The behaviour and treatment outcomes of paediatric hemangiomas

Gowri Balakrishnana[1], K.A. Balasundaram[2], Manikandan Gunasekaran[3], Karthik Shunmugavelu[4]

Mercy Multispeciality Dental Centre, Department of Plastic Surgery, Kilpauk Medical College, Department of dentistry Shri Sathya Sai Medical College and Research Institute

Συμπεριφορά και θεραπευτικό αποτέλεσμα αιμαγγειωμάτων σε παιδιατρικούς ασθενείς

Gowri Balakrishnana[1], K.A. Balasundaram[2], Manikandan Gunasekaran[3], Karthik Shunmugavelu[4]

Mercy Multispeciality Dental Centre, Department of Plastic Surgery, Kilpauk Medical College, Department of dentistry Shri Sathya Sai Medical College and Research Institute

Original Article
Πρωτότυπη Μελέτη

SUMMARY: *Aim:* Infantile hemangiomas are the most common vascular tumours of infancy, affecting up to 12% of infants by the first year of life. The main aim of this study is to present the best treatment modality based on the behaviour of hemangiomas in paediatric population and their pattern of progression or regression with age and in response to intralesional steroids and sclerosing agents administered, along with the rate of recurrence in cases where surgical intervention was done.
Materials and methods: A total of 25 patients were included in this study based on inclusion and exclusion criteria. The injections (Kenacort /Kenalog, as intralesional injection) were administered at monthly intervals and patients were reviewed. Based on the response elicited to this minimally invasive procedure the patients were divided into the following three groups: A-Responders, B-incomplete responders, C-Non-responders. Surgical intervention was taken up in incomplete responders and Non responders with significant aesthetic and functional compromise.
Results: Of all lesions only 16% of the cases responded to non-surgical treatment methods, and were further sub- categorised into: Group A (Responders) which comprised of 2 (8%) of the cases, Group B (Incomplete responders) n= 2(8%) and Group C (Non-Responders) n=21 [84%. All patients belonging to group B and C were treated surgically and fairly good prognosis was documented, as amongst 8% (n=2) + 84% (n=21), 87% (n=20) of the patients were completely cured and recurrence due to the presence of residual tumour was noted in only 13% (n=3) of the cases.

[1] *BDS MDS OMFS, Consultant – Dentistry/Oral and Maxillofacial Surgery*
[2] *MDS OMFS, Associate Professor*
[3] *MDS OMFS, Associate professor, Department of dentistry*
[4] *BDS, MSC (London), MDS OMFP, MFDS RCSENG, MCIP, FIBMS (USA), MASID (Australia) Director - Dentistry/Oral and Maxillofacial Pathology*

ΠΕΡΙΛΗΨΗ: *Σκοπός:* Τα παιδικά αιμαγγειώματα αποτελούν τους συνηθέστερους αγγειακούς όγκους της παιδικής ηλικίας, προσβάλλοντας έως και 12% των παιδιών από το πρώτο έτος της ζωής τους. Ο βασικός σκοπός αυτής της μελέτης είναι να παρουσιάσει την καλύτερη θεραπευτική αντιμετώπιση με βάση τη συμπεριφορά των αιμαγγειωμάτων στον παιδικό πληθυσμό και το πρότυπο εξέλιξης ή υποτροπής τους με την πάροδο της ηλικίας. Επίσης εξετάζεται η ανταπόκριση στη χορήγηση ενδοβλαβικών στεροειδών ή/και σκληρωτικών παραγόντων, μαζί με το ποσοστό υποτροπής σε περιπτώσεις πραγματοποίησης χειρουργικής παρέμβασης.
Υλικό και Μέθοδος: Συνολικά 25 ασθενείς συμπεριλήφθηκαν σε αυτή τη μελέτη βάση κριτήριων εισαγωγής και εξαίρεσης. Οι ενέσεις (Kenacort/Kenalog, ως ενδοβλαβική ένεση) χορηγήθηκαν σε μηνιαία διαστήματα και οι ασθενείς παρακολουθήθηκαν. Με βάση την απόκριση σε αυτή την ελάχιστα επεμβατική διαδικασία οι ασθενείς διαχωρίστηκαν στους ακόλουθες τρεις όμαδες: Α-Αποκρινόμενοι στην θεραπεία, Β-Ατελώς αποκρινόμενοι στην θεραπεία, C-Μη αποκρινόμενοι στην θεραπεία. Η χειρουργική παρέμβαση πραγματοποιήθηκε στους ατελώς αποκρινόμενους και μη αποκρινόμενους στην θεραπεία με σημαντικά αισθητικά και λειτουργικά προβλήματα.
Αποτελέσματα: Από όλες τις βλάβες μόνο το 16% των περιπτώσεων ανταποκρίθηκαν σε μη χειρουργικές θεραπευτικές μεθόδους και ταξινομήθηκαν περαιτέρω στις ακόλουθες υποκατηγορίες: Ομάδα Α (Αποκρινόμενοι στην θεραπεία) που αφορούσαν 2(8%) των περιπτώσεων, Ομάδα Β(Ατελώς αποκρινόμενοι στην θεραπεία)n=2 (8%) και Ομάδα C (Μη αποκρινόμενοι στην

