6 meses da cirurgia.

FIGURA 38. CASO 65, PACIENTE PORTADORA DE HEMANGIOMA SUPERFICIAL LABIAL SUPERIOR, SUBMETIDA À RESSECÇÃO CIRÚRGICA PARCIAL. ACIMA, ASPECTO PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, RESULTADO APÓS 8 MESES DA CIRURGIA.

FIGURA 39. CASO 67, PACIENTE COM HEMANGIOMA SUPERFICIAL LABIAL INFERIOR EM FASE DE INVOLUÇÃO, SUBMETIDO À RESSECÇÃO PARCIAL DA LESÃO. ACIMA, PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, ASPECTO APÓS 3 MESES DA CIRURGIA.

FIGURA 40. CASO 69, PACIENTE COM HEMANGIOMA SUPERFICIAL PROLIFERATIVO EM REGIÃO DE BOCHECHA DIREITA, SUBMETIDA À RESSECÇÃO COMPLETA DA LESÃO. ACIMA, ASPECTO PRÉ-OPERATÓRIO; ABAIXO, APÓS 7 MESES DA REALIZAÇÃO DA CIRURGIA.

FIGURA 41. CASO 76, PACIENTE SUBMETIDA A TRATAMENTO CIRÚRGICO DE HEMANGIOMA PROFUNDO EM PONTA NASAL ACIMA, PRÉ-OPERATÓRIO, FRENTE E PERFIL ESQUERDO. ABAIXO, PÓS-OPERATÓRIO DE 6 MESES, FRENTE E PERFIL.

6 DISCUSSÃO

6.1 DIAGNÓSTICO E CLASSIFICAÇÃO

Diagnosticar de maneira acurada e precisa é fundamental para o tratamento adequado de qualquer patologia. Diagnosticar implica conhecer e correlacionar adequadamente os eventos, sintomas e sinais, de maneira organizada e sensata. O diagnóstico errôneo invariavelmente implicará em uma conduta imprecisa, ao menos que se conte com o fortuito evento da terapêutica ineficaz, porém não deletéria.

Burrows et al. (1998), ao discorrer sobre o tema, observam que o tratamento adequado das anomalias vasculares se inicia com o correto diagnóstico. Significativo número de pacientes portadores de lesões vasculares recebe tratamento ineficaz e potencialmente lesivo em função de diagnósticos errôneos. Para o diagnóstico preciso, em alguns casos, há necessidade da utilização de métodos diagnósticos complementares, como métodos de imagem e biópsias, a fim de confirmar a suspeita diagnóstica e determinar a extensão da anomalia (Robertson et al., 1999).

Dentre os métodos de imagem, a ressonância nuclear magnética com estudo hemodinâmico é considerado o exame de maior precisão. Complementam o diagnóstico a tomografia computadorizada, os estudos angiográficos convencionais e a ultra-sonografia com doppler. (Burrows et al., 1998).

Por um longo período de tempo, o diagnóstico das anomalias vasculares foi limitado ao fornecimento de descrições nostálgicas, em

referência às suas características de forma, coloração e localização. Embora utilizadas freqüentemente no passado, com o objetivo de evidenciar a culpa materna por utilização ou falta de uso de certos alimentos, estas denominações não ofereciam um método útil de classificação das lesões (Low, 1994). As classificações inicialmente baseadas nas características descritivas das lesões, que forneceram as clássicas denominações como hemangiomas fragiformes, hemangiomas cavernosos e tuberosos, manchas “vinho do Porto”, entre outras, não apresentavam qualquer embasamento médico.

Por não permitirem uma adequada correlação entre diagnóstico e tratamento, as classificações descritivas retardaram de maneira significativa desenvolvimento de uma filosofia adequada na abordagem das anomalias vasculares.

As classificações descritivas ou anatômicas tiveram seu auge no período dominado por autores como Virchow (1863) e Wegner (1877). Virchow, baseando-se nos dados da angioarquitetura vascular classificou as anomalias vasculares em angiomas simples, racemosos e cavernosos. Wegner, baseado nos mesmos critérios utilizados por Virchow, criou classificação semelhante para as anomalias que envolviam os vasos linfáticos. Muitas destas denominações têm sido utilizadas por patologistas até os dias atuais, causando ainda maior disparidade entre o quadro clínico e o diagnóstico anátomo-patológico, o que em muitas ocasiões dificulta a

comunicação interdisciplinar e conseqüentemente o bom andamento do tratamento.

Hemangiomas fragiformes, manchas “vinho do Porto” e outras lesões intituladas genericamente manchas de nascença têm sido submetidas a uma nova nomenclatura, conseqüência das pesquisas relacionadas a sua patogênese, melhorias nas técnicas de diagnóstico e avanços terapêuticos (Einchenfield, 1998).

O natural desenvolvimento do conhecimento médico foi trazendo à tona dúvidas e questionamento quanto à possível etiologia das anomalias vasculares, permitindo a busca de respostas no desenvolvimento embrionário dos elementos vasculares, culminando no início do século XX com as classificações baseadas nos aspectos embriológicos relacionados ao desenvolvimento do sistema vascular. Reinhoff (1924) desenvolveu classificação, denominada embriológica, atribuindo denominações das lesões em função do momento embriológico de seu possível surgimento. Segundo Reinhoff, alterações ocorridas durante a fase de desenvolvimento dos capilares dariam origem aos hemangiomas capilares, enquanto alterações ocorridas durante a formação dos grandes vasos dariam origem aos hemangiomas cavernosos. Da mesma maneira, alterações ocorridas nas fases finais do desenvolvimento vascular acarretariam as fístulas artério-venosas. A classificação proposta por Reinhoff não permitia, no entanto, um adequado direcionamento terapêutico.

Adami (1908) foi um dos primeiros autores a tecer comentários objetivos acerca das diferenças de comportamento clínico entre as lesões vasculares, sugerindo que o termo angioma fosse atribuído somente aos verdadeiros tumores vasculares. Iniciou-se, a partir de suas observações, a era das chamadas “classificações clínicas”, baseadas no comportamento biológico das lesões. Seguindo a mesma linha de raciocínio Schnyder, em 1954, observou as diferenças macro e microscópicas entre tumores e malformações vasculares, procurando correlacionar os achados histológicos ao quadro clínico.

Merland et al. em 1980, propuseram um método de classificação das anomalias vasculares, baseado nas características hemodinâmicas das lesões, baseando-se nos estudos de arteriografia superseletiva. Os autores dividiram as anomalias vasculares em dois grupos. O primeiro grupo, das malformações vasculares ativas ou de circulação rápida incluía as fístulas artério-venosas, as malformações artério-venosas dependentes de um único ou vários territórios vasculares e aquelas com ligaduras prévias de pedículos nutridores, além das malformações vasculares imaturas, que por seu aspecto clínico foram denominados angiomas tuberosos imaturos. O segundo grupo, das malformações vasculares inativas ou de circulação lenta, incluía os angiomas capilares, os angiomas planos e os angiomas venosos ou venulares. Merland et al. também observaram a existência de duas outras formas de angiodisplasias inativas particulares: os cavernomas ou ectasias venosas puras e os linfangiomas ou hemolinfangiomas. Os

autores concluíram seus estudos afirmando que a classificação hemodinâmica dividida em dois grupos permitiu elaborar um protocolo terapêutico adaptado a cada caso, em função das possibilidades de embolização e reconstrução cirúrgica. Apesar da preocupação de Merland (1980) com a correlação entre diagnóstico e tratamento, algumas denominações permaneciam com características dúbias, principalmente por não diferenciarem lesões puramente neoplásicas das lesões malformativas.

Ainda em relação à confusão terminológica e falta de correlação terapêutica, Freidel e Bertoin (1980) publicaram estudo utilizando uma diferente classificação aceita à época, onde realizaram análise bastante crítica acerca dos denominados angiomas tuberosos simples ou cavernosos dos lábios, discorrendo sobre a dificuldade de se encontrar um tratamento ideal para estas patologias. Referiram que a evolução natural era imprevisível, podendo haver regressão natural ou crescimento agressivo da lesão. Relataram os tipos mais freqüentes e suas características, falando sobre as complicações naturais como ulcerações e necrose.

Segundo Robertson et al. (1999), a falta histórica de consenso na terminologia das anomalias vasculares resultou numa literatura ampla, porém imprecisa e comumente tem perpetuado erros conceituais e falta de acurácia no diagnóstico e tratamento das lesões. Lesões com aspectos clínicos similares apresentam, por vezes, padrões de crescimento bastante diferenciados ao passo que lesões biologicamente semelhantes podem apresentar quadro clínico diferenciado, dependendo da localização da lesão.

Apesar das inúmeras tentativas de criação de classificações clinicamente úteis no manejo das patologias vasculares, até o início da década de 1980 as anomalias vasculares eram categorizadas através de diferentes conceitos, baseados principalmente nos aspectos descritivos das lesões. Era extremamente comum observar mães orientadas a aguardar a involução de lesões malformativas por puro desconhecimento do comportamento biológico destas lesões, que jamais regrediriam (Low, 1994).

O entendimento das anomalias vasculares foi enormemente facilitado pelos estudos de Mulliken e Glowacki (1982), que propuseram um sistema de classificação baseado no comportamento biológico das lesões, apoiados nas diferenças clínicas, histológicas, histoquímicas, biológicas e radiológicas (Mulliken, Glowacki, 1982; Burrows et al., 1998). De acordo com Mulliken e Glowacki, as anomalias vasculares foram divididas em dois grandes grupos: as anomalias biologicamente ativas, denominadas hemangiomas e as anomalias biologicamente inertes, denominadas malformações vasculares (Mulliken, Glowacki, 1982; Burrows, 1998; Einchenfield, 1998; Drolet et al., 1999).

Segundo a classificação de Mulliken e Glowacki, hemangiomas são considerados verdadeiras neoplasias, desencadeadas por distúrbios da angiogênese, caracterizados por intensa proliferação de células endoteliais e de pericitos, posicionados ao redor de espaços luminais virtuais, por duplicação de membranas basais (semelhante às alterações encontradas em pacientes diabéticos), pela elevada incorporação de timidina tritiada e

pela história clínica de rápido crescimento na infância, desproporcional ao crescimento pôndero-estatural do paciente.

As malformações vasculares, por sua vez, caracterizam-se como lesões congênitas, decorrentes de erros da vasculogênese e, portanto, não suscetíveis à involução ou proliferação neoplásica (Breugem et al., 2001). As malformações vasculares não incorporam timidina tritiada e têm características ultraestruturais normais. São lesões geralmente percebidas ao nascimento, crescendo proporcionalmente ao desenvolvimento pôndero-estatural da criança, sendo eventualmente suscetível a efeitos hormonais, que podem acelerar seu crescimento. São formadas por elementos vasculares anormais, maduros e freqüentemente são combinações de diversos tipos vasculares (Mulliken, Glowacki, 1982; Mulliken, Young, 1988; Brevière et al., 1999; Breugem et al., 2001). Síndromes malformativas congênitas são mais associadas às malformações vasculares do que aos hemangiomas (Einchenfield, 1998).

Anteriormente à classificação proposta por Mulliken e Glowacki, era extremamente freqüente a utilização de diferentes denominações para uma mesma lesão. Ao mesmo tempo, diferentes grupos de lesões eram classificados como uma única patologia por outros autores, mostrando claramente a dificuldade diagnóstica causada pelas classificações predominantemente descritivas.

A classificação proposta por Mulliken e Glowacki ganhou grande aceitação em nível mundial, apesar de ainda haver certa resistência por

parte de alguns autores. Bartlett (1988) publicou estudo a respeito do tratamento das anomalias vasculares, ainda mesclando os conceitos de hemangiomas, anomalias artério-venosas e malformações linfáticas. Como exemplo, indicava tratamento por embolização em malformações venosas, as quais ora denominava hemangioma cavernoso em uma parte do estudo, ora as classificava adequadamente em uma outra parte do estudo.

