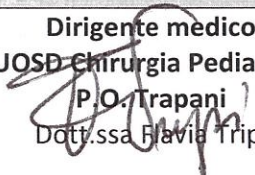
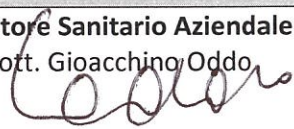

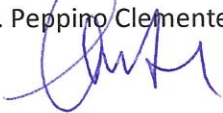

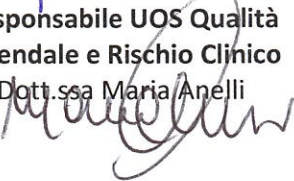



<p>PROCEDURA GESTIONALE DI SISTEMA</p> <p><b>PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE (PDTA) PER IL TRATTAMENTO DEGLI EMANGIOMI INFANTILI</b></p> <p>AZIENDA SANITARIA PROVINCIALE TRAPANI</p>	 <p>Via Mazzini, 91100 Trapani</p>	<p>Codice del documento: <b>PRG.072.DrQr</b></p> <p>Data di emissione: <b>20.09.2021</b></p> <p>N° di revisione:</p> <p>Data di revisione:</p> <p>Pagina 1 di 13</p>
--	---	--

TIPO DI DISTRIBUZIONE

- CONTROLLATA
- NON CONTROLLATA

## PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE (PDTA) PER IL TRATTAMENTO DEGLI EMANGIOMI INFANTILI

PREPARATO	VERIFICATO	APPROVATO
<p>Dirigente medico UOSD Chirurgia Pediatrica P.O. Trapani Dott.ssa Flavia Tripi</p> 	<p>Direttore Sanitario Aziendale Dott. Gioacchino Oddo</p>  <p>Direttore Sanitario Presidio Ospedaliero S. Antonio Abate Trapani Dott.ssa Maria Concetta Matorana</p>  <p>Direttore Dipartimento Materno Infantile Dott. Peppino Clemente</p>  <p>Responsabile UOSD Chirurgia Pediatrica Dott. Paolo Formica</p>  <p>Responsabile UOS Qualità Aziendale e Rischio Clinico Dott.ssa Maria Anelli</p> 	<p>Commissario Straordinario ASP Trapani Dott. Paolo Zappalà</p> 

<p>PROCEDURA GESTIONALE DI SISTEMA</p> <p><b>PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE (PDTA) PER IL TRATTAMENTO DEGLI EMANGIOMI INFANTILI</b></p> <p>AZIENDA SANITARIA PROVINCIALE TRAPANI</p>	 <p><i>Via Mazzini, 91100 Trapani</i></p>	<p>Codice del documento: <b>PRG.072.DrQr</b></p> <p>Data di emissione: <b>20.09.2021</b></p> <p>N° di revisione:</p> <p>Data di revisione:</p> <p><b>Pagina 2 di 13</b></p>
--	--	---

## SOMMARIO

1. Scopo.....	pag. 3
2. Campo di applicazione.....	pag. 4
3. Lista di distribuzione.....	pag. 4
4. Tavola aggiornamenti.....	pag. 6
5. Abbreviazioni.....	pag. 6
6. Descrizione procedura.....	pag. 7
• FASE 1: Diagnosi: indicazioni e controindicazioni al trattamento.....	pag. 8
• FASE 2: Inizio trattamento con Hemangiol.....	pag. 9
• FASE 3: Monitoraggio trattamento e sospensione.....	pag. 10
• FASE 4: Trattamento chirurgico delle sequele.....	pag.11
7. Piano terapeutico Hemangiol.....	pag.11
8. Allegati.....	pag.12
9. Riferimenti normativi e documentali.....	pag.13

<p>PROCEDURA GESTIONALE DI SISTEMA</p> <p><b>PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE (PDTA) PER IL TRATTAMENTO DEGLI EMANGIOMI INFANTILI</b></p> <p>AZIENDA SANITARIA PROVINCIALE TRAPANI</p>	 <p>Via Mazzini, 91100 Trapani</p>	<p>Codice del documento: <b>PRG.072.DrQr</b></p> <p>Data di emissione: <b>20.09.2021</b></p> <p>N° di revisione:</p> <p>Data di revisione:</p> <p><b>Pagina 3 di 13</b></p>
--	---	---

## 1. SCOPO

Gli emangiomi infantili (EI) rappresentano un problema comune nella pratica clinica interessando circa il 5% della popolazione infantile. Di questi pazienti circa il 12% necessita di trattamento medico o chirurgico in quanto a rischio di complicanze a breve e lungo termine.