Conclusion: As the psychological impact of the congenital deformity on patients is generally more detrimental than it is measurable, except for the post-surgical or traumatic deformities in the treatment of medium size tumours the surgical excision seems to be a worthwhile procedure.

KEY WORDS: *Hemangioma, Paediatric, surgical intervention, psychological impact*

θεραπεία) n=21(84%). Όλοι οι ασθενείς που ανήκαν στις ομάδες Β και C θεραπεύθηκαν χειρουργικά και καταγράφηκε αρκετά καλή πρόγνωση, καθώς μεταξύ του 8% (n=2) και 84% (n=21), 87% (n=20) των ασθενών θεραπεύθηκαν πλήρως, ενώ παρατηρήθηκε υποτροπή λόγω της ύπαρξης υπολειπόμενου όγκου μόνο στο 13% (n=3) των περιπτώσεων.
Συμπεράσματα: Η ψυχολογική επίδραση της συγγενούς παραμόρφωσης στους ασθενείς είναι, γενικά, πιο καταστροφική παρά συγκρίσιμη, εκτός από τις μετεγχειρητικές ή τραυματικές παραμορφώσεις στην θεραπεία όγκων μετρίου μεγέθους η χειρουργική παρέμβαση φάνηκε μία αξιόλογη διαδικασία.

ΛΕΞΕΙΣ ΚΛΕΙΔΙΑ: *Αιμαγγείωμα, Παιδιατρικός, χειρουργική παρέμβαση, ψυχολογική επίδραση.*

Paper received: 19/4/2021 - Accepted: 29/9/2021

Παρελήφθη: 19/4/2021 - Έγινε δεκτή: 29/9/2021

INTRODUCTION

Vascular anomalies are localised or diffuse errors of embryonic vascular development [1]. Insights into the molecular mechanisms of normal vascular development explain the pathogenesis of these vascular anomalies. According to molecular studies these anomalies are caused due to dysfunctional signalling processes that regulate proliferation, apoptosis, differentiation, maturation and adhesion of vascular cells [2].

Haemangioma is a benign tumour of capillary endothelium and is therefore a model of pure angiogenesis. Normally, angiogenesis is tightly regulated by the suppressors of endothelial growth that maintain the microvasculature in a quiescent state. In theory, hemangiogenesis could involve either an up regulation of angiogenic factors or down regulation of natural inhibitors [3]. 60% of these hemangiomas are localised in craniofacial area due to the high vascularity in this region [4]. The treatment of these lesions is a clinical challenge which is best met by an interdisciplinary diagnostic and therapeutic concept. Hemangiomas can be described as distinct biologic tumorous entities not usually present at birth that become apparent within the first weeks of life and undergo rapid growth in early infancy for endothelial proliferation, followed by a spontaneous, slow resolution in childhood [5].

The psychosocial trauma due to the cosmetic deformity caused by these lesions in a growing child also warrants a change in this previous philosophy of wait and watch and prompts us to explore the current treatment modalities which include pharmacologic and surgical modalities for the management of these lesions.

Various treatment methods available for the management of these vascular lesions comprise of either systemic steroids or drugs like propranolol, the use of intra-

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Οι αγγειακές ανωμαλίες αποτελούν εντοπισμένα ή διάχυτα σφάλματα της εμβρυονικής αγγειακής ανάπτυξης [1]. Οι γνώσεις σχετικά με τους μοριακούς μηχανισμούς της φυσιολογικής αγγειακής ανάπτυξης εξηγούν την παθογένεια αυτών των αγγειακών ανωμαλιών. Σύμφωνα με μοριακές μελέτες, αυτές οι ανωμαλίες προκαλούνται από δυσλειτουργικούς μηχανισμούς σήμανσης που ρυθμίζουν τον πολλαπλασιασμό, την απόπτωση, τη διαφοροποίηση, την ωρίμανση και την προσκόλληση των αγγειακών κυττάρων [2].