A partir de 1996, a Classificação proposta por Mulliken e Glowacki foi adotada pela “International Society for the Study of Vascular Anomalies” (ISSVA), entidade multidisciplinar que congrega profissionais atuantes na pesquisa e tratamento das anomalias vasculares. A ISSVA dita, na atualidade, as diretrizes científicas e de condutas clínicas (Enjolras et al., 2001).

Após algumas modificações e aperfeiçoamentos que a tornaram mais abrangente (Einchenfield, 1998; Drolet et al, 1999; Metry, Hebert, 2000; Enjolras et al., 2001) a classificação biológica, proposta por Mulliken e Glowacki, dividiu finalmente as anomalias vasculares em dois grandes grupos: os tumores vasculares e as malformações vasculares, sendo este o conceito mundialmente aceito e utilizado na presente dissertação.

Na categoria de tumores vasculares, foram consideradas outras neoplasias vasculares além dos hemangiomas, como os hemangiopericitomas, os granulomas piogênicos, os glomangiomas, os angiomas em tufos e o hemangioendotelioma kaposiforme (Drolet et al.1999; Metry, Hebert, 2000; Enjolras et al., 2001).

Os hemangiomas foram subdivididos em duas categorias: os hemangiomas cutâneos e os hemangiomas viscerais. Os hemangiomas cutâneos foram classificados em superficiais – quando a lesão se restringia à pele; profundos – quando o acometimento era exclusivamente do tecido subcutâneo ou mistos – quando apresentam componentes superficial e profundo.

As malformações vasculares permaneceram definidas conforme os tipos vasculares predominantes, em malformações capilares, venosas, arteriais, linfáticas e combinadas, podendo ser também divididas conforme a velocidade de fluxo, em malformações de alto fluxo – arteriais e artério-venosas e malformações de baixo fluxo – malformações capilares, venosas, linfáticas e combinações destas .

Na presente dissertação todos os casos estudados se trataram de pacientes portadores de hemangiomas cutâneos, ou seja, tumores vasculares, segundo a classificação biológica atualmente aceita pela ISSVA. Não houve nenhum caso de paciente portador de malformação vascular, mesmo que concomitante à presença do hemangioma.

6.2 ASPECTOS FISIOPATOLÓGICOS

Em termos fisiopatológicos dois processos biológicos devem ser diferenciados para o entendimento das anomalias vasculares: a vasculogênese, processo pelo qual precursores de células endoteliais dão origem a vasos sanguíneos e a angiogênese, processo de desenvolvimento de novos vasos sanguíneos, provenientes da vasculatura já existente (Drolet et al., 1999; Folkman et al., 1997; Breugem et al., 2001).

Distúrbios na vasculogênese dão origem a vasos malformados, porém com comportamento biológico e metabolismo celular normal.

Segundo Folkman et al. (1997), o processo de angiogênese pode ser definido como o crescimento de novos vasos sanguíneos a partir de elementos vasculares previamente existentes, que ocorre através de processos biológicos regulados, com alto potencial para proliferação e migração celular. A presença de fatores estimuladores da angiogênese associada à supressão de fatores inibidores são quesitos necessários para que ocorra o fenômeno da angiogênese.

Considerando-se o fato do endotélio vascular representar uma área aproximada de 1000m^2 , é possível que processos angiogênicos focais ocorram. No adulto, o endotélio vascular é quiescente, exceto em situações fisiológicas específicas, como o ciclo genital feminino, em situações de inflamação e cicatrização. Na angiogênese patológica, há crescimento

persistente de vasos, como nos casos de retinopatia diabética, na psoríase, em processos inflamatórios crônicos e no crescimento tumoral e metastático (Maione, Sharpe, 1990; Folkman et al., 1997).

A angiogênese permite a expansão da massa tumoral, mas não a garante. A manutenção da neoplasia e seu comportamento biológico dependem de outros fatores, além do estímulo angiogênico. À medida que um tumor cresce, há compressão vascular e aumento da pressão intersticial com conseqüente risco de necrose tumoral. Outros fatores relacionados aos mecanismos de manutenção celular precisam estar ativados para manutenção e proliferação do tecido neoplásico. Da mesma forma, a presença de angiogênese não define a condição de malignidade em neoplasias. (Flier, Underhill, 1995; Folkman et al., 1997; Dosquet et al., 1998).

Para Folkmann et al (1997), os hemangiomas representam uma forma relativamente pura de angiogênese no ser humano. Nos hemangiomas, a proliferação de vasos capilares representa uma forma de neovascularização que não é conduzida por um componente inflamatório. O hemangioma pode ser considerado, portanto, um tumor angiogênese-dependente (Boon et al., 1996; Folkman et al., 1997; Dosquet et al., 1998; Einchenfield, 1998; Drolet et al., 1999).

Vários fatores já isolados são estimuladores da angiogênese, como os fatores de crescimento fibroblástico ácido e básico (FGFa, FGFb), os fatores de crescimento tumoral alfa e beta (TGFalfa e TGFbeta), o fator de

crescimento de endotélio vascular (VEGF), o fator de crescimento de hepatócitos (HGF), o fator de crescimento endotelial derivado de plaquetas (PDEGF), o fator de necrose tumoral alfa (TNFalfa) e a Interleucina-8 (IL8) além de outros marcadores da angiogênese, como o antígeno nuclear de proliferação celular (PCNA) nos pericitos e nas células endoteliais, a collagenase tipo IV, a uroquinase e a selectina-E. Da mesma forma, fatores inibidores da angiogênese também foram identificados laboratorialmente, como o interferon alfa, o fator plaquetário 4 (FP4), a angiostatina, os inibidores de metaloproteinases, a trombospondina e a endostatina (Takahashi et al., 1994; Folkman et al, 1997; Dosquet et al., 1998; Drolet et al., 1999)

O FGFb é um dos fatores angiogênicos mais estudados. É um fator de crescimento autócrino das células endoteliais, sendo quimiotático para as células endoteliais, mitógeno para a musculatura lisa, além de induzir a formação de tubos capilares. O nível sérico de FGFb encontra-se elevado em vários tumores, como os hemangiomas e tumores renais. Segundo os estudos de Flier e Underhill (1995); Folkman et al (1997), Drolet et al.(1999) e Dosquet et al. (1998), são observados níveis elevados de FGFb urinário em crianças portadoras de hemangiomas, além da presença de anticorpos anti-FGFb e anti-VEFG nas fases proliferativa e início da involução dos hemangiomas.

Ainda segundo Folkman et al (1997), a dosagem do FGFb na urina de crianças com hemangiomas em fase proliferativa mostrou elevação de 20

a 50% em relação aos níveis normalmente esperados, retornando aos níveis normais na fase involuída. A utilidade da dosagem urinária de FGF-b concentra-se no diagnóstico diferencial com as malformações vasculares, além de ser útil na monitorização da dosagem terapêutica de drogas antiangiogênicas, como o interferon alfa.

Na fase proliferativa dos hemangiomas, além da alta expressividade de estimuladores da angiogênese, como o FGFb e o VEGF, verifica-se baixa expressividade de interferon. Sabe-se clinicamente que o interferon reduz os níveis de FGFb e que interferon alfa é encontrado no líquido amniótico, na unidade fetoplacentária e no sangue placentário. Células trofoblásticas produzem interferon e o fazem mais intensamente no primeiro trimestre da gestação. O interferon trofoblástico regula a diferenciação embrionária de células trofoblásticas e diminui as células não trofoblásticas, num fenômeno de inibição funcional. Especula-se que o hemangioma congênito poderia ser resultado da redução localizada da concentração de Interferon trofoblástico, ao passo que a apresentação pós-natal do hemangioma poderia representar a redução súbita do interferon trofoblástico após o nascimento (Boon et al., 1996).

Einchenfield (1998) ao realizar estudo de revisão sobre os hemangiomas, salienta a associação de hemangiomas a patologias da linha média, relacionando a persistência do tecido angioblástico à distúrbios precoces na embriogênese das estruturas mesodérmicas medianas, no período da 6ª à 9ª semanas de vida intrauterina. Este tecido angioblástico

poderia eventualmente proliferar, conseqüente a estímulos gerados por fatores estimuladores, como o fator de crescimento de fibroblastos (FGF), levando a uma ação estimuladora sobre os angioblastos que, por sua vez, sob o estímulo do fator de crescimento de endotélio vascular (VEGF), causariam proliferação de células endoteliais e formação de vasos sanguíneos.

A relação entre o crescimento dos hemangiomas e a ação de hormônios maternos circulantes é também sugerida, podendo explicar de certa forma a maior predileção pelas pacientes do sexo feminino (Boon et al,1996).

A presença de mastócitos em número elevado e seu papel em relação à proliferação dos hemangiomas permanecem controversos. Acredita-se haver algum tipo de interação entre mastócitos e fibroblastos. Talvez o mastócito secrete moduladores para redução da angiogênese (Takahashi et al., 1994).

6.3 ASPECTOS CLÍNICO E RADIOLÓGICO

O hemangioma é o tumor vascular mais comum e a neoplasia benigna mais freqüente da infância (Weber et al., 1990; Jackson et al., 1993;

Takahashi et al., 1994; Frieden, 1997; Brown et al., 1998; Drolet et al., 1999; Che et al, 2000; Metry, Hebert, 2000). Outros tumores vasculares, como o hemangioendotelioma kaposiforme, o hemangioendotelioma epitelióide, o hemangioendotelioma de células fusiformes, o hemangioma em tufo, o hemangiopericitoma e o angiossarcoma são relativamente raros (Enjolras et al., 2001; Ferrari et al., 2002).

Apesar da elevada incidência, os hemangiomas raramente apresentam herança familiar (Cheung et al, 1997; Walter et al, 1999). Em algumas síndromes, os hemangiomas estão presentes, sendo a mais significativa a denominada síndrome “PHACES”, pela sua gravidade, uma vez que coexistem malformações da fossa cerebral posterior, hemangioma cervicofacial, anomalias arteriais, anomalias cardíacas, anomalias oculares e anomalias esternais, sendo nove vezes mais freqüentes no sexo feminino. (Drolet et al., 1999)

A incidência de hemangiomas é estimada entre 1 a 12% das crianças caucasianas, com um ano de idade (Weber et al, 1990; Bilyk et al., 1992; Takahashi et al 1994; Brown et al, 1998; Drolet et al, 1999; Metry, Hebert, 2000). Em crianças prematuras com peso ao nascimento menor que 1000g a incidência é mais elevada, chegando a índices de 25 a 30% (Bilyk et al., 1992; Takahashi et al, 1994; Hasan et al., 2000; Metry, Hebert, 2000).

Observa-se maior incidência no sexo feminino, sendo três a cinco vezes mais freqüente, em relação ao sexo masculino (Jackson et al., 1993;

Takahashi et al, 1994; Achauer et al., 1998; Brown et al., 1998; Blei, 1999; Metry, Hebert, 2000).

Cerca de sessenta por cento das lesões ocorrem na face, trazendo preocupações estéticas, psicológicas e funcionais (Brown et al., 1998; Schiavon et al., 1998; Chen et al., 2000).

Os hemangiomas são superficiais em 50 a 60% dos casos, profundos em 15% e mistos em 25 a 35% dos casos. Hemangiomas cutâneos múltiplos e hemangiomas faciais de grandes dimensões apresentam maior associação com hemangiomas viscerais, elevando a morbidade e mortalidade em 40 a 80 por cento (Drolet et al, 1999). As lesões neonatais que envolvem mais de 3 órgãos ou sistemas são classificadas como hemangiomatose neonatal disseminada. Em geral são lesões pequenas e numerosas, envolvendo a pele, fígado, pulmões, cérebro e intestino. O quadro clínico pode incluir hepatomegalia, insuficiência cardíaca congestiva e anemia. Crianças com múltiplas lesões cutâneas merecem investigação específica (Brown, 1998; Blei, 1999; Drolet et al, 1999; Metry, Hebert, 2000).