In particolare la situazione epidemiologica stimata in Sicilia, in funzione dei dati ISTAT del 2019, è così rappresentata:

- 38.625 nuovi nati
- 1.931 bambini con potenziale emangioma (5%)
- 232 bambini con potenziale emangioma grave (12%)

In particolare nella Provincia di Trapani sono:

- 3.142 nuovi nati
- 157 bambini con potenziale emangioma (5%)
- 19 bambini con potenziale emangioma grave (12%)

Sebbene la maggior parte degli EI non richieda un trattamento urgente, una minoranza può sviluppare complicanze che minacciano la funzione d'organo o la vita o che presentano un importante rischio di danno estetico permanente, rendendo necessario un intervento terapeutico.

Circa il 24% dei pazienti con EI presenta complicanze ad esso correlate tra le quali l'ulcerazione rappresenta la più frequente; altre complicanze sono rappresentate da sanguinamento, disabilità visiva, deficit uditivo, insufficienza cardiaca congestizia e ostruzione delle vie aeree.

Il Propranololo, un bloccante  $\beta$ -adrenergico non selettivo originariamente progettato per il trattamento dell'ipertensione è diventato dal 2008 il trattamento medico di prima linea per l'EI.

Una formulazione orale priva di alcool, zucchero e parabeni sviluppata per l'uso nei bambini (Hemangiol, Pierre Fabre, Castres, Francia) ha ricevuto l'approvazione dalla Food and Drug Administration negli Stati Uniti nel marzo 2014 ed è stata approvata in Italia dall'AIFA con Determina sulla Gazzetta Ufficiale della Repubblica Italiana del 17 marzo 2016 (ALLEGATO 1).

**Scopo della presente procedura è di illustrare il percorso diagnostico terapeutico per il trattamento degli emangiomi infantili.**

<p>PROCEDURA GESTIONALE DI SISTEMA</p> <p><b>PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE (PDTA) PER IL TRATTAMENTO DEGLI EMANGIOMI INFANTILI</b></p> <p>AZIENDA SANITARIA PROVINCIALE TRAPANI</p>	 <p>ASP TRAPANI AZIENDA SANITARIA PROVINCIALE</p> <p><i>Via Mazzini, 91100 Trapani</i></p>	<p>Codice del documento: <b>PRG.072.DrQr</b></p> <p>Data di emissione: <b>20.09.2021</b></p> <p>N° di revisione:</p> <p>Data di revisione:</p> <p><b>Pagina 4 di 13</b></p>
--	---	---

## 2. CAMPO DI APPLICAZIONE

La presente procedura si applica all'interno della U.O.S.D. di Chirurgia Pediatrica del Presidio Ospedaliero S. Antonio Abate di Trapani e coinvolge i dirigenti medici cardiologi e radiologi, eventualmente anche dermatologi, oculisti e otorinolaringoiatri del P.O. di Trapani per quanto di specifica competenza.

Viene diffusa ai Pediatri di libera scelta (PLS) e ai dirigenti medici delle unità operative di Neonatologia e di Pediatria dei presidi ospedalieri dell'ASP, in quanto coinvolti sia nella fase di invio dei pazienti che nella presa in carico dopo la dimissione.