Το αιμαγγείωμα είναι ένας καλοήθης όγκος του τριχοειδούς ενδοθηλίου και αποτελεί, επομένως, ένα μοντέλο αμιγούς αγγειογένεσης. Φυσιολογικά, η αγγειογένεση ρυθμίζεται στενά από τους καταστολείς της ενδοθηλιακής ανάπτυξης που διατηρούν τη μικροαγγείωση σε μία λανθάνουσα κατάσταση. Θεωρητικά, η αγγειογένεση θα μπορούσε να περιλαμβάνει είτε μία αύξηση των αγγειογενετικών παραγόντων ή μείωση των φυσιολογικών αναστολέων [3]. Το 60% αυτών των αιμαγγειωμάτων εντοπίζονται στην κρανιοπροσωπική περιοχή λόγω της υψηλής αγγειοβρίθειάς της [4]. Η θεραπεία αυτών των βλαβών είναι μία κλινική πρόκληση που αντιμετωπίζεται καλύτερα από μία διεπιστημονική διαγνωστική και θεραπευτική αντίληψη. Τα αιμαγγειώματα μπορούν να περιγραφούν ως διακριτές βιολογικές ογκώδεις οντότητες που δεν εμφανίζονται συνήθως κατά τη γέννηση, γίνονται εμφανή εντός των πρώτων εβδομάδων της ζωής και υποβάλλονται σε ταχεία ανάπτυξη στην πρώιμη βρεφική ηλικία για ενδοθηλιακό πολλαπλασιασμό, ακολουθούμενο από μία αυτόματη, αργή υποχώρηση στην παιδική ηλικία [5].

Το ψυχοκοινωνικό τραύμα που οφείλεται στην αισθητική ανωμαλία που προκαλείται από αυτές τις βλάβες σε ένα αναπτυσσόμενο παιδί εγγυάται επίσης μία αλλαγή σε αυτή την προηγούμενη φιλοσοφία αναμονής και μας ωθεί

lesional steroid injections and sclerosing agents. Other methods of managing these types of lesions may require the use of embolization, lasers and surgical excision etc [6]. Thus, this study aims to present the best treatment modality based on the behaviour of hemangiomas in paediatric population and their pattern of progression or regression with age and in response to intralesional steroids and sclerosing agents administered, along with the rate of recurrence in cases where surgical intervention was done.

MATERIALS AND METHODS

A retrospective study was carried out in our centre using the clinical records of all paediatric patients who have reported to our unit in the past ten years with soft tissue swellings of the craniofacial region and were diagnosed with hemangiomas. Ethical clearance was obtained from our institution. All the clinical records of these patients, their ultrasonographic reports along with their photographs were reviewed. Cases older than 2 years of age group where the lesion did not show any signs of regression involution were taken up for invasive intervention. The primary treatment methods followed included intra lesional injections of steroids and sclerosing agents (Sodium Tetra Decyl sulphate)

Inclusion criteria

All paediatric hemangiomas were diagnosed based on their history and clinical presentation.

a. Cases with ultrasonographic evidence of haemangiomas which did not show any signs of involution till two years of age.
b. Recurrent hemangiomas lesions after previous interventions.

Exclusion criteria

a. Adult patients reporting with residual hemangiomas.
b. Inability to obtain the patient records.
c. Drop out patients who did not report back for consecutive injections.

A total of 25 patients were included in this study based on inclusion and exclusion criteria. The injections (Kenacort /Kenalog, as intralesional injection) were administered at monthly intervals and patients were reviewed. Based on the response elicited to this minimally invasive procedure the patients were divided into the following three groups:

Group A - Responders: Patients where complete cure was achieved with minimally invasive injections.

Group B - Incomplete responders: Cases where regression was incomplete or arrested in spite of continued minimally invasive therapy for 2 months.

Group C - Non-Responders: Cases where no signs of involution were seen necessitating surgical intervention.