O surgimento dos hemangiomas tipicamente ocorre entre o nascimento e a oitava semana de vida. É freqüente a presença de um sinal precursor, mais comumente uma mancha ou telangectasia no local (Brown et al 1998). Segundo alguns autores, em 50 a 55 por cento dos casos há alguma lesão presente ao nascimento (Drolet et al, 1999; Metry, Hebert, 2000).

Os hemangiomas apresentam comportamento biológico peculiar, caracteristicamente trifásico (Figura 1). A fase inicial, caracterizada por rápido crescimento da lesão é denominada fase proliferativa. Tipicamente inicia-se nas primeiras semanas de vida, momento no qual a lesão é percebida pelos pais, passando a ter crescimento acelerado.

Atingido o pico de crescimento, ao redor do segundo ano de vida, a lesão inicia um período de involução espontânea, denominada fase involutiva. A taxa média de regressão é de dez por cento ao ano (Brown et al., 1998; Che net al., 2000). A involução pode ser completa ou incompleta, deixando eventualmente alterações cutâneas que podem demandar algum tipo de tratamento. Mulliken e Glowacki (1982) observaram que na fase de involução, os hemangiomas exibem aspectos histológicos de fibrose e depósito de gordura com incorporação de timidina diminuída ou ausente.

A terceira e última fase, caracterizada por estabilidade biológica, é denominada fase involuída. Na fase involuída não mais ocorrem mudanças clínicas na lesão.

Burrows et al. (1998) realizaram extenso estudo acerca das características radiológicas das anomalias vasculares. Os hemangiomas, em sua fase proliferativa apresentam, à angiografia, artérias nutridoras e veias de drenagem dilatadas. À ressonância nuclear magnética em T1, apresentam sinal isointenso ou hipointenso em relação ao tecido muscular, com ausência de sinal. À injeção de contraste, apresentam intensificação uniforme. Nas seqüências em T2, apresentam hipersinal, como massa

lobulada, com ausência de sinal. Nos estudos de gradiente de fluxo mostram vasos perilesionais com alto fluxo. A tomografia computadorizada revela intensificação uniforme da massa, com vasos dilatados ao seu redor. O exame ultra-sonográfico mostra massa tumoral composta por vasos de alto fluxo, com pequena resistência arterial.

Na fase involutiva, à ressonância magnética, nas seqüências em T1 e T2 observa-se conteúdo variável de gordura. As mesmas alterações se observam na ultra-sonografia e na tomografia computadorizada.

Na fase involuída, a angiografia mostra uma lesão avascular. A ressonância em T1 mostra lesão com hipersinal (similar à gordura), sem intensificação após a injeção de contraste. Em T2, apresenta hiposinal (similar à gordura), sem sinais de fluxo sanguíneo nos estudos de gradiente. À tomografia observa-se uma massa com densidade de tecido gorduroso. Ao ultra-som mostra-se como uma massa avascular ecogênica.

Apesar da seqüência de comportamento dos hemangiomas ser bastante conhecida, é difícil prever individualmente a duração das fases de crescimento e involução das lesões. Lesões superficiais geralmente atingem suas dimensões máximas ao redor do sexto a oitavo meses de vida, porém hemangiomas profundos podem proliferar até os 12 a 14 meses de vida. (Drolet et al, 1999).

A regressão espontânea, comum nos hemangiomas é menos esperada nas lesões mais agressivas, como os hemangioendoteliomas e os angiomas em tufos (Enjolras et al., 2001).

Especificamente com relação aos hemangiomas, algumas localizações anatômicas apresentam taxas de involução mais lentas, como as lesões localizadas em ponta nasal, lábios e região parotídea, bem como as lesões mais extensas que também costumam evoluir com cicatrizes desfigurantes (Drolet et al, 1999; Metry, Hebert, 2000). Para Pitanguy (1996), algumas lesões destroem tecidos durante seu crescimento. Hemangiomas localizados em regiões específicas, como os hemangiomas nasais, demandam atitude mais agressiva, pelo potencial risco de aplasia das cartilagens nasais, devido ao efeito de massa.

Diferentemente dos hemangiomas que classicamente surgem no período pós-natal precoce, os hemangiomas ditos congênitos são considerados uma entidade clínica particular. São caracterizados por apresentarem crescimento completo ao nascimento e regressão pós-natal rápida, entre o sexto e 14º meses de vida (Boon et al., 1996; Brown et al., 1998; Drolet et al., 1999; Metry, Hebert, 2000; Enjolras et al., 2001). Fazem diagnóstico diferencial com outras massas vasculares, como malformações vasculares artério-venosas e venosas, com o fibrosarcoma infantil, miofibromatose Infantil, malformações linfáticas, hemangioendotelioma kaposiforme, lipomielomeningocele, encefalocelos e até defeitos da parede abdominal anterior (Boon et al., 1996).

Ao longo da evolução clínica de um hemangioma, complicações ocorrem em 20% dos casos. Denominam-se complicações alterações clínicas locais ou sistêmicas decorrentes da presença do hemangioma, que

por algum motivo desviam a evolução clínica do processo benigno de surgimento, crescimento e involução completa e espontânea. Complicações podem ocorrer a qualquer momento, do surgimento à regressão completa da lesão. As complicações podem ser divididas em complicações locais inespecíficas, como ulcerações, infecções superficiais e episódios de sangramento, complicações locais específicas, em decorrência de sua localização anatômica, ou complicações sistêmicas. Cerca de um por cento destas complicações apresentam risco de vida. Ulceração é a complicação local mais comum. (Brown et al, 1998; Drolet et al., 1999).

Dentre as complicações locais específicas, a obstrução do eixo visual e a obstrução das vias aéreas são as mais graves.

Nas lesões com acometimento ocular pode ocorrer ambliopia de privação ou quadros menos severos de ptose palpebral ou astigmatismo, este último conseqüente à compressão do globo ou extensão do tumor para o espaço retro-orbital (Brown et al., 1998; Drolet et al., 1999). Ambliopia pode ocorrer, se houver privação visual por mais de 2 semanas (Metry, Hebert, 2000).

Hemangiomas de vias aéreas em geral são superficiais, unilaterais e subglóticos. Sintomas surgem geralmente entre os 6 e 12 meses de vida. O quadro clínico típico é de rouquidão e estridor com progressiva insuficiência respiratória obstrutiva. Quarenta por cento das lesões necessitam de traqueostomia, segundo os estudos de Drolet et al (1999) e Metry e Hebert (2000).

Observa-se em vários estudos, que a distribuição dos hemangiomas na região de bochechas, lábios, região mandibular e pescoço está relacionada a uma maior incidência de lesões concomitantes em vias aéreas superiores (Orlow et al, 1997; Brown et al, 1998; Blei, 1999; Drolet et al, 1999; Metry, Hebert, 2000).

As complicações sistêmicas relacionam-se ao volume das lesões e sua multiplicidade, que podem levar a quadros consumptivos ou de insuficiência cardíaca congestiva por hiperfluxo.

O fenômeno de Kasabach-Merrit, descrito inicialmente em 1940, outrora considerado uma complicação sistêmica dos hemangiomas (Argenta, 1982) é caracterizado por anemia hemolítica, trombocitopenia e coagulopatia, ocorrendo em extensas lesões vasculares tumorais. Recentes estudos têm comprovado que as lesões presentes na síndrome não são simples hemangiomas e sim outros tipos de lesões vasculares, mormente o hemangioendotelioma kaposiforme e o angioma em tufo. A incidência é semelhante em relação ao sexo, fato este bastante distinto da taxa de incidência por sexo nos hemangiomas (Drolet, 1999). Em um estudo retrospectivo, Enjolras et al (1997) avaliam 22 crianças, sendo 11 do sexo masculino e 11 do sexo feminino, com lesões em membros, tronco e região de cabeça e pescoço, observando em todos os casos trombocitopenia severa, lesões mais infiltrativas, com áreas de não involução, compostas por tecido ativo. Em todos os casos o diagnóstico não foi consistente com hemangioma, firmando-se o diagnóstico histológico de

hemangioendotelioma kaposiforme. Os mesmos autores observaram que na Síndrome de Merrit Kasabach não há predileção anatômica, podendo haver erosão óssea. A histologia é típica, com proliferação de células fusiformes, diferente do aspecto clássico dos hemangiomas, onde se observa proliferação de células endoteliais e pericitos agrupados de maneira lobular, como amplos vasos nutrientes e de drenagem.

De acordo com Metry e Hebert (2000), o hemangioendotelioma kaposiforme é caracterizado por alto índice de mortalidade, apesar de histologicamente ser considerado benigno. Acomete, via de regra, crianças menores que 2 anos de idade. São unifocais, cutâneos ou retroperitoneais. O crescimento é de aspecto nodular, violáceo, com telangectasias e equimoses. No hemangioendotelioma kaposiforme observam-se níveis de FGFb e VEGF reduzidos.

O angioma em tufo, também chamado de hemangioma capilar progressivo ou angioblastoma de Nakagawa tem taxa de crescimento lenta, acomete mais o tronco, não apresenta involução, e pode ser complicado pelo desenvolvimento da síndrome de Kassabach-Merit. O quadro clínico é caracterizado pela presença de placas ou nódulos subcutâneos azul-avermelhados, amolecidos, com bordas definidas e depressão central. À microscopia observam-se numerosos lóbulos de capilares na derme, compostos de células fusiformes, com o mesmo aspecto do hemangioendotelioma kaposiforme (Cattean et al, 1998).

6.4 ANÁLISE DA CASUÍSTICA

6.4.1 Análise geral da casuística

A opção de se avaliar nesta dissertação as lesões do território cervicofacial, deve-se a alta frequência de hemangiomas nesta localização. Achauer et al. e Brown et al. (1998) observam que em cerca de 60% dos casos, as lesões são faciais. Enjolras et al. (1990), ao avaliar casos graves observa preferência das lesões pela região cervicofacial em 22 de 25 casos.

De maneira geral, os dados epidemiológicos obtidos na presente dissertação foram compatíveis aos dados de literatura.

A idade média de surgimento das lesões, ao redor dos 15 dias de vida, ocorreu dentro do período de maior incidência, ao redor das primeiras três semanas. Não foi possível categorizar nenhum caso como hemangioma congênito, quer pela presença ao nascimento ou evolução clínica.

A grande maioria dos hemangiomas é avaliada, diagnosticada e seguida em nível ambulatorial pelos pediatras, em consultórios de puericultura. É esperado que somente os casos mais graves ou comprometedores da estética ou função sejam referenciados ao cirurgião plástico, nas fases de crescimento máximo da lesão, ao redor do segundo

ano de vida, coincidente com a média da idade dos pacientes à primeira consulta.

A distribuição quanto ao sexo, na presente amostra, mostrou relação de 4.7 pacientes do sexo feminino para cada paciente do sexo masculino, coincidente com os resultados obtidos nos estudos de Jackson et al. (1993), Blei (1999) e Metry e Hebert (2000). Estes dados superaram as proporções para sexo observadas nos estudos de Weber (1990) e Achauer et al. (1998).

Com relação à presença de prematuridade, os índices foram visivelmente superiores às taxas de prematuridade para a população do Estado de São Paulo, conforme os dados fornecidos pelo Sistema Único de Saúde, confirmando a maior incidência de hemangiomas em recém nascidos prematuros (Bilyk et al., 1992; Takahashi et al, 1994; Metry, Hebert, 2000, Datasus, 2002). Discordando deste achado, Achauer et al. (1998), observaram em 259 casos, incidência de prematuridade em 10% de seu universo amostral, contra uma taxa populacional de nove por cento.

Apesar da predominância por pacientes de pele branca, a incidência em pacientes de pele mista foi de aproximadamente um terço dos casos, corroborando o fato da miscigenação racial em nossa sociedade.