## 3. LISTA DI DISTRIBUZIONE

Il presente documento è inviato per conoscenza, approvazione, controllo ed applicazione, a:

- Commissario Straordinario Aziendale
- Direttore Sanitario Aziendale
- Direttore Sanitario del Presidio Ospedaliero S. Antonio Abate di Trapani
- Direttori Sanitari dei Presidi ospedalieri dell'ASP
- Direttore Dipartimento Materno Infantile
- Direttore del Dipartimento di Cure Primarie
- Responsabile UOS Qualità Aziendale e Rischio Clinico
- Direttore UOC Cardiologia, P.O. di Trapani
- Direttore UOC Radiologia, P.O. di Trapani
- Direttore UOC Dermatologia, P.O. di Trapani
- Direttore UOC UTIN e Neonatologia, P.O. di Trapani
- Responsabile UOSD di Chirurgia Pediatrica, P.O. di Trapani
- Responsabili/Direttori UU.OO. di Pediatria, Neonatologia dell'ASP di Trapani (Trapani, Marsala, Castelvetrano)
- Personale medico ed infermieristico della UOSD di Chirurgia Pediatrica
- Tutto il personale dell'ASP di Trapani che interagisce con l'applicazione della presente procedura.

E' inviata inoltre al

- Presidente dell'Ordine dei Medici della Provincia di Trapani.
- Pediatri di libera scelta della Provincia di Trapani

<p>PROCEDURA GESTIONALE DI SISTEMA</p> <p><b>PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE (PDTA) PER IL TRATTAMENTO DEGLI EMANGIOMI INFANTILI</b></p> <p>AZIENDA SANITARIA PROVINCIALE TRAPANI</p>	 <p>ASP TRAPANI AZIENDA SANITARIA PROVINCIALE</p> <p>Via Mazzini, 91100 Trapani</p>	<p>Codice del documento: <b>PRG.072.DrQr</b></p> <p>Data di emissione: <b>20.09.2021</b></p> <p>N° di revisione:</p> <p>Data di revisione:</p> <p><b>Pagina 5 di 13</b></p>
--	--	---

### 3.1 RESPONSABILITÀ NELLA DISTRIBUZIONE DELLA PROCEDURA

- **Il Direttore Sanitario Aziendale**, coadiuvato dal suo staff e dal redattore della procedura, è responsabile della corretta tenuta del documento e della sua distribuzione per livelli di responsabilità (conoscenza, approvazione, applicazione) alle seguenti figure aziendali:
  - Commissario Straordinario Aziendale
  - Direttore Sanitario del Presidio Ospedaliero S. Antonio Abate di Trapani
  - Direttori Sanitari dei Presidi ospedalieri dell'ASP
  - Direttore Dipartimento Materno Infantile
  - Direttore del Dipartimento di Cure Primarie
  - Responsabile UOS Qualità Aziendale e Rischio Clinico
  - Presidente dell'Ordine dei Medici della Provincia di Trapani.

*La distribuzione del documento avverrà esclusivamente tramite protocollo aziendale informatizzato (Folium)*

*La conservazione dello stesso, in copia o in maniera informatica, costituisce evidenza della avvenuta ricezione e della compliance dei destinatari*

- **Il Presidente dell'Ordine dei Medici della Provincia di Trapani**, coadiuvato dal suo staff, avrà cura di distribuire il documento ai Pediatri di Libera scelta (PLS) della Provincia di Trapani
- **Il Responsabile UOSD di Chirurgia Pediatrica, P.O. di Trapani, coadiuvato dal redattore della procedura**, è responsabile della distribuzione della procedura alle seguenti figure aziendali:
  - Direttore UOC Cardiologia, P.O. di Trapani
  - Direttore UOC Radiologia, P.O. di Trapani
  - Direttore UOC Dermatologia, P.O. di Trapani
  - Direttore UOC UTIN e Neonatologia, P.O. di Trapani
  - Responsabili/Direttori UU.OO. di Pediatria, Neonatologia dell'ASP di Trapani (Trapani, Marsala, Castelvetro)

*La distribuzione del documento avverrà esclusivamente tramite protocollo aziendale informatizzato (Folium). La conservazione dello stesso, in copia o in maniera informatica, costituisce evidenza della avvenuta ricezione e della compliance dei destinatari*

<p>PROCEDURA GESTIONALE DI SISTEMA</p> <p><b>PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE (PDTA) PER IL TRATTAMENTO DEGLI EMANGIOMI INFANTILI</b></p> <p>AZIENDA SANITARIA PROVINCIALE TRAPANI</p>	 <p>ASP TRAPANI AZIENDA SANITARIA PROVINCIALE</p> <p>Via Mazzini, 91100 Trapani</p>	<p>Codice del documento: <b>PRG.072.DrQr</b></p> <p>Data di emissione: <b>20.09.2021</b></p> <p>N° di revisione:</p> <p>Data di revisione:</p> <p><b>Pagina 6 di 13</b></p>
--	--	---