να διερευνήσουμε τις παρούσες θεραπευτικές μεθόδους που περιλαμβάνουν φαρμακολογικές και χειρουργικές παρεμβάσεις για την θεραπεία αυτών των βλαβών.

Διάφορετικές μέθοδοι και τεχνικές που υπάρχουν για την θεραπευτική αντιμετώπιση αυτών των αγγειακών βλαβών περιλαμβάνουν τη συστηματική χορήγηση στεροειδών ή φαρμάκων όπως η προπρανολόλη, τη χρήση ενδοβλαβικών ενέσεων στεροειδών και σκληρωτικών ουσιών, όπως επίσης και άλλες μεθόδους όπως ο εμβολισμός, η χρήση laser, η χειρουργική εκτομή κ.α. [6]. Συνεπώς, αυτή η μελέτη έχει ως σκοπό να παρουσιάσει την καλύτερη θεραπευτική μέθοδο με βάση τη συμπεριφορά των αιμαγγειωμάτων στον παιδιατρικό πληθυσμό και το πρότυπο εξέλιξης ή υποτροπής με την ηλικία και σε απόκριση στα ενδοβλαβικά στεροειδή και τους σκληρωτικούς παράγοντες που χορηγούνται, μαζί με το ποσοστό υποτροπής σε περιπτώσεις που πραγματοποιήθηκε χειρουργική παρέμβαση.

ΥΛΙΚΑ ΚΑΙ ΜΕΘΟΔΟΙ

Λήφθηκε ηθική εξουσιοδότηση και πραγματοποιήθηκε μία αναδρομική μελέτη στο κέντρο μας χρησιμοποιώντας τα κλινικά αρχεία όλων των παιδιατρικών ασθενών που είχαν ανιμετωπιστεί στη μονάδα μας τα τελευταία 10 χρόνια με οιδήματα των μαλακών ιστών της κρανιοπροσωπικής περιοχής που διαγνώστηκαν ως αιμαγγειώματα. Έγινε ανασκόπηση όλων των κλινικών αρχείων αυτών των ασθενών και των υπερηχογραφικών τους αναφορών μαζί με τις φωτογραφίες τους. Στα περιστατικά ασθενών ηλικίας άνω των 2 ετών στα οποία η βλάβη δεν εμφάνιζε κανένα σημείο εκφυλισμού της βλάβης οδηγήθηκαν σε επεμβατική παρέμβαση. Οι κύριες θεραπευτικές μέθοδοι που ακολουθήθηκαν περιλάμβαναν ενδοβλαβικές ενέσεις στεροειδών και σκληρωτικών παραγόντων (θειικό τετρα-δεκύλιο νάτριο).

Κριτήρια εισαγωγής

α. Όλα τα παιδιατρικά αιμαγγειώματα διαγνώστηκαν με βάση το ιστορικό και την κλινική εικόνα.
β. Περιστατικά με υπερηχογραφικά στοιχεία αιμαγγειώματος που δεν εμφάνιζαν σημεία εκφυλισμού έως την ηλικία των δύο ετών.
γ. Υποτροπιάζουσες βλάβες αιμαγγειώματος μετά από προηγούμενες παρεμβάσεις.

Κριτήρια εξαίρεσης

α. Ενήλικες ασθενείς που αναφέρθηκαν με υπολειπόμενα αιμαγγειώματα.
β. Αδυναμία ανεύρεσης των αρχείων των ασθενών.
γ. Ασθενείς που εγκατέλειψαν τη θεραπεία ή την τακτική παρακολούθηση.

Ένα σύνολο 25 ασθενών συμπεριλήφθηκαν σε αυτή τη μελέτη με βάση τα κριτήρια εισαγωγής και εξαίρεσης. Οι ενέσεις (Kenacort/Kenalog, ως ενδοβλαβική ένεση)

Surgical intervention was taken up in incomplete responders and Non responders with significant aesthetic and functional compromise.

Surgical Procedure:
The technique involved marking of the feeder vessels preoperatively with help of USG Doppler as well as clinically by palpation of these vessels (Figure 1 and 2).
Young children in whom high amount of blood loss was suspected ligation of the feeder vessel was done prior to the excision of the vascular tumour.
In 90% of the cases the facial artery with its branches were the feeder vessels. The artery was identified and ligated at the anterior border of masseter muscle intraoperatively whenever it was deemed necessary. In few cases no ligation was necessary so the lesion was approached directly.