Apesar da taxa de prematuridade observada, a presença concomitante de baixo peso ao nascer não foi verificada, observando-se peso médio ao nascer de 2919g. Em casos de maior severidade, a presença de baixo peso e prematuridade são mais evidentes. Enjolras et al (1990)

observaram que dentre seus 25 casos de hemangiomas graves, 50% apresentaram peso ao nascimento inferior a 2500g.

Gemelaridade já foi aventada como característica predisponente ao surgimento de hemangiomas. Cheung et al. (1997) realizaram estudo em 118 gemelares com hemangiomas em pelo menos um dos gêmeos. Os autores observam história familiar de hemangiomas em 10% dos casos. Dos 236 indivíduos, 139 tinham hemangiomas, 101 eram do sexo feminino e 38 masculinos. Setenta em um por cento eram prematuros, menores que 38 semanas. Quarenta eram monozigóticos e 78 dizigóticos. No estudo não observaram relação entre gemelaridade e incidência de hemangiomas. O estudo sugeriu que hereditariedade não é fator fundamental no desenvolvimento de hemangiomas. No entanto, ser do sexo feminino, ter pele clara e história familiar, provavelmente aumenta a chance de desenvolvimento de hemangiomas quando se associam fatores extragenéticos estimuladores da ocorrência destas lesões. Na amostra estudada na presente dissertação não foram observados casos de gemelaridade.

A presença de algum estigma ou sinal precursor no local de desenvolvimento da lesão é bastante freqüente. Manchas ou telangectasias no local foram os achado mais comuns, observados em 73% dos casos.

A presença de complicações locais foi inferior à média observada em outros estudos. Apesar de bastante variável, acredita-se que a taxa geral de complicações esteja ao redor de 20%, contrastando com a incidência, na

presente amostra de 12%. Achauer et al. (1998) observaram taxa de complicações geral de 49%, ao passo que Blei (1999) observa taxas de 28%. Da mesma forma que observado na literatura, a presença de ulceração foi a complicação local mais comum, seguida de sangramento e infecção superficial.

6.4.2 Análise da casuística submetida ao questionário de avaliação objetiva

Algumas diferenças puderam ser observadas com relação aos dados de casuística no grupo de 38 pacientes submetidos ao questionário e que, portanto, retornaram para seguimento em longo prazo.

A relação entre número de pacientes do sexo feminino e do sexo masculino elevou-se de 4,7 para 6,6. Seria possível especular que as pacientes do sexo feminino teriam lesões mais graves ou a preocupação estética, por parte dos pais, foi mais intensa.

A incidência conforme cor da pele, prematuridade e peso ao nascer não se mostraram diferentes, da mesma forma que a época de surgimento ou a presença e tipo de lesões precursoras.

A taxa de permanência dos casos em seguimento foi de 67%. Ou seja, aproximadamente um em cada três pacientes manteve seguimento e retornaram para avaliação pós-tratamento. Em relação à localização anatômica, dois terços dos pacientes com lesões em bochechas, lábios,

nariz, pálpebra inferior, região cervical e orelhas permaneceram em acompanhamento e todos os pacientes com lesões em frente mantiveram seguimento. Lesões menos aparentes, como em couro cabeludo tiveram menor índice de retorno para seguimento, o que sugere a presença de relação entre locais anatômicos de exposição e maior preocupação estética por parte dos pais, forçando o seguimento e a busca de soluções para o caso, como corroboram os estudos de Van de Meulen et al. (1994), Frieden (1997), Blei, (1999), Drolet et al. (1999) e Mulliken et al. (2002).

De acordo com Drolet et al. (1999) o efeito de um hemangioma sobre os pais não deve ser subestimado. Em um recente estudo sobre pacientes com hemangiomas faciais maiores que 1cm de diâmetro, observou-se que as reações paternas de descrença e medo foram comuns e semelhantes em intensidade às reações parentais à malformações permanentes. Pais referiram que foram submetidos a uma série de observações feitas por estranhos, incluindo acusações de abuso infantil.

Com relação ao tipo de tratamento e permanência em seguimento, os pacientes submetidos a tratamentos clínico, cirúrgico e por observação apresentaram respectivamente taxas de retorno para seguimento de 80%, 75% e 47%. Como a maior gravidade do caso se correlacionou à indicação da terapia ativa, sugere-se que a existência de uma conduta ativa aumenta o elo de ligação entre médico e paciente, tornando o acompanhamento mais sólido e duradouro.

6.5 OPÇÕES TERAPÊUTICAS

6.5.1 Indicações do tratamento

Considerando a totalidade dos casos de hemangiomas numa população, a maioria dos pacientes apresenta lesões de pequenas dimensões, sem comprometimento funcional ou estético. A observação clínica, no aguardo de uma regressão espontânea é a norma para estes casos e qualquer outro tipo de conduta estará sujeito a críticas.

Ao se avaliar os casos que compuseram a presente casuística, observa-se que o perfil de pacientes diferiu da predominante simplicidade dos casos prevalentes na população. Isto é explicado ao se considerar pacientes referidos a um serviço especializado de cirurgia plástica, onde as situações clínicas exigem ou permitem uma abordagem mais ativa.

De acordo com Frieden (1997) os objetivos principais da abordagem ao paciente com hemangioma são prevenir ou reverter complicações com risco de vida, prevenir alterações permanentes deixadas pela involução, minimizar problemas psicossociais para o paciente e sua família, evitar procedimentos que potencialmente deixam cicatrizes, sejam muito agressivos ou cujos efeitos tóxicos sejam excessivos, além de prevenir e tratar lesões ulceradas, com o objetivo de minimizar dor, infecção e cicatrizes inestéticas.

Não há dúvida, atualmente, sobre a indicação de tratamento nos casos de complicações específicas ou sistêmicas. Os casos de indicação absoluta de tratamento correspondem a cerca de 10 a 20% da totalidade dos casos, conforme relatam Takahashi et al (1994), Orlow et al. (1997) e Dosquet et al. (1998). Na presente dissertação, cinco dentre os 62 casos iniciais apresentaram indicação absoluta de tratamento, perfazendo oito por cento da amostra. As justificativas para o tratamento foram obstrução do eixo visual em três casos e comprometimento das vias aéreas em dois casos.

A grande questão, portanto, se refere às situações em que não há necessidade absoluta de tratamento, porém a aceleração da resolução do problema poderia fornecer ao paciente e familiares uma melhoria na qualidade de vida, sem a necessidade do aguardo da involução espontânea, que nem sempre ocorre de maneira completa. Segundo Blei (1999) uma das vantagens da indicação de tratamento ativo seria a possibilidade de “catalisar” a fase de involução.

Nesta categoria enquadram-se os hemangiomas que apresentam em sua evolução complicações locais freqüentes, como sangramento, ulceração e infecção local, deformidades estéticas com potencial comprometimento funcional durante o desenvolvimento das estruturas anatômicas - como nas lesões nasais e labiais, lesões que não apresentam indícios de regressão espontânea e as situações onde o comprometimento psicossocial, para o paciente e familiares torna-se significativo.

Para Achauer et al. (1998) a indicação formal de tratamento dos hemangiomas pode ser considerada nas situações de infecção, ulceração, sangramentos de repetição, obstrução orifical e quando problemas psicológicos ultrapassam as possibilidades de condução conservadora do caso.

A pressão familiar pelo desaparecimento da lesão é um dos fatores mais significativos quando se planeja uma abordagem ativa da lesão. Deve-se, no entanto, avaliar com critério uma indicação por pura ansiedade familiar em função dos riscos que os tratamentos ativos, clínicos ou cirúrgicos, possam oferecer.

Para Chowdri et al.(1994) apesar de explanações detalhadas sobre a fisiopatologia da lesão, sua característica benigna e grande potencial involutivo, há uma grande angústia por parte dos familiares, muitas vezes aumentada pelas informações conflitantes oferecidas por outros profissionais e por pessoas próximas. Além disso, não é possível garantir com absoluta certeza, a regressão total da lesão em todos os casos.

Sob o prisma psíquico, Tanner et al. (1998) conduziram estudo sobre o enfrentamento e adaptações psicossociais frente ao paciente com hemangioma, observando que lesões desfigurantes encontram-se freqüentemente associadas a reações paternas negativas de perda e pesar, a despeito da característica benigna das lesões e do potencial involutivo. Afirmam que os profissionais envolvidos nos cuidados a estes pacientes e familiares encontram-se frente a grandes desafios no sentido de prover um

direcionamento antecipado e suporte a estes pacientes. É preciso, no entanto, que critérios objetivos sejam adotados na indicação terapêutica, ao mesmo tempo em que se respeite a individualidade dos casos de modo a se evitar condutas intempestivas ou potencialmente lesivas ao paciente, a médio e longo prazo.

De acordo com Drolet et al. (1999) o tratamento dos hemangiomas que podem causar alterações estéticas graves é mais problemático. A predição acurada de qual hemangioma causará uma alteração significativa é muito difícil. A seleção do método de tratamento é multifatorial, incluindo a localização, profundidade, idade do paciente, presença de complicações, experiência do cirurgião e preferência dos pais. Diversos fatores como pesquisas em angiogênese, melhor conhecimento e aceitação da classificação atual, novas técnicas de imagem, identificação de complicações e novos métodos terapêuticos como o uso de interferon e laser tem mudado a abordagem das lesões, permitindo uma conduta mais ativa e com menores efeitos adversos.

Frieden (1997) considera adequada a conduta ativa na idade pré-escolar, quando as repercussões emocionais se tornam evidentes e a opção terapêutica for claramente benéfica.

Segundo Enjolras et al (1993), Brown et al (1998) e Metry e Hebert (2000) cerca de 20 a 45% dos hemangiomas deixam alguma seqüela que indicará uma conduta cirúrgica para tratamento da lesão involuída. Portanto, por que esperar até a idade escolar para iniciar tratamento ativo se é

possível obter resultado satisfatório mais precocemente? Por outro lado, é possível que uma conduta ativa crie seqüelas permanentes de difícil resolução?

Existem poucos estudos que discutem objetivamente estas dúvidas, mostrando dados concretos, que subsidiem uma ou outra conduta, principalmente se consideramos que os casos apresentam características únicas e individuais, e que há resposta variada frente a alguns tipos de tratamento propostos.

A resposta a estas questões só pode ser obtida se compararmos objetivamente os resultados das diversas condutas.

De forma geral, uma comparação objetiva de resultados pode ser idealizada por avaliações realizadas pelo próprio paciente, por seus pais ou através de avaliações realizadas por profissionais médicos.

No presente estudo, a avaliação pelo próprio paciente foi descartada por se tratarem de pacientes pediátricos. A avaliação pelos pais é alvo de críticas severas, pois a opinião paterna de melhora pode ser influenciada pelo efeito emocional do tratamento.

Degardin et al (1998) avaliaram 29 pacientes submetidos a tratamento cirúrgico, sendo 19 do sexo feminino, com seguimento de 3 anos e 8 meses, avaliando o aspecto da cicatriz, as complicações pós-operatórias, a necessidade de tratamento secundário, a satisfação do cirurgião e do paciente. As indicações cirúrgicas foram estéticas, funcionais ou para tratamento de complicações. Em 24 casos a cicatriz final foi aceitável. A

avaliação qualitativa da cicatriz foi mais satisfatória para os pais do que para a equipe cirúrgica.

A avaliação objetiva, por profissionais médicos que atuam na especialidade, ao nosso ver, constituiu-se a maneira mais fidedigna de avaliação objetiva dos resultados. A preocupação com a imparcialidade das avaliações foi demonstrada pelo desconhecimento prévio, por parte dos avaliadores, dos casos clínicos a serem avaliados, e pela não informação sobre o tratamento utilizado em cada paciente, no momento da avaliação pré e pós-tratamento. Objetivou-se, desta forma, a preocupação única de avaliar a imagem fotográfica, sem influências exercidas pelo tipo de tratamento realizado.