- **Il Responsabile UOSD di Chirurgia Pediatrica, P.O. di Trapani, coadiuvato dal redattore della procedura,** è responsabile della distribuzione del presente documento, nonché della applicazione e monitoraggio del percorso in esso contenuto, al Personale medico ed infermieristico della stessa UOSD di Chirurgia Pediatrica. La distribuzione avverrà attraverso l'allegato **Registro distribuzione documenti DR.1.PRG.001.DrQ.**, parte integrante del presente documento, che rappresenta l'evidenza della compliance del personale.
  
- **I Direttori delle unità operative elencati in lista di distribuzione** sono responsabili della diffusione del documento a tutto il personale medico da loro diretto. Sono responsabili, per quanto di loro competenza, della applicazione e monitoraggio del percorso in esso contenuto. La distribuzione avverrà attraverso l'allegato **Registro distribuzione documenti DR.1.PRG.001.DrQ.**, parte integrante del presente documento, che rappresenta l'evidenza della compliance del personale.

#### 4. TAVOLA AGGIORNAMENTI

REV.	DATA	MOTIVO
0	20.09.2021	PRIMA EMISSIONE

#### 5. ABBREVIAZIONI

ASP= Azienda Sanitaria Provinciale

P.O.= Presidio Ospedaliero

PLS = pediatri di libera scelta

U.O. = Unità Operativa

UOSD = Unità Operativa Semplice Dipartimentale

UOC = Unità Operativa Complessa

SSN = Servizio Sanitario Nazionale

EI = Emangiomi Infantili

<p>PROCEDURA GESTIONALE DI SISTEMA</p> <p><b>PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE (PDTA) PER IL TRATTAMENTO DEGLI EMANGIOMI INFANTILI</b></p> <p>AZIENDA SANITARIA PROVINCIALE TRAPANI</p>	 <p>Via Mazzini, 91100 Trapani</p>	<p>Codice del documento: <b>PRG.072.DrQr</b></p> <p>Data di emissione: <b>20.09.2021</b></p> <p>N° di revisione:</p> <p>Data di revisione:</p> <p><b>Pagina 7 di 13</b></p>
--	---	---

IHReS = Infantile Hemangioma Referral Score

PTORS = Prontuario Terapeutico Ospedaliero/Territoriale della Regione Sicilia

PHACES= P: malformazione della fossa posteriore; H: emangioma; A: anomalie delle arterie, specialmente aorta; C: difetti cardiaci; E: anomalie oculari; S: difetti sternali o del rafe sopraombelicale.

PELVIS=EI perineo, malformazioni genitali esterni, lipomielenocele, anomalie viscerali, ano imperforato o skin tag

LUMBAR=EI della regione inferiore del corpo, anomalie urogenitali, ulcerazione, mielopatia, anomalie dello scheletro, malformazioni anorettali, anomalie arteriose e renali.

SACRAL=disrafismo spinale, anomalie anogenitali, anomalie cutanee, anomalie renali o urologiche, angioma lombosacrale

PV= parametri vitali

FC= Frequenza cardiaca

SpO2= Saturazione Ossigeno

PAO= pressione arteriosa

RMN: Risonanza magnetica nucleare

## 6. DESCRIZIONE PROCEDURA

La procedura, riassunta nella flow chart in allegato (ALL.04.PRG.072.DrQr), è rivolta a tutti i pazienti con Emangioma Infantile (EI) che necessitano di trattamento.

Il PLS di appartenenza o i Dirigenti medici della U.O. di Dermatologia, della U.O. UTIN e Neonatologia e delle UU.OO. di Pediatria e Neonatologia appartenenti all'ASP di Trapani avranno cura di inviare il paziente affetto da Emangioma Infantile nei tempi opportuni (entro i 5 mesi di vita) presso la UOSD di Chirurgia Pediatrica per la valutazione ambulatoriale specialistica e l'eventuale inizio del trattamento sistemico.