Evaluation
The growth pattern of the lesion its progression and correlation to its age, the effect of various treatment on regression processes, and the effect of surgery on recurrence pattern of the lesion were evaluated.
After treatment intervention all patients were followed up for 2 years for evidence of any recurrences, functional and aesthetic deficits. Histopathologic reports were evaluated to correlate the histological and the biological behaviour of these lesions which could have probably contributed to the lack of response to the injections of steroids and sclerosing agents.

Results
A total of 25 patients were included in the present study based on inclusion and exclusion criteria. Male to female ratio was 1:1.5. Age range was 2 to 14 years. Mean age of patients was 8 years.
Size ranged from1* 1 cm to 3.5* 4.5 cm (measured by ultrasonography).
With regard to anatomical site, the most common region of presentation was upper lip (52%) which was followed by lower lip (%)
Reagarding site of involvement, most of the lesions were solitary (84%) only 16%of cases had multiple sites of involvement (scalps and shoulder)
Type concerned, capillary hemangiomas was seen in 84% of the cases which was followed by phlebolith (12%). Regarding the histopathology features, no significant changes were seen in 52% of the cases followed by lymphatic channels were seen in 32% of cases.
Of all lesions only 16% of the cases responded to non-surgical treatment methods, and were further sub- categorised into : Group A (Responders) (Figure 3) which comprised of 2 (8%) of the cases, Group B (Incomplete responders) n= 2(8%) and Group C (Non Responders) n=21 [84%] (Table 1)

χορηγήθηκαν σε μηνιαία διαστήματα και οι ασθενείς παρακολουθήθηκαν. Με βάση την απόκριση σε αυτή την ελάχιστα επεμβατική διαδικασία οι ασθενείς διαχωρίστηκαν στις ακόλουθες τρεις ομάδες:
Ομάδα Α-Αποκρινόμενοι στην θεραπεία: Οι ασθενείς στους οποίους επετεύχθη πλήρης ίαση με ελάχιστα επεμβατικές ενέσεις.
Ομάδα Β-Ατελώς αποκρινόμενοι στην θεραπεία: Περιπτώσεις στις οποίες η υποτροπή είναι ατελής ή αναστάλθηκε παρά τη συνεχιζόμενη ελάχιστα επεμβατική θεραπεία για 2 μήνες.
Ομάδα C-Μη αποκρινόμενοι στην θεραπεία: Περιπτώσεις στις οποίες δεν παρατηρήθηκαν σημεία εκφυλισμού καθιστώντας απαραίτητη τη χειρουργική παρέμβαση.
Η χειρουργική παρέμβαση πραγματοποιήθηκε σε ατελώς αποκρινόμενους και μη αποκρινόμενους στην θεραπεία ασθενείς με σημαντικά αισθητικά και λειτουργικά προβλήματα.

Χειρουργική διαδικασία
Η τεχνική περιλάμβανε τη σήμανση των τροφικών αγγείων προεγχειρητικά με τη βοήθεια συσκευής υπερήχων καθώς και κλινικά με την ψηλάφηση αυτών των αγγείων (Εικόνα 1 και 2). Στα νεαρά παιδιά στα οποία υπήρχε ο κίνδυνος για μεγάλη απώλεια αίματος διεγχειρητικά πραγματοποιήθηκε απολίνωση του τροφοφόρου αγγείου πριν την αφαίρεση του αγγειακού όγκου.
Στο 90% των περιπτώσεων η προσωπική αρτηρία και οι κλάδοι της αποτελούσαν το τροφοφόρο αγγείο που αναγνωρίστηκε και απολινώθηκε στο πρόσθιο όριο του μασητήρα μυ. Σε λίγες περιπτώσεις δε χρειάστηκε απολίνωση και έτσι η βλάβη αντιμετωπίστηκε απευθείας.

Αξιολόγηση
Αξιολογήθηκαν το πρότυπο ανάπτυξης της βλάβης, η εξέλιξή της και η συσχέτιση με την ηλικία της, την επίδραση διαφόρων θεραπειών στη διαδικασία υποτροπής και την επίδραση της χειρουργικής επέμβασης στο πρότυπο υποτροπής της βλάβης.
Μετά τη χειρουργική παρέμβαση όλοι οι ασθενείς παρακολουθήθηκαν για έως και 2 χρόνια για τον έλεγχο οποιασδήποτε υποτροπής, λειτουργικών και αισθητικών βλαβών. Οι ιστοπαθολογικές αναφορές αξιολογήθηκαν για τη συσχέτιση της ιστολογικής και βιολογικής συμπεριφοράς αυτών των βλαβών που πιθανώς θα μπορούσε να είχε συμβάλλει στην απουσία απόκρισης στις ενέσεις στεροειδών και σκληρωτικών ουσιών.