6.5.2 Métodos de tratamento

O tratamento dos hemangiomas cutâneos pode ser dividido inicialmente em duas categorias: o tratamento expectante ou por observação e o tratamento ativo.

O tratamento expectante ou por observação é a conduta mais freqüentemente utilizada. A avaliação periódica, através de mensurações e controle fotográfico, consta do método, permitindo uma avaliação crítica e temporal da evolução.

Geralmente o tratamento por observação requer apoio psicológico para os pacientes e familiares, uma vez ser comum a idéia de que “nada está sendo feito pelo paciente”. A aderência ao tratamento tende a ser menor, caso cuidados especiais não sejam tomados de modo a manter o paciente e familiares confiantes e seguros.

A utilização de fotografias e a exemplificação e ilustração de outros casos com evolução benigna, auxiliam médico e paciente na manutenção de uma relação adequada.

Deve ser esclarecido ao paciente que a decisão pela conduta é uma decisão conjunta. Simultaneamente, o profissional deve ter amplo controle da situação. É de fundamental importância trazer ao paciente a perspectiva de outras medidas terapêuticas, caso haja necessidade, a qualquer momento.

A conduta por observação não garante a involução completa da lesão. Nos casos sem regressão total, a decisão da indicação de tratamento ativo é, em suma, postergada ao tratamento das seqüelas na fase involuída.

As condutas ativas podem ser divididas em tratamento clínico medicamentoso e tratamento cirúrgico.

No tratamento clínico utilizam-se drogas com potencial antiangiogênico, como os corticosteróides e o interferon alfa.

A utilização de corticosteróides para o tratamento dos hemangiomas iniciou-se após a verificação fortuita da regressão de um grande hemangioma facial durante o tratamento para trombocitopenia com

corticosteróides orais (Zaren, Edgerton, 1967). A seguir, os estudos de Fost e Esterly (1968) e Edgerton (1976) comprovaram a eficácia dos corticosteróides na regressão dos hemangiomas. Edgerton (1976) analisou os vários métodos de tratamento como observação, corticosteróides tópicos e sistêmicos, compressão intermitente, embolização e excisão com enxertia ou rotação de retalhos, tatuagem cosmética, uso de neve carbônica, nitrogênio líquido, eletrodissecção e radioterapia, comentando sobre os bons resultados obtidos com a corticoterapia, principalmente nos hemangiomas capilares-cavernosos juvenis, correspondentes aos atuais hemangiomas em fase proliferativa, na classificação biológica de Mulliken e Glowacki.

O mecanismo de ação dos corticosteróides não é bem estabelecido. As hipóteses para os efeitos dos corticosteróides seriam a alteração do tônus dos esfíncteres pré-capilares por ação direta, o aumento da sensibilidade a vasoconstritores, a ação estimulatória sobre a heparina, que teria ação antiangiogênica e através da inibição de receptores estrogênicos. (Bartlett et al., 1988; Bilyk et al., 1992; Drolet et al., 1999)

As vias de administração dos corticosteróides incluem a utilização tópica, intralesional injetável e sistêmica por via oral. (Zaren, Edgerton, 1967; Bilyk et al., 1992).

A efetividade clínica é similar, para os corticosteróides orais e intralesionais, segundo alguns autores (Mulliken, Young, 1988; Gangopadhyay et al., 1996)

Os corticosteróides tópicos parecem ser os menos eficazes e são os menos utilizados.

Os corticoides intralesionais mais utilizados são o acetato de triancinolona e o acetato de betametasona, geralmente em associação. Iwanaka et al (1994) propõem um protocolo utilizando triancinolona injetável intralesional guiada por ultra-sonografia, associado a tratamento sistêmico de curta duração com corticosteróide sistêmico (prednisolona) no tratamento de hemangiomas órbito-palpebrais, observando pequena taxa de complicações associada a rápida regressão das lesões.

Kushner (1985) realizou estudo avaliando os resultados do tratamento com corticosteróides intralesionais (acetato de triancinolona e betametasona) diretamente sobre os hemangiomas. Numa série de 25 casos, observou resultados mais significativos nas primeiras 2 semanas após a injeção. Dos 25 casos, 16 tiveram resposta marcante, cinco resposta moderada e quatro, resposta mínima. Não foram observadas manifestações sistêmicas dos corticosteróides

Os corticosteróides orais mais freqüentemente empregados são a metilprednisona e a prednisolona. As doses variam conforme os protocolos de tratamento. Para a prednisona, as doses usuais variam de 2 a 3mg/kg/dia, por via oral, mantidas por cerca de 3 semanas, seguidas de doses progressivamente menores até a suspensão total do tratamento (Mulliken, Young, 1988). A resposta aos corticosteróides é bastante variável. Cerca de um terço dos pacientes apresentam regressão, cerca de um terço

estabilização da lesão e cerca de um terço não respondem ao tratamento (Drolet et al, 1999). Segundo Metry e Hebert, o uso de corticosteróides nos hemangiomas mostra resposta favorável em 30 a 90% dos casos. A evidência de resposta em geral é observada durante as duas primeiras semanas de tratamento. A suspensão da droga pode levar a efeito tipo rebote com novo crescimento da lesão, sendo possível a reintrodução do tratamento (Mulliken, Young, 1988). De acordo com Mulliken et al (1995) o efeito rebote poderia estar relacionado à suspensão abrupta da terapia com corticosteróides.

Os efeitos colaterais dos corticosteróides incluem fácies “cushingóide”, irritabilidade, alterações gastrintestinais, imunossupressão, hipertensão arterial e retardo de crescimento, sendo reversíveis com a suspensão da droga (Mulliken, Young, 1988; Boon et al, 1999; Drolet et al, 1999). Sintomas gástricos estão presentes em 20% dos casos (Metry, Hebert, 2000).

O uso de corticosteróides injetáveis na face pode apresentar efeitos colaterais como cegueira, necrose palpebral, atrofia linear, alterações de pigmentação e hematomas. (Brown et al., 1998).

Droste et al (1988) descrevem 2 casos de pacientes portadores de hemangiomas em região orbitária submetidos a tratamento intralesional com corticosteróides nas doses usuais, por duas ou mais vezes e que apresentaram atrofia do tecido subcutâneo, correspondentes aos locais de injeção e de drenagem linfática. Esta atrofia surgiu entre 6 e 7 meses após a

injeção, desaparecendo completamente em um caso e parcialmente no outro caso.

Pouco utilizados, os corticosteróides de uso tópico, como o propionato de clobetasol podem causar atrofia cutânea, hipopigmentação, acne ou rosácea, infecção local, hipertricose e supressão da adrenal (Brown et al., 1998).

Na presente dissertação a prednisona administrada por via oral foi a droga de escolha, não se observando efeitos colaterais que implicassem a suspensão do tratamento.

Como opção no tratamento clínico, o interferon é geralmente indicado como terapia de segunda linha, na falha de resposta ao corticosteróide, na contra indicação do uso de corticosteróides, na complementação após o uso de corticosteróides e na recusa do uso de corticosteróide pelos familiares responsáveis (Folkman et al, 1997)

A ação do interferon foi observada inicialmente no tratamento de patologias de etiologia viral. Seu efeito foi observado no tratamento do sarcoma de Kaposi, onde respostas de 30 a 40% foram observadas (Bilyk et al., 1992). A seguir foi utilizado, no tratamento de hemangiomatoses pulmonares, com resposta clínica significativa, iniciando uma nova etapa na terapêutica clínica dos hemangiomas (Ezekowitz et al., 1992).

O interferon alfa-2a e interferon alfa-2b estão disponíveis para o tratamento dos hemangiomas. São produzidos a partir de técnica de DNA recombinante, por engenharia genética (Metry, Henert, 2000).

Os efeitos antiangiogênicos do interferon alfa ocorrem através da inibição da proliferação endotelial e diminuição da expressão de FGF. Segundo Folkman et al. (1997), o mecanismo de ação do interferon alfa parece relacionado ao efeito de inibição da expressão de FGFb, ao nível de RNA mensageiro e proteínas.

A experiência clínica como interferon alfa-2a já é bem estabelecida. A dose utilizada de interferon alfa no tratamento dos hemangiomas é empírica, porém mostrou eficácia na maioria dos casos. Preconiza-se dose terapêutica de 3 milhões de unidades por metro quadrado de superfície corpórea, administrados diariamente, por via subcutânea (Folkman et al., 1997).

Os efeitos clínicos do interferon alfa surgem mais tardiamente, se comparados aos efeitos dos corticosteróides. O tratamento deve ser realizado em período de tempo mais longo. As respostas, no entanto são mais efetivas e não são relatados efeitos rebote (Mulliken et al, 1995).

A eficácia do interferon alfa é comprovada em inúmeros estudos, sendo a falta de resposta menos freqüente, em comparação aos corticosteróides. Ohlms et al (1994) comentam sobre os bons resultados no tratamento de lesões de vias aéreas não responsivas a corticoterapia e terapia a laser.

Chang et al (1997) relatam 4 casos em que utilizaram interferon alfa-2b no tratamento de hemangiomas com complicações sistêmicas ou complicações locais graves, obtendo resolução das complicações em 3

casos, com efeitos colaterais transitórios e semelhantes aos causados pelo interferon alfa-2a.

Os efeitos colaterais do interferon alfa incluem fadiga, leucopenia, anemia, trombocitopenia, náuseas, vômitos, febre, diarreia, elevação de enzimas hepáticas e hipotireoidismo por formação de autoanticorpos. São também descritas complicações neurológicas como a diplegia espástica, reversível com a suspensão da droga e que pode estar presente em até 30% dos casos tratados (Bilyk et al., 1992; Folkman et al, 1997; Barlow et al., 1998; Brown, 1998; Drolet et al, 1999; Greinwald et al., 1999; Metry, Hebert, 2000)

Vale salientar que os efeitos dos corticosteróides e do interferon alfa não são sinérgicos, podendo inclusive haver aumento da toxicidade e diminuição a eficácia individual de cada droga (Folkman et al, 1997; Metry, Hebert, 2000).

Historicamente, o tratamento cirúrgico dos hemangiomas evoluiu a partir das ressecções realizadas no século XVIII e XIX, feitas sob garroteamento para redução de sangramento. Na metade do século XX os procedimentos cirúrgicos deram lugar ao tratamento pelo uso da radioterapia ou queimadura com gelo seco. Conseqüente aos maus resultados observados e às seqüelas oriundas destas terapêuticas não cirúrgicas, os tratamentos baseados na utilização de radiação ionizante foram totalmente abandonados. As elevadas taxas de complicações, como radiodermite crônica, hipoplasia óssea e desenvolvimento de neoplasias malignas

secundárias impediram a manutenção destas metodologias terapêuticas (Frieden, 1997; Brown et al., 1998).

O tratamento com laser na fase proliferativa foi proposto por Achauer et al. (1998), através da utilização do laser intralesional, emitido por fibra ótica, no interior da lesão, com o objetivo de redução da massa tumoral.

Apesar de cirurgiões sempre discutirem acerca da indicação e do momento ideal para a abordagem cirúrgica dos hemangiomas, o tratamento cirúrgico foi visto por muito tempo como inadequado em função das cicatrizes resultantes. Atualmente, a maioria dos cirurgiões concorda em objetivar sempre a menor cicatriz possível. Com este objetivo, Mulliken et al. (2002) propuseram técnica de fechamento com sutura em bolsa das áreas resultantes da ressecção dos hemangiomas. Os autores observaram que em comparação a uma cicatriz linear, decorrente de uma ressecção fusiforme, obtiveram redução da cicatriz da ordem de 74% em largura e 45% em comprimento, com redução de 85% da área. Se associada uma segunda excisão a redução da área da lesão foi de 96%.