Per i PLS e i Dirigenti medici della U.O. di Dermatologia, della U.O. UTIN e Neonatologia e delle UU.OO. di Pediatria e Neonatologia è utile l'utilizzo della IHReS (ALLEGATO 2) per valutare la necessità di inviare il paziente presso il centro di riferimento. IHReS è una scala di valutazione validata, sviluppata da un gruppo di esperti, testata da pediatri e medici di base. Il suo obiettivo è migliorare la capacità del personale sanitario di decidere se inviare o meno a un centro di riferimento i pazienti che presentano un emangioma infantile.

<p>PROCEDURA GESTIONALE DI SISTEMA</p> <p><b>PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE (PDTA) PER IL TRATTAMENTO DEGLI EMANGIOMI INFANTILI</b></p> <p>AZIENDA SANITARIA PROVINCIALE TRAPANI</p>	 <p>ASP TRAPANI AZIENDA SANITARIA PROVINCIALE</p> <p>Via Mazzini, 91100 Trapani</p>	<p>Codice del documento: <b>PRG.072.DrQr</b></p> <p>Data di emissione: <b>20.09.2021</b></p> <p>N° di revisione:</p> <p>Data di revisione:</p> <p><b>Pagina 8 di 13</b></p>
--	--	---

Il trattamento sistemico, quando indicato, verrà eseguito con Propranololo per via sistemica orale, con la specialità medicinale Hemangioli 3,75 mg/ml – soluzione orale – uso orale – flacone 120 ml dietro prescrizione con Piano Terapeutico (ALL.03.PRG.072.DrQr).

Il Propranololo è il farmaco di 1 scelta per il trattamento degli Emangiomi infantili.

In presenza di controindicazioni assolute all'uso del Propranololo per via sistemica (asma o comorbilità cardiologiche), nel caso in cui il farmaco non sia ben tollerato o non si dimostri efficace, è indicato, come seconda scelta, il trattamento con corticosteroidi per via orale e in particolare con Prednisolone al dosaggio di 2-3 mg/kg/die per 4-12 settimane con graduale riduzione del dosaggio e sospensione del trattamento entro i 12 mesi di età del paziente.

#### **6.1 FASE 1: Diagnosi: indicazioni e controindicazioni al trattamento**

##### **Figure di riferimento: Chirurgo pediatrico + Radiologo + Cardiologo**

Sono candidati al trattamento medico con Hemangioli i pazienti pediatrici con EI in fase proliferativa di età superiore a 5 settimane di vita che presentano almeno una di queste caratteristiche:

- Emangiomi che costituiscono una minaccia per la vita o per le funzioni vitali;
- Emangiomi ulcerati accompagnati da dolore e/o non rispondenti ai normali interventi di medicazione;
- Emangiomi a rischio di cicatrici o deformazioni permanenti.

Le lesioni superficiali segmentali possono essere associate ad anomalie sottostanti (ad es. SINDROME PHACES in caso di emangioma esteso del volto oppure PELVIS, LUMBAR, SACRAL in presenza di EI della linea mediana ano-genitale o lombosacrale). La malformazione più grave frequentemente associata a PELVIS/SACRAL/LUMBAR è il lipomielenocele.

##### **Sono previsti i seguenti passaggi:**

- Apertura della cartella clinica;
- Valutazione clinica obiettiva chirurgica pediatrica completa: anamnesi con particolare attenzioni a connettivopatie e aritmie cardiache, parametri vitali a riposo, pressione arteriosa ad entrambi gli arti superiori;
- Valutazione cardiologica presso la U.O. di Cardiologia del P.O. Sant'Antonio Abate di Trapani: obiettività toracica completa, presenza e qualità dei polsi arteriosi ai quattro arti per escludere