Αποτελέσματα
Συνολικά 25 ασθενείς συμπεριλήφθηκαν στην παρούσα μελέτη με βάση τα κριτήρια εισαγωγής και εξαίρεσης. Αναλογία ανδρών προς γυναικών-1:1.5. Ηλικιακή ομάδα-2-14 έτη. Μέση ηλικία ομάδας-8 έτη.
Μέγεθος-1Χ1 εκατοστό έως 3.5Χ4.5 εκατοστά (μετρημένα με υπερηχο-φωνογραφία).

Fig. 1: Lesion dissected from the underlying tissues
Εικ. 1: Η Βλάβη παρασκευασμένη από τους υποκείμενους ιστούς.

Fig. 2: Excised hemangioma lesion
Εικ. 2: Χειρουργικό παρασκεύασμα αιμαγγειώματος παρειάς.

All patients belonging to group B (Figure 4) and C (Figure 5) were treated surgically and fairly good prognosis was documented, as amongst 8% (n=2) + 84% (n=21), 87% (n=20) of the patients were completely cured and recurrence due to the presence of residual tumour was noted in only 13% (n=3) of the cases.
In all the operated cases no significant blood loss (less than 7% of total blood volume) was encountered so no intra-operative or postoperative blood transfusion was required.

DISCUSSION

A retrospective study was carried out in our centre using the clinical records of all the paediatric patients who had reported to our unit in the past ten years with soft tissue swellings of the craniofacial region that were diagnosed as hemangiomas and aim was to the study the behaviour and treatment outcomes of the paediatric hemangiomas so that a protocol for the management of these lesions could be formulated. 25 paediatric patients

Ανατομική περιοχή – Η συνηθέστερη περιοχή εμφάνισης ήταν το άνω χείλος (52%) που ακολουθείται από το κάτω χείλος.
Ανατομική εντόπιση – Οι περισσότερες βλάβες ήταν μονήρεις (84%) και μόνο σε 16% των περιπτώσεων υπήρχαν πολλαπλά σημεία εμφάνισης (δέρμα κρανίου και ώμος).
Τύπος – Τα τριχοειδικά αιμαγγειώματα παρατηρήθηκαν στο 84% των περιπτώσεων ακολουθούμενα από τους φλεβόλιθους (12%).
Ιστοπαθολογικά χαρακτηριστικά – Δεν παρατηρήθηκαν σημαντικές αλλαγές στο 52% των περιπτώσεων. Λεμφικά κανάλια ανευρέθηκαν στο 32% των περιπτώσεων.
Από όλες τις βλάβες μόνο το 16% των περιπτώσεων ανταποκρίθηκαν στις μη χειρουργικές θεραπευτικές μεθόδους και κατηγοριοποιήθηκαν περαιτέρω σε: Ομάδα Α (Αποκρινόμενοι στην θεραπεία) (Εικόνα 3) που αφορούσαν 2(8%) περιπτώσεις, Ομάδα Β (Ατελώς αποκρινόμενοι στην θεραπεία) n=2(8%) και Ομάδα C (Μη αποκρινόμενοι στην θεραπεία) n=21 [84%] (Πίνακας 1). Όλοι οι ασθενείς της Ομάδας Β (Εικόνα 4) και C (Εικόνα 5) θεραπεύθηκαν χειρουργικά και καταγράφηκε

Table 1

Category	Type – According to the response to the treatment	Number of patients
Group-A	Responders: cured with injections of sclerosing agents and steroids Incomplete	2 (8%)
Group-B	Responders: Effective but incompletely cured with sclerosing agents and steroids Injections Non-Responders	2 (8%)
Group-C	Ineffective to sclerosing agents and steroids injections	21 (84%)

Πίνακας 1

Κατηγορία	Τύπος-Ανάλογα με την απόκριση στην θεραπεία	Αριθμός ασθενών
Ομάδα Α	Αποκρινόμενοι: θεραπεύθηκαν με ενέσεις σκληρωτικών ουσιών και στεροειδών – Ατελώς αποκρινόμενοι	2 (8%)
Ομάδα Β	Αποκρινόμενοι: Αποτελεσματικά αλλά ατελώς θεραπευμένοι με σκληρωτικές ουσίες και ενέσεις στεροειδών – Μη αποκρινόμενοι	2 (8%)
Ομάδα C	Αναποτελεσματική θεραπεία με ενέσεις σκληρωτικών ουσιών και στεροειδών	21 (84%)

Fig. 3: Group A (Responders).
Εικ. 3: Ομάδα Α (Αποκρινόμενοι στην θεραπεία).