A indicação do tratamento cirúrgico na fase proliferativa ocorre nos casos emergenciais, como na obstrução do eixo visual ou de orifícios naturais, bem como em situações de indicação relativa de tratamento, na prevenção de seqüelas que podem ser causadas por destruição de estruturas anatómicas. Na face, estas situações são bastante freqüentes, quando há acometimento do nariz, lábios, pálpebras e região auricular (Carramaschi et al., 1991; van der Meulen et al., 1994; Pitanguy et al., 1996;

Diner et al, 1998; Demiri et al., 2001; McCarthy et al., 2002; Warren et al., 2002).

Segundo Enjolras et al. (1993) a cirurgia precoce é aconselhável quando os hemangiomas de face apresentam distorção preocupante com comprometimento funcional e quando se pode prever uma cicatriz aceitável, em comparação às seqüelas previsíveis no caso da involução espontânea. Segundo os autores, isto é mais freqüente nas lesões palpebrais e labiais inferiores com macroqueilia angiomatosa, onde são comuns a incompetência labial e dessecamento da mucosa. As ressecções não devem ser completas a fim de se manter tecido e evitar retração secundária, sendo recomendável a programação de um segundo procedimento de revisão ao redor dos oito a dez anos de idade.

Na opinião de Bennaceur et al. (2000) a conduta expectante deve ser repensada. Uma avaliação aos dois anos de idade deve ser feita de modo a se identificar os casos de cicatrizes inestéticas previsíveis, de modo a auxiliar na indicação de ressecção cirúrgica precoce, aproveitando-se da boa qualidade da pele nas crianças mais jovens.

Na fase involutiva dos hemangiomas, em decorrência da invasão da derme papilar pela tumoração, pode ocorrer destruição das fibras elásticas resultando em áreas de atrofia cutânea, associadas a presença de massa fibrogordurosa resultante da involução da lesão. O tratamento cirúrgico está indicado na remoção desta lesão cutânea resultante da progressão e involução dos hemangiomas (Mulliken et al., 2002).

Por fim o tratamento cirúrgico das seqüelas cutâneas remanescentes, decorrentes da involução incompleta pode ser realizado, a qualquer momento, não havendo, nesta fase outras possibilidades terapêuticas, exceto o tratamento pela fototermólise seletiva a laser, indicado no tratamento das telangectasias residuais (Degardin et al., 1998).

6.6 RESULTADOS DO TRATAMENTO

6.6.1 Comparação das condutas propostas e da concordância entre avaliadores

A conduta frente a casos extremos, emergenciais ou sem qualquer comprometimento estético e funcional é bem estabelecida e não gera dúvidas. Casos extremos apresentam condutas específicas, na indicação de terapêutica agressiva, nos casos emergenciais e na indicação de observação clínica, nos casos mais simples.

A conduta nos casos intermediários, ou seja, com alteração funcional não crítica ou com comprometimento estético significativo é controversa quanto à necessidade de tratamento, à possibilidade de seqüelas do tratamento e também pelo risco de complicações e seqüelas tardias pela não realização de tratamento ativo.

Devido à alta incidência dos hemangiomas, o número de casos que causam, de alguma maneira, uma deformidade estética significativa ou deformidade que possa futuramente comprometer a função não é desprezível. A falta de predição acurada em relação a quais hemangiomas causarão deformidades definitivas e quais lesões regredirão sem seqüelas, torna tanto a conduta conservadora, ou seja, expectante, como as condutas ativas (clínica ou cirúrgica) passíveis de indicação nas situações não emergenciais, sendo a preferência bastante variável na literatura. Considerados, portanto, casos de indicação terapêutica relativa, é de se esperar diferentes condutas entre diferentes Serviços e até mesmo entre cirurgiões de um mesmo Serviço.

Há grupos que contra-indicam formalmente qualquer tipo de tratamento ativo e grupos que adotam uma conduta terapêutica ativa em todos os casos de indicação relativa, mostrando claramente uma falta de consenso em relação à melhor conduta nestes casos.

A decisão da conduta tem caráter individualizado não somente pela particularidade do caso, mas também decorrente da opinião pessoal do cirurgião.

Ao se avaliar as condutas realizadas na presente dissertação, observou-se grande disparidade entre as condutas realizadas pelo autor e as condutas iniciais sugeridas pelos avaliadores, mostrando claramente a falta de consenso existente. Apesar das avaliações de resultados se

mostrarem satisfatórias, a opinião de cada cirurgião acerca da conduta inicial foi significativamente distinta.

O contato médico-paciente, inexistente para os avaliadores, fez da decisão uma opinião puramente técnica. A decisão de condutas em muitos casos dependeu de aspectos emocionais, psicológicos e até sócio-culturais podendo explicar, em parte, a disparidade de condutas.

As diferenças de opinião também puderam ser notadas, entre os avaliadores, ao se comparar as notas atribuídas por cada um, aos quesitos em avaliação. Quando comparadas entre si, as médias das notas de cada observador, não se mostraram semelhantes estatisticamente.

Porém, o paralelismo na evolução das notas atribuídas por cada observador direciona o raciocínio a favor de diferenças no grau de exigência para a atribuição das notas, e não para uma ineficácia no método de avaliação.

Uma vez constatado paralelismo na evolução das notas de avaliação , foi possível a utilização das médias das notas para a realização das análises estatísticas.

6.6.2 Comparação dos resultados pré e pós-tratamento

Na presente dissertação, a avaliação retrospectiva e objetiva dos resultados visou comparar os aspectos clínicos pré e pós-tratamento, nos casos seguidos por observação e nos casos submetidos a tratamento clínico ou cirúrgico, a fim de definir se houve melhora com o tratamento e qual tipo de tratamento ofereceu o índice de melhora mais favorável. A utilização de um protocolo de condutas frente a estes casos foi necessária, de modo excluir os casos emergenciais e tornar a indicação de tratamento o mais objetiva possível.

A decisão pelo tipo de tratamento dependeu do comprometimento funcional, da presença ou ausência de distorção de estruturas anatômicas, do comprometimento estético, da presença de complicações locais e do comprometimento psicológico (Figura 3).

A unanimidade da indicação da conduta expectante classicamente adotada, excetuando-se os casos emergenciais, tem sido colocada em xeque com mais freqüência nos estudos mais recentes (Bennaceur et al, 2000; Mulliken et al, 2002). A idéia de se aguardar a involução da lesão e caso seja necessário, realizar alguma reparação na fase involuída tem sido paulatinamente substituída por uma filosofia mais liberal em termos de condutas ativas.

O tratamento por observação pode ser considerado o mais seguro e conservador em termos de chance de surgimento de seqüelas, por não acrescentar fatores de risco à evolução natural da lesão. No entanto, sempre há o risco de comprometimento definitivo de estruturas anatômicas pelo crescimento da lesão, como ocorre nos hemangiomas nasais e labiais durante a proliferação da lesão.

Achauer et al (1998) observaram em seu estudo envolvendo 259 pacientes que houve conduta terapêutica ativa em 79,4% dos casos. Os resultados mostraram uma diferença estatisticamente significativa em relação a alteração de volume, cor e textura, dependendo do tratamento, sendo sempre melhor que observação exclusiva.

A pressão social e o desenvolvimento tecnológico têm permitido indicar o tratamento mais precocemente, durante as fases proliferativa e de involução, obtendo-se resultados em longo prazo tão bons e até melhores, quando comparados aos casos submetidos à conduta clássica expectante. No entanto a avaliação destes resultados tem sido tratada na literatura de maneira extremamente subjetiva, baseando-se na impressão dos cirurgiões ou dos familiares de modo não parametrizado (Thomson, Lanigan, 1979; Pitanguy et al, 1996; Degardin et al., 1998, Chen et al, 2000)

A utilização de um protocolo de conduta minimiza a subjetividade na indicação do tratamento, deixando os critérios subjetivos de indicação somente para os fatores psicossociais envolvidos em cada caso, como

pressão familiar, pressão de outros profissionais ou aspectos psicológicos do paciente.

Portanto, ao nosso ver, uma vez estabelecida a possibilidade de tratamento precoce há a necessidade imperativa de realização de avaliações objetivas dos resultados a fim de corroborar a conduta frente à literatura científica específica.

Cria-se, desta maneira, um amplo campo de pesquisas no sentido de se avaliar objetivamente a melhor conduta nos casos de indicação relativa, no sentido de oferecer o tratamento ideal, que minimize os riscos, forneça o melhor resultado estético e funcional, no menor período de tempo.

O método utilizado neste estudo se mostrou estatisticamente confiável e elucidativo. A aplicação de um questionário objetivo de avaliação fotográfica a profissionais da área permitiu a avaliação objetiva, baseada em quesitos comparáveis entre os casos.

O período de seguimento por paciente foi considerado, conforme o mínimo necessário para a recuperação pós-operatória, resposta ao tratamento clínico e involução espontânea da lesão, nos casos de conduta conservadora.

Devido ao potencial intrínseco de involução dos hemangiomas, a melhora evolutiva sempre é esperada, independente da utilização ou não de algum tipo de tratamento, a não ser que a atitude terapêutica cause complicações ou seqüelas iatrogênicas. Portanto a observação de que todos os casos apresentaram melhora evolutiva era esperada. A evolução dos

casos não submetidos a tratamento e seguidos por observação pôde assim ser considerada como a curva básica de evolução da patologia.

A avaliação dos quesitos no momento pré-tratamento mostrou média das notas para os casos submetidos a observação sempre superiores às médias das notas pré-tratamento para os casos submetidos à tratamento ativo, com exceção do quesito “comprometimento funcional”. Os casos submetidos à observação são os casos com menor comprometimento estético e funcional, uma vez que houve padronização das condutas conforme critérios pré-estabelecidos. Desta maneira, suas avaliações iniciais tendem a ser mais bem classificadas. Da mesma forma, todos os casos estudados não apresentavam comprometimento funcional severo no pré-tratamento, explicando a ausência de diferenças estatisticamente significativas para as médias das notas do quesito “comprometimento funcional”.

Ao se observar as médias das notas no período pós-tratamento, foi possível observar melhora evolutiva em todos os quesitos, para todos os pacientes, com exceção dos pacientes submetidos a tratamento por observação, na avaliação do comprometimento funcional, onde obviamente não havia espera de melhora, por não haver comprometimento funcional desde o momento inicial.

Os pacientes submetidos a tratamento cirúrgico foram os que apresentaram o melhor índice de melhora evolutiva (IME), sendo esta melhora estatisticamente superior aos IME obtidos com as outras

modalidades terapêuticas. Foi possível, com o tratamento cirúrgico, a obtenção de resultados satisfatórios, de modo a aproximar da normalidade as deformidades de contorno, volume, simetria, e aspecto da pele nas áreas acometidas. O tratamento cirúrgico, ao mostrar resultados similares à observação clínica, associados aos melhores índices de melhora evolutiva corroboraram a segurança do método de tratamento cirúrgico na abordagem dos hemangiomas, durante as fases de proliferação e involução.

Podemos considerar que os resultados do tratamento cirúrgico foram favorecidos pela conduta de se realizar ressecções intralesionais, permitindo que as cicatrizes fossem posicionadas no interior ou nos limites das lesões. O tratamento cirúrgico, por trazer um resultado evidente mais precoce, permitiu uma melhora psicológica mais rápida e um retorno mais acelerado à situação de normalidade, dados estes não avaliados na presente dissertação, porém merecedores de comentários.

O tratamento clínico com corticosteróide sistêmico não apresentou, em nenhum caso, efeitos colaterais que levassem a interrupção do tratamento. No entanto os índices de melhora foram inferiores e muito próximos aos da conduta por observação, havendo espaço para a discussão de sua validade como método de tratamento neste grupo selecionado de pacientes.

6.7 Considerações finais

Parece-nos lógico selecionar e direcionar os casos para opções terapêuticas específicas, uma vez que seria eticamente discutível a realização de um estudo prospectivo duplo cego, por se tratar, até certo ponto, de lesões com características de comportamento individualizado.