<p>PROCEDURA GESTIONALE DI SISTEMA</p> <p><b>PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE (PDTA) PER IL TRATTAMENTO DEGLI EMANGIOMI INFANTILI</b></p> <p>AZIENDA SANITARIA PROVINCIALE TRAPANI</p>	 <p>ASP TRAPANI AZIENDA SANITARIA PROVINCIALE</p> <p>Via Mazzini, 91100 Trapani</p>	<p>Codice del documento: <b>PRG.072.DrQr</b></p> <p>Data di emissione: <b>20.09.2021</b></p> <p>N° di revisione:</p> <p>Data di revisione:</p> <p><b>Pagina 9 di 13</b></p>
--	--	---

coartazione aortica e altre patologie ostruttive arteriose in particolare la sindrome PHACES (malformazioni della fossa cranica posteriore, emangiomi facciali diffusi, anomalie arterie cerebrali, coartazione aortica, anomalie cardiache, anomalie oculari, anomalie sternali), elettrocardiogramma a 12 derivazioni;

- Valutazione radiologica presso l'U.O. di Radiologia del P.O. Sant'Antonio Abate di Trapani: ecografia addominale, ecografia della lesione con integrazione color-doppler, RMN/TC con contrasto;
- Esami ematochimici: emocromo, funzionalità tiroidea, funzionalità renale ed epatica, glicemia basale.
- In tutti i neonati, anche neurologicamente asintomatici, con EI segmentale, della linea mediana lombosacrale o del perineo, è indicata una valutazione mediante RM midollare e addominopelvica.
- Nel neonato con EI > 5cm di diametro localizzato sul volto a distribuzione segmentale, bisogna indagare una possibile sindrome PHACE effettuando una RMN cerebrale, un ecocardiogramma, una visita oculistica in caso di coinvolgimento V1 e V4 e una visita ORL in caso di coinvolgimento del segmento V3. In particolare devono essere ricercate anomalie della fossa cranica posteriore, dei grossi vasi, e delle grosse arterie per anomalie dell'arco aortico.

Le principali **controindicazioni** al trattamento sono:

- Prematuri di età effettiva inferiore a 5 settimane;
- Evidenza clinico-anamnestica di broncospasmo o asma bronchiale;
- Blocchi atrio-ventricolari di II e III° e malattia del nodo del seno;
- Bradicardia ed ipotensione arteriosa secondo i limiti per età;
- Insufficienza cardiaca;
- Angina di Prinzmetal;
- Cardiopatia con deficit miocardico di tipo contrattile;
- Il Feocromocitoma.

## 6.2. FASE 2: Inizio trattamento con Hemangioli

### **Figure di riferimento: Chirurgo pediatrico**

La prima somministrazione del farmaco avverrà in ambiente ospedaliero presso l'UOSD di Chirurgia Pediatrica, così come ogni modifica della posologia del farmaco.

<p>PROCEDURA GESTIONALE DI SISTEMA</p> <p><b>PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE (PDTA) PER IL TRATTAMENTO DEGLI EMANGIOMI INFANTILI</b></p> <p>AZIENDA SANITARIA PROVINCIALE TRAPANI</p>	 <p>ASP TRAPANI AZIENDA SANITARIA PROVINCIALE</p> <p>Via Mazzini, 91100 Trapani</p>	<p>Codice del documento: PRG.072.DrQr</p> <p>Data di emissione: 20.09.2021</p> <p>N° di revisione:</p> <p>Data di revisione:</p> <p>Pagina 10 di 13</p>
--	--	---

La terapia deve essere iniziata in regime di degenza ordinaria nei bambini ad alto rischio: di età corretta inferiore a 2 mesi, peso inferiore a 2 Kg, comorbilità cardiovascolare o respiratoria o del metabolismo glucidico, inadeguato supporto sociale.

In tutti gli altri casi può essere iniziato in regime di Day service con monitoraggio per 2 ore dei parametri vitali (PAO, FC) e della glicemia a digiuno. Il paziente sarà dimesso al domicilio in assenza di complicanze dopo la seconda somministrazione.

In particolare la posologia sarà:

- Prima settimana di terapia: 1 mg/kg/die in 2 somministrazioni giornaliere;
- Seconda settimana di terapia: 2 mg/kg/die in 2 somministrazioni giornaliere;
- Dalla terza settimana in poi: 3 mg/kg/die in 2 somministrazioni giornaliere.

Nei pazienti ad alto rischio la somministrazione sarà divisa in 3 somministrazioni giornaliere.