Fig. 4: Group B (incomplete responders) (A-Pre-treatment, B- post treatment after 6 months, C- Post treatment after 1 years).
Εικ. 4: Ομάδα Β(Ατελώς αποκρινόμενοι στην θεραπεία) (Α-Πριν την θεραπεία, Β-6 μήνες μετά την θεραπεία, C-Ένα χρόνο μετά τη θεραπεία).

Fig. 5: Group C (Non-responders) (A-Pre-treatment, B- post treatment after 6 months, C- Post treatment after 1 years).
Εικ. 5: Ομάδα C (Μη αποκρινόμενοι στην θεραπεία) (Α-Πριν την θεραπεία, Β-6 μήνες μετά την θεραπεία, C-Ένα χρόνο μετά την θεραπεία).

with hemangiomas were followed by studying the occurrence, growth pattern of these lesions and also their response to sclerosing agents and intralesional steroids. Our results about the gender predominance are consistent with the literature as 60% of the affected patients

ικανοποιητικό θεραπευτικό αποτέλεσμα, καθώς μεταξύ του 8% (n=2)+84% (n=21), 87% (n=20) των ασθενών θεραπεύθηκαν πλήρως και παρατηρήθηκε υποτροπή λόγω ύπαρξης υπολειπόμενου όγκου μόνο στο 13% (n=3) των περιπτώσεων.

Table 2

Patient	Age/Gender	Site	Size (cm)	Hip type	Response to steroid/sclerosing agent	Category
Case 1	3 years/F	Upper lip and right shoulder	3.5x3.5 and 1.5x1	Capillary hemangioma	Ineffective	C
Case 2	14 years/M	Upper lip	1.5x1.5	Capillary hemangioma	Ineffective	C
Case 3	2 years/F	Tip of the nose	3.4x4	Capillary hemangioma	Incompletely effective	B
Case 4	3 years /F	Right cheek	4x5	Capillary hemangioma	Effective	A
Case 5	12 years /M	Upper lip	1x2.5	Capillary hemangioma	Ineffective	C
Case 6	10 years /M	Upper lip	1.5x2	Capillary hemangioma	Ineffective	C
Case 7	9 years /M	Upper lip	3.5x3	Capillary hemangioma	Ineffective	C
Case 8	3 years /F	Tip of the nose	1.5x5	Capillary hemangioma	Ineffective	C
Case 9	10 years /M	Left buccal mucosa	1x2	Capillary hemangioma	Ineffective	C
Case 10	9 years /F	Upper lip and tongue	4.5x2.5 3.5x1	Capillary hemangioma	Ineffective	C
Case 11	10 years /M	Left buccal mucosa	4x4	Capillary hemangioma	Ineffective	C
Case 12	11 years /M	Upper lip	2x1	Capillary hemangioma	Ineffective	C
Case 13	5 years /F	Lower lip	1.5x2	Capillary hemangioma	Incompletely effective	B
Case 14	2 years /F	Lower lip and scalp	2x2	Capillary hemangioma	Effective	A
Case 15	9 years /F	Upper lip	2.5x3.5	Capillary hemangioma	Incompletely effective	C
Case 16	1 year /F	Right cheek	3.5x4.5	Capillary hemangioma	Incompletely effective	C
Case 17	4 years /F	Lower lip	2x1.5	Capillary hemangioma	Incompletely effective	C
Case 18	14 years /F	Upper right gingiva	2x2	Capillary hemangioma	Incompletely effective	C
Case 19	13 years /F	Lower lip	2.5x2	Capillary hemangioma	Incompletely effective	C
Case 20	2 years /F	Nape of the lip	2x3.5	Capillary hemangioma	Incompletely effective	C
Case 21	4 years/M	Upper lip	1x1.5	Capillary hemangioma	Incompletely effective	C
Case 22	14 years/M	Upper lip	1.5x2	Capillary hemangioma with phlebolith	Incompletely effective	C
Case 23	2 years /F	Right cheek	2x3.2	Capillary hemangioma	Incompletely effective	C
Case 24	6 years /F	Upper lip	1x1.5	Capillary hemangioma	Incompletely effective	C
Case 25	13 years /F	Lower lip	2x2	Capillary hemangioma with phlebolith	Incompletely effective	C