As curvas de evolução e a utilização de um índice percentual de melhora permitiram a visualização da progressão evolutiva das lesões, ou seja, a progressão temporal dos casos para uma situação clínica melhor ou pior, em comparação ao momento inicial.

O que nos pareceu mais importante foi o objetivo final do tratamento: dedicar-nos ao máximo à profissão, com perseverança, visão de futuro e sensatez, de forma a oferecer aos pacientes o melhor tratamento possível e o retorno a uma situação de normalidade.

7 CONCLUSÕES

1. O método de avaliação utilizado foi eficaz, permitindo uma visão objetiva dos resultados.

2. Os resultados favoráveis obtidos com o tratamento cirúrgico, evidenciados pelos índices de melhora evolutiva, sugerem indicar o tratamento cirúrgico como melhor opção que o tratamento por observação, nos pacientes portadores de hemangiomas cervicofaciais, considerando-se os critérios utilizados para a indicação de tratamento.

3. Os resultados obtidos com o tratamento clínico, considerando-se critérios protocolados para indicação desse tratamento, não permitiram sugerir esta terapêutica, como opção ao tratamento por observação.

Anexo 1**FICHAS DE REGISTROS DE DADOS**

PROTOCOLO MULTIDISCIPLINAR
Hemangiomas e Malformações Vasculares
Disciplina de Cirurgia Plástica da FMUSP

Responsável: Dr. Dov C. Goldenberg

I. IDENTIFICAÇÃO E DADOS GERAIS

1. PACIENTE _____
 2. RGHC: _____ 3. CLÍNICA: _____
 4. IDADE: _____ 5. DATA NASC ____/____/____ 6. SEXO [] M [] F
 7. COR [] B [] P [] M [] A 8. DATA 1ª CONSULTA ____/____/____
 9. ENDEREÇO: _____
 NUM. _____ COMPL _____ BAIRRO _____
 CIDADE _____ ESTADO _____ CEP _____
 FONE _____

II. DADOS DA GESTAÇÃO E PARTO

1. PARTO [] TERMO _____ [] PRÉ-TERMO _____ [] PÓS-TERMO _____
 2. PESO AO NASCIMENTO _____g
 3. TIPO DE PARTO _____

III. ASPECTOS CLÍNICOS

1. INÍCIO DOS SINTOMAS
 [] NASCIMENTO
 [] INFÂNCIA ____d ____m ____a
 [] JUVENTUDE ____a

2. CARACTERÍSTICAS DOS PRIMEIROS SINTOMAS

2.1 SURGIMENTO

- ☐ ESPONTÂNEO
- ☐ TRAUMA
- ☐ OUTROS _____

2.2 QUADRO CLÍNICO INICIAL

- ☐ TUMOR
- ☐ MANCHA
- ☐ SANGRAMENTO
- ☐ PRURIDO

3. CARACTERÍSTICAS ATUAIS DA LESÃO

3.1 LOCALIZAÇÃO

- ☐ FACE
 - ☐ frontal ☐ pálp. Sup
 - ☐ pálp. Inf ☐ nariz
 - ☐ lábio sup ☐ labio inf
 - ☐ bochecha
- ☐ PESCOÇO
- ☐ TRONCO
 - ☐ ANTERIOR
 - ☐ POSTERIOR
- ☐ MEMBRO SUPERIOR
- ☐ MEMBRO INFERIOR

3.2 TIPO DE LESÃO

3.2.1 CONTORNO

- ☐ PLANA
- ☐ TUMORAL

3.2.2 PROFUNDIDADE

- ☐ SUPERFICIAL
- ☐ PROFUNDA

3.2.3 COLORAÇÃO

- ☐ SEM ALTERAÇÃO CUTÂNEA
- ☐ TELANGECTÁSIAS
- ☐ AVERMELHADA
- ☐ VINHO DO PORTO
- ☐ OUTROS

3.3 EXAME FÍSICO

- ☐ SÓLIDA
- ☐ COMPRESSÍVEL
- ☐ REENCHIMENTO
- ☐ FRÊMITO
- ☐ SOPRO
- ☐ VARIAÇÃO DE TAMANHO
 - ☐ POSIÇÃO ☐ PRESSÃO ARTERIAL
 - ☐ CHORO ☐ TEMPERATURA
 - ☐ GESTAÇÃO

- ☐ VARIAÇÃO DE COLORAÇÃO
 - ☐ POSIÇÃO
 - ☐ CHORO
 - ☐ GESTAÇÃO
- ☐ PRESSÃO ARTERIAL
- ☐ TEMPERATURA
- ☐ ULCERAÇÃO
- ☐ SANGRAMENTO
- ☐ INFECÇÃO

3.4 OUTROS SINTOMAS CLÍNICOS

- ☐ NEUROLÓGICOS
- ☐ PLAQUETOPENIA
- ☐ COAGULOPATIA
- ☐ INSUFICIÊNCIA CARDÍACA
- ☐ SINTOMAS VISCERAIS

IV. CLASSIFICAÇÃO DIAGNÓSTICA

1. ☐ HEMANGIOMA
 - ☐ SUPERFICIAL
 - ☐ PROFUNDO
 - ☐ MISTO
2. ☐ MALFORMAÇÃO VASCULAR
 - ☐ CAPILAR
 - ☐ ARTERIAL
 - ☐ VENOSA
 - ☐ ARTERIO-VENOSA
 - ☐ MACROFÍSTULA
 - ☐ MICROFÍSTULA
 - ☐ LINFÁTICA
 - ☐ COMPLEXA

V. CARACTERIZAÇÃO PORMENORIZADA/DETALHES IMPORTANTES

VI. TERAPÊUTICA

1. ☐ EXPECTANTE

2. ☐ CLÍNICA

2.1 ☐ CORTICÓIDE LOCAL

Medicamento:

Dose:

Num. Doses:

Dose total

Tempo:

2.2 ☐ CORTICÓIDE SISTÊMICO

Medicamento:

Dose:

Num. Doses:

Dose total

Tempo:

2.3 ☐ ALFA-INTERFERON

Medicamento:

Dose(UI/Kg/d):

Num. Doses:

Dose total

Tempo:

3. ☐ CIRÚRGICA

3.1 ☐ RADIOLOGIA INTERVENCIONISTA

☐ EMBOLIZAÇÃO

☐ TERAPÊUTICA

☐ PRÉ-OPERATÓRIA

3.2 ☐ ALCOOLIZAÇÃO

3.3. ☐ LASER

TIPO:

POTÊNCIA:

NÚMERO DE SESSÕES

3.4 ☐ CIRURGIA

☐ RESSECÇÃO PARCIAL

☐ RESSECÇÃO COMPLETA

☐ RECONSTRUÇÃO PRIMÁRIA

☐ OUTROS TIPOS DE REPARO _____

VII. EVOLUÇÃO

☐ RESOLUÇÃO ESPONTÂNEA

☐ RESOLUÇÃO COMPLETA

☐ RESOLUÇÃO PARCIAL

☐ SEQUELAS ESTÉTICAS

☐ SEQUELAS FUNCIONAIS

Anexo 2**EX CL CI****PROPOSTA DE TRATAMENTO**
Avaliador especialista – cirurgião plástico**Caso número _____**

Quanto ao caso em questão qual a conduta que indicaria inicialmente

- ☐ OBSERVAÇÃO CLÍNICA
- ☐ TRATAMENTO CLÍNICO TÓPICO
- ☐ TRATAMENTO CLÍNICO SISTÊMICO
- ☐ TRATAMENTO CIRÚRGICO – RESSECÇÃO PARCIAL
- ☐ TRATAMENTO CIRÚRGICO – RESSECÇÃO TOTAL

Anexo 3

EX CL CI
Caso número _____

Avaliação do resultado de tratamento por avaliador especialista cirurgião plástico

Orientações

- Atribua notas, de 0 a 7 para os quesitos abaixo, de modo comparativo, para as fotografias pré-tratamento e pós-tratamento
- Considere 0 (zero) para uma avaliação mais negativa e 7 para a avaliação mais positiva em cada quesito

QUESITO	NOTA	
	0	7
1. Contorno facial	Alteração máxima	Sem alteração
2. Volume da lesão:	Alteração máxima/	Sem alteração
3. Simetria	Máxima assimetria	Face simétrica
4. Comprometimento funcional	Comprometimento severo	Sem comprometimento
5. Qualidade da pele:	Má qualidade	Pele normal
6. Aspecto global da face	Menos adequado	Mais adequado

	PRÉ	PÓS
1. Contorno facial		
2. Volume da lesão		
3. Simetria facial		
4. Comprometimento funcional		
5. Qualidade da pele		
6. Quanto ao aspecto global da face		

9 REFERÊNCIAS

Achauer BM, Celikoz B, Vanderkam V. Intralesional bare Fiber laser treatment of hemangioma of Infancy. *Plast Reconstr Surg* 1998; 101: 1212-6.

Achauer BM, Chang CS, Vander KAM V. Management of Hemangiomas of Infancy: review of 245 pacientes. *Plast Reconstr Surg* 1998; 99:1301-7.

Adami, JG. The principles of pathology. Philapelpia: Lea & Febiger, v.I, 1908, p.748-759 apud Mulliken, 1988, p.28.

Argenta LC, Bishop E, CHO KJ, Andrews AF, Goran AG. Complete resolution of the life-threatening hemangioma by embolization and corticosteroids. *Plast Reconstr Surg* 1982; 70:739-44.

Barlow CF, Priebe CJ, Mulliken JB, Barnes PD, MacDonald D, Folkman J, Ezekowitz AB. Spastic diplegia as a complication of interferon alfa-2a treatment of hemangiomas of infancy. *J Pediatr* 1998; 132(3 Pt I):527-30.

Bartlett JÁ, Riding KH, Salkeld LJ. Management of hemangiomas of the head and neck in children. *J Otolaryngol* 1988; 17:111–20.

De acordo com:

Universidade de São Paulo. Faculdade de Medicina. Serviço de Biblioteca e Documentação. Guia de elaboração de dissertações e teses. São Paulo; 2002. (no prelo)

Abreviaturas dos títulos de periódicos de acordo com LIST OF JOURNALS INDEXED IN INDEX MEDICUS.

Bennaceur S, Bayonne E, Munier N, Buisso T, Teillac-Hamel D, Chretien-Marquet B. The importance of early surgery in preventing the esthetic sequelae of cervicofacial mucocutaneous hemangiomas in children. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 2000; 101:17-22.

Bilyk JR, Adamis AP, Mulliken JB. Treatment options for periorbital hemangioma of infancy. *Int J Ophthalmol Clin* 1992; 32:95-109.

Blei F. New clinical observations in hemangiomas. *Semin Cutan Med Surg* 1999; 18:187-94.

Boon L, Enjolras O, Mulliken JB. Congenital hemangiomas: evidence of accelerated involution. *Pediatrics* 1996; 128:329-34.

Boon LM, MacDonald DM, Mulliken JB. Complications of systemic corticosteroid therapy for problematic hemangioma. *Plast Reconstr Surg* 1999; 104:1616-23.

Breugem CC, Van der Horst CMAM, Hennekam RCM. Progress toward understanding vascular malformations. *Plast Reconstr Surg* 2001; 107:1509-23.

Brevière GM, Piette F, Beregi JP, Rey C. Hémangiomes et malformations vasculaires superficielles. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1999; 92:649-58.

Brown TJ, Friedman J, Levy ML. The diagnosis and treatment of common birthmarks. *Clin Plast Surg* 1998; 25:509-25.

Burrows PE, Laor T, Paltiel H, Robertson RL. Diagnostic imaging in the evaluation of vascular birthmarks. *Dermatol Clin* 1998; 16:455–88.