In caso di accertata Sindrome Phaces la terapia deve essere iniziata al dosaggio di 0,5 mg/Kg/die per raggiungere gradualmente il dosaggio di 1,5 mg/kg/die.

Il riscontro di malessere con vomito e diarrea o inappetenza deve indurre alla sospensione transitoria del trattamento.

In caso di procedure diagnostico/terapeutiche che richiedono il digiuno è indicata una somministrazione di glucosata per via endovena onde evitare di sospendere la terapia.

Il propranololo non richiede modifica nel calendario vaccinale.

### **6.3 FASE 3: Monitoraggio trattamento e sospensione**

#### **Figure di riferimento: Chirurgo pediatrico + Radiologo**

Sono programmati dei controlli ambulatoriali periodici:

- Ad un mese di trattamento a dosaggio pieno;
- A 3 mesi di trattamento a dosaggio pieno con ecografia della lesione con integrazione color-doppler;
- A 6 mesi di trattamento a dosaggio pieno con ecografia della lesione con integrazione color-doppler poi ogni 3 mesi fino a scomparsa della vascolarizzazione intralesionale.

La durata della terapia è di almeno 6 mesi e comunque proseguita fino al compimento dell'anno di vita.

È possibile un secondo ciclo di trattamento nel caso di recidiva alla sospensione della terapia.

<p>PROCEDURA GESTIONALE DI SISTEMA</p> <p><b>PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE (PDTA) PER IL TRATTAMENTO DEGLI EMANGIOMI INFANTILI</b></p> <p>AZIENDA SANITARIA PROVINCIALE TRAPANI</p>	 <p>ASP TRAPANI AZIENDA SANITARIA PROVINCIALE</p> <p>Via Mazzini, 91100 Trapani</p>	<p>Codice del documento: <b>PRG.072.DrQr</b></p> <p>Data di emissione: <b>20.09.2021</b></p> <p>N° di revisione:</p> <p>Data di revisione:</p> <p><b>Pagina 11 di 13</b></p>
--	--	--

Per valutare un possibile rebound della lesione è opportuno eseguire ecografia della lesione con integrazione color-doppler a 1 mese dalla sospensione del trattamento.

#### **6.4. FASE 4: Trattamento chirurgico delle sequele**

##### **Figure di riferimento: Chirurgo pediatrico**

Le sequele involutive delle complicanze, come cicatrici, cute ridondante e distorsione delle caratteristiche anatomiche, devono essere affrontate chirurgicamente.

L'obiettivo della chirurgia è ottenere il miglior risultato possibile entro i 3 anni di età in modo che l'immagine di sé del bambino non sia influenzata dalla patologia. Se ciò non è possibile a causa della complessità dell'asportazione e della ricostruzione o dei tempi di presentazione al chirurgo, allora il miglior sforzo dovrebbe essere fatto per finalizzare il risultato entro l'età della scolarizzazione, tra i 4 e 7 anni di età.

È possibile distinguere la chirurgia degli emangiomi in:

- Urgente: entro i 12 mesi di vita in presenza di deficit visivi già consolidati, grossi emangiomi del cuoio capelluto per maggiore elasticità dei tessuti, problematiche urgenti come sanguinamento non controllato con le normali medicazioni, ostruzione delle vie aeree superiori;
- Precoce: entro i 3 anni di vita per evitare il consolidarsi di problematiche funzionali nonostante la terapia medica abbia dato un soddisfacente o meno risultato clinico;
- Tardiva: entro l'inserimento alla scuola primaria per evitare problemi psicologici dovuti alla presenza di una deformità residua.

#### **7. PIANO TERAPEUTICO PER HEMANGIOL**

La prescrizione di Hemangiol è soggetta a piano terapeutico (PT) (ALL.03.PRG.072.DrQr), in quanto trattasi di medicinale soggetto a prescrizione medica limitativa, da rinnovare volta per volta, vendibile al pubblico su prescrizione di centri ospedalieri o di specialisti individuati dalle regioni.

La specialità medica Hemangiol è classificata come segue:

Confezione: 3,75 mg/ml – soluzione orale – uso orale – flacone (vetro) 120 ml + siringa (PP) – 1 flacone.

AIC n.043368012/E (in base 10) 19CHLD (in base 32)

<p>PROCEDURA GESTIONALE DI SISTEMA</p> <p><b>PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE (PDTA) PER IL TRATTAMENTO DEGLI EMANGIOMI INFANTILI</b></p> <p>AZIENDA SANITARIA PROVINCIALE TRAPANI</p>	 <p>Via Mazzini, 91100 Trapani</p>	<p>Codice del documento: <b>PRG.072.DrQr</b></p> <p>Data di emissione: <b>20.09.2021</b></p> <p>N° di revisione:</p> <p>Data di revisione:</p> <p><b>Pagina 12 di 13</b></p>
--	---	--

Classe di rimborsabilità: A

Prezzo ex factory (IVA esclusa): €200,00

Prezzo al pubblico (IVA esclusa): €330,08

Sconto obbligatorio alle strutture pubbliche sul prezzo ex factory come da condizioni negoziali.

Il principio attivo di Hemangioli è il Propranololo. Il Propranololo è un betabloccante non selettivo utilizzato in campo cardiovascolare in funzione antiaritmica e antiipertensiva. Il profilo di sicurezza è decisamente favorevole con una bassa incidenza, alle dosi terapeutiche e con indicazione appropriata, di effetti collaterali (principalmente ipotensione e bradicardia, ipoglicemia soprattutto nel neonato e nel lattante, broncospasmo in soggetti con atopie).

Il Propranololo è stato inserito in PTORS in data 02/08/2016 dall'Assessorato della Salute della Regione Siciliana per il trattamento degli emangiomi infantili in fase proliferativa che richiedono una terapia sistemica.

La rimborsabilità a carico del SSN è limitata a pazienti seguiti presso centri pediatrici con diagnosi in pazienti con età maggiore di 5 settimane di:

- Emangioma in fase proliferativa a rischio funzionale;
- Emangioma in fase proliferativa che costituisce minaccia per la vita;
- Emangioma complicato da ulcerazione che non risponde ai trattamenti topici;
- Emangioma ad elevato rischio estetico.

Per ogni paziente è stimata la prescrizione di circa 8/9 confezioni di Hemangioli per completare un trattamento, la cui durata è di almeno 6 mesi.

La prescrizione è stata autorizzata da parte del personale medico specialista delle U.O. di pediatria, neonatologia, chirurgia pediatrica, chirurgia vascolare, dermatologia, cardiologia pediatrica, chirurgia plastica su istanza a firma del direttore generale ai sensi del DA 314/16. L'istanza può riguardare una sola U.O. per Azienda Sanitaria.

## 8. ALLEGATI

- ALLEGATO 1: Gazzetta Ufficiale della Repubblica Italiana – Decreti e delibere di altre autorità – Agenzia Italiana del farmaco – Determina 17 marzo 2016
- ALLEGATO 2: Infantile Hemangiomas Referral Score
- ALL.03.PRG.072.DrQr :PIANO TERAPEUTICO

<p>PROCEDURA GESTIONALE DI SISTEMA</p> <p><b>PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE (PDTA) PER IL TRATTAMENTO DEGLI EMANGIOMI INFANTILI</b></p> <p>AZIENDA SANITARIA PROVINCIALE TRAPANI</p>	 <p><i>Via Mazzini, 91100 Trapani</i></p>	<p>Codice del documento: <b>PRG.072.DrQr</b></p> <p>Data di emissione: <b>20.09.2021</b></p> <p>N° di revisione:</p> <p>Data di revisione:</p> <p><b>Pagina 13 di 13</b></p>
--	--	--

- ALL.04.PRG.072.DrQr: FLOW CHART

## 9. RIFERIMENTI NORMATIVI E DOCUMENTALI

- Linee guida SISAV (Società Italiana per lo Studio delle Anomalie Vascolari) 2020
- Gazzetta Ufficiale della Repubblica Italiana – Decreti e delibere di altre autorità – Agenzia Italiana del farmaco – Determina 17 marzo 2016
- Aggiornamento n.8 del Prontuario Terapeutico Ospedaliero/Territoriale della Regione Sicilia – Prot. N. 64954 del 02/08/2016