Carramaschi FR, Ferreira MC, Goldenberg DC, Camargo CP, Faria JC. Tratamento dos angiomas do lábio. *Rev Hosp Clin Fac Med São Paulo* 1991, 46: 128-31.

Cash TF, Horton CE. Effects of rhinoplasty on the social perception of patients by others. *Plast Reconstr Surg* 1983; 72:543-50.

Catteen B, Enjolras O, Delaporte E, Friedel J, Breviere G, Wassef M, Lecomte-Houcke M, Piette F, Bergoend H. Angiome em touffes sclérosant. A propôs de 4 oibservations aux membres inferieurs. *Ann Dermatol Venereol* 1998; 125:682-7.

Chang CJ, Achauer BM, Vanderkam VM. Reconstruction of head and neck hemangiomas with tissue expansion in the pediatric population. *Ann Plast Surg* 1997; 38:15-8.

Chang E, Boyd A, Nelson CC, Crowley D, Law T, Keough KM, Folkman J, Ezekowitz AB, Castle V. Successful treatment of infantile hemangiomas with interferon alfa-2b. *J Pediatr Hematol Oncol* 1997; 19:237-44.

Chen MT, Yeong ER, Horng SY. Intralesional corticosteroid therapy in proliferating head and neck hemangiomas; a review of 155 cases. *J Pediatr Surg* 2000; 35:420-3.

Cheung DSM, Warman ML, Mulliken JB. Hemangioma in twins. *Ann Plast Surg* 1997; 38:269–74.

Chowdri NA, Carzi MA, Fazili A, Iqbal S. Intralesional corticosteroid therapy for childhood cutaneous hemangiomas. *Ann Plast Surg* 1994; 33:46-51.

Datasus. Pesquisa sobre taxa de prematuridade na população do Estado de São Paulo. Disponível em: URL:<http://www.tabnet.datasus.gov.br>. Acesso: set.2002.

Degardin N, Martinot V, Patenotre P, Breviere GM, Piette F, Pellerin P. La part chirurgicale dans le traitement des hemangiomas. Étude retrospective à propos de 29 enfants opérés. *Ann Chir Plast Esthet* 1998; 43:649-58.

Demiri EC, Pelissier P, Genin-Etcheberry t, Tsakoniatis n, Martin d, Baudet j. Treatment of facial hemangiomas: the present status of surgery. *Br J Plast Surg* 2001, 54:665-74.

Diner PA, Petit F, Soupre V, Enjolras O, Lemarchand-Venencie F, Moraillon I, Vazquez MP Exérèse pécoce dès hemangiomes de la face: nouvelle technique par ultrasons. *Ann Dermatol Venereol* 1998; 125:605-7.

Dosquet C, Coudert MC, Wassef M, Enjolras O, Drouet L. Intérêt du dosage du bfgf (basic fibroblast growth factor) pour le diagnostic et le traitement des hemangiomas. *Ann Dermatol Venereol* 1998; 125:313–6.

Drolet BA, Esterly NB, Frienden IJ. Hemangioma in children. *N Engl J Med* 1999; 341:173–81.

Droste PJ, Ellis FD, Sondhi N, Helveston EM. Linear subcutaneous fat atrophy after corticosteroid injection of periocular hemangiomas. *Am J Ophthalmol* 1988; 105:65-9.

Edgerton MT. The treatment of hemangiomas with special reference to the role of steroid therapy. *Ann Surg* 1976; 183:517-30.

Einichenfield LF. Evolving knowledge of hemangiomas and vascular malformations beyond strawberries and port wine. *Arch Dermatol* 1998; 134:740-2.

Enjolras O, Borsik M, Herbretreau D, Merland JJ, Hadjean E, Tranbahuy, P. Indications chirurgicales dans lês angiomes de face. *J Chir* (Paris) 1993; 10:416-21.

Enjolras O, Deffrennes D, Borsik M, Diner P, Laurian C. Les tumeurs vasculaires et les regles de prise en charge chirurgicale. *Ann Chir Plast Esthet* 1998; 43:455-89.

Enjolras O, Mulliken JB, Boon LM, Wassef M, Kozakewich H, Burrows PE. Noninvoluting congenital hemangioma: a rare cutaneous vascular anomaly. *Plast Reconstr Surg* 2001; 107:1647-54.

Enjolras O, Riche MC, Merland JJ, Escande JP. Management of alarming hemangiomas in infancy: a review of 25 cases. *Pediatrics* 1990; 85:491-8.

Enjolras O, Wassef M, Mazoyer E, Frieden I, Rieu PN, Drouet L, Taieb A, Stalder JF, Escande JP. Infants with Kasabach-Meritt Syndrome do not have true hemangiomas. *J Pediatr* 1997; 130:631-40.

Ezekowitz RAB, Mulliken JB, Folkman J. Interferon alfa-2a therapy for life-threatening hemangiomas of infancy. *N Engl J Med* 1992; 326:1458-63.

Ferrari A, Casanova M, Bisogno G, Cecchetto G, Meazza C, Gandola L, Garaventa A, Mattke A, Treuner J, Carli M. Malignant vascular tumors in children and adolescents: a report from the Italian and German Soft Tissue Sarcoma Cooperative Group. *Med Pediatr Oncol* 2002; 39:109-14.

Flier JS, Underhill LH. Clinical applications of research on angiogenesis. *N Engl J Med* 1995; 333:1757-62.

Folkman J, Mulliken JB, Ezekowitz RA. Angiogenesis and hemangiomas. In: Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP, editors. *Surgery of infants and children: scientific principles and practice*, Philadelphia: Lippincott Raven Publishers; 1997. p.569-80.

Fost NC, Esterly NB. Successful treatment of juvenile hemangiomas with prednisone. *J Pediatr* 1968; 72:351-7.

Fraser J. The hemangioma group of endothelioblastomata. *Brit J Surg* 1919-1920; 7:335.

Freidel M, Bertoin P. A propos des angiomes des lèvres. *Ann Chir Plast* 1980; 25:113-6.

Frieden I. Which hemangiomas to treat—and how. *Arch Dermatol* 1997; 133:1593–5.

Gangopadhyay NA, Sharma SP, Gopal SC, Gupta DK, Panjawani K, Sinha JK. Local steroid therapy in cutaneous hemangiomas. *Indian Pediatr* 1996; 33:31-3.

Greinwald JH, Burke DK, Bonthius DJ, Bauman N, Smith RJH. An update on the treatment of hemangiomas in children with interferon alfa-2a. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1999; 125:21-7.

Hasan Q, Tan ST, Gush J, Peters SG, Davis PF. Steroid therapy of a proliferating hemangioma: histochemical and molecular changes. *Pediatrics* 2000; 105:117-21.

Iwanaka T, Tsuchida Y, Hashizume K, Kawarasaki H, Utsuki T, Komuro H. Intralesional corticosteroid injection with short-term oral Prednisolone for infantile hemangiomas of the eyelid and orbit. *J Pediatr Surg* 1994; 29:482-6.

Jackson IT, Carreño R, Potparic Z, Hussain K. Hemangiomas, vascular malformations, and lymphovenous malformations: classification and methods of treatment. *Plast Reconst Surg* 1993; 91:1216-30.

Klassen A, Jen Kinson R, Fitzpatrick R, Goodacre T. Patients' health related quality of life before and after aesthetic surgery. *Br J Plast Surg* 1996; 49:433-8.

Kushner BJ. The treatment of periorbital infantile hemangioma with intralesional corticosteroid. *Plast Reconstr Surg* 1985; 76:517-26.

Low DW. Hemangiomas and vascular malformations. *Semin Pediatr Surg* 1994; 3:40-61.

Maione TE, Sharpe RJ. Development of angiogenesis inhibitors for clinical applications. *Trends Pharmacol Sci* 1990; 11:457–61.

McCarthy JG, Borud LJ, Schreiber JS. Hemangiomas of the nasal tip. *Plast Reconstr Surg* 2002; 109:31-40.

Merland JJ, Riche MC, Monteil JP, Hadjean E. Classification actuelle des malformations vasculaires. *Ann Chir Plast* 1980; 25:105–11.

Metry DW, Hebert AA. Bening cutaneous vascular tumors of infancy when to worry, what to do. *Arch Dermatol* 2000; 136:905–14.

Mulliken JB, Boon LM, Takahashi K, Ohlms LA, Folkman J, Ezekowitz, AB. Pharmacologic therapy for endangering hemangiomas. *Curr Opin Dermatol* 1995; ?? 109-113.

Mulliken JB, Glowaki J. Hemangiomas and vascular malformation in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982; 69:412-20.

Mulliken JB, Rogers G, Marler J. Circular excision of hemangioma and purse-string closure: the smallest possible scar. *Plast Reconstr Surg* 2002; 109:1544–54.

Mulliken JB, Young AE. *Vascular birthmarks. Hemangiomas and malformations*. Philadelphia: W.B. Saunders; 1998.

Niechajev IA, Clodius L. Diagnostic criteria of vascular lesions in the face. *Ann Plast Surg* 1993; 31:32–41.

Ohlms LA, McGill TJ, Jones DT, Healy GB. Interferon alfa-2a therapy for airway hemangiomas. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1994; 103:1-8.

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; 131:643–6.

Pitanguy I, Machado BHB, Radwanski HN, Amorim NFG. Surgical treatment of hemangiomas of the nose. *Ann Plast Surg* 1996; 36:586-92.

Reinhoff WF. Congenital arterivenous fistula, an embryological study, with the report of a case. *Bull Johns Hopkins Hosp* 1924; 35:271 apud Mulliken, 1988, p.30.

Robertson RL, Robson CD, Barnes PD, Burrows PE. Head and neck vascular anomalies of childhood. *Neuroimaging Clin N Am* 1999; 9:115-32.

Schiavon G, Fusaro F, Carmignola G, Zoppellaro F, Marzaro M, Bastasin F, Perrino G. Consideración sulla terapia steroidea degli emangiomi infantili. *Minerva Pediatr* 1998; 50:105-9.

Schnyder UW. Zur klinik und histologie der angiome. II. Mitteilung: die Feuermaler (naevi teleangectatici). *Arch Dermatol-Syph (Paris)* 1954; 198:51-74 apud Niechajev, 1993, p.40.

Takahashi K, Mulliken JB, Kozakewich HP, Rogers RA, Folkman J, Ezekowitz AB. Cellular markers that distinguish the phases of hemangiomas during infancy and childhood. *J Clin Invest* 1994; 93:2357–64.

Tanner JL, Dechert MP, Frieden IJ. Growing up with a facial hemangioma: parent and child coping and adaptation. *Pediatrics* 1998; 101:446-52.

Thomson HG, Lanigan M. The Cyrano nose: a clinical review of hemangiomas of the nasal tip. *Plast Reconstr Surg* 1979; 63:155-60.

Van der Meulen JC, Gilbert M, Roddi R. Early escisión of nasal hemangiomas: the L-Approach. *Plast Reconstr Surg* 1994; 94:465-73.

Virchow R. Angiome. In *Die krankhaften geschwulste*. Berlin: August Hirschwald; 1863, v.3, p.306-425 apud Mulliken, 1988, p.27.

Walter JW, Blei F, Anderson JL, Orlow SJ, Speer MC, Marchuk DA. Genetic mapping of a novel familial form of infantile hemangioma. *Am J Med Genet* 1999; 82:77-83.

Warren SM, Longaker MT, Zide B. The subunit approach to nasal tip hemangiomas. *Plast Reconstr Surg* 2002; 109:25-30.

Weber TR, Connors RH, Tracy TF, Bailey PV. Complex hemangiomas of infants and children. Individualized management in 22 cases. *Arch Surg* 1990; 125:1017-21.

Wegner G. Ueber lymphangiome. *Arch Klin Chir* 1877; 20:641 apud Mulliken, 1988, p.27.

Zarem HA, Edgerton M. Induced resolution of cavernous hemangiomas following prednisolone therapy. *Plast Reconstr Surg* 1967; 39:79-83.