were females. We followed a treatment protocol of administering initially two consecutive sclerosing agent injections at a monthly interval and depending on the response towards these injections determining the further course of treatment that is whether to do or not to do a surgical intervention. No complications were notice towards the sclerotherapy in these cases like change in skin texture or colours only pain was a frequent complain immediately after the injection was administered. It was seen that only 16% of the patients responded to the sclerosing agents while 84% of the cases were non responders which were later taken up for surgery as a definitive treatment modality.

The reason of the failure of these lesions to respond to sclerotherapy could be correlated to the histopathological picture which in 48% of the cases depicted the presence of either the lymphatic channels or fibrous tissue component [7]. While most of the patients belonging to group C responded well to the surgical treatment 87% being completely cured while 13% showed recurrence in the 2 year follow up period and were re-operated. Thus, it is important to initiate the sclerotherapy in the early proliferative stage of the lesion and in cases which

Σε όλα τα χειρουργικά περιστατικά δεν παρατηρήθηκε σημαντική απώλεια αίματος (λιγότερο από 7% του συνολικού όγκου αίματος) και έτσι δε χρειάστηκε διεγχειρητική ή μετεγχειρητική μετάγγιση αίματος.

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Πραγματοποιήθηκε μία αναδρομική μελέτη στο κέντρο μας χρησιμοποιώντας τα κλινικά αρχεία όλων των παιδιατρικών ασθενών που είχαν αναφερθεί στη μονάδα μας τα τελευταία 10 χρόνια με οιδήματα των μαλακών ιστών της κρανιοπροσωπικής περιοχής που διαγνώστηκαν ως αιμαγγειώματα και σκοπός ήταν να μελετηθεί η συμπεριφορά και το θεραπευτικό αποτέλεσμα σε παιδιατρικούς ασθενείς με αιμαγγείωμά, έτσι ώστε να μπορέσει να διαμορφωθεί ένα πρωτόκολλο για την θεραπευτική αντιμετώπιση αυτών των βλαβών. 25 παιδιατρικοί ασθενείς με αιμαγγειώματα παρακολουθήθηκαν μελετώντας τη συχνότητα, το πρότυπο ανάπτυξης αυτών των βλαβών καθώς και την απόκρισή τους σε σκληρωτικές ουσίες και ενδοβλαβικά στεροειδή.

Τα αποτελέσματά μας σχετικά με το φύλο των ασθενών είναι συνεπή με τη βιβλιογραφία καθώς 60% των προ-

Πίνακας 2

Ασθενής	Ηλικία/Φύλο	Περιοχή	Μέγεθος (εκατοστά)	Τύπος βλάβης	Απόκριση σε στεροϊδή/σκληρωτική ουσία	Κατηγορία
Περίπτωση 1	3 ετών/Γυν.	Άνω χείλος και δεξιός ώμος	3.5x3.5 και 1.5x1	Τριχοειδές αιμαγγείωμα	Αναποτελεσματική	C
Περίπτωση 2	14 ετών/Άν.	Άνω χείλος	1.5x1.5	Τριχοειδές αιμαγγείωμα	Αναποτελεσματική	C
Περίπτωση 3	2 ετών/Γυν.	Κορυφή της μύτης	3.4x4	Τριχοειδές αιμαγγείωμα	Ατελώς αποτελεσματική	B
Περίτπωση 4	3 ετών/Γυν.	Δεξιά παρειά	4x5	Τριχοειδές αιμαγγείωμα	Αποτελεσματική	A
Περίπτωση 5	12 ετών/Άν.	Άνω χείλος	1x2.5	Τριχοειδές αιμαγγείωμα	Αναποτελεσματική	C
Περίπτωση 6	10 ετών/Άν.	Άνω χείλος	1.5x2	Τριχοειδές αιμαγγείωμα	Αναποτελεσματική	C
Περίπτωση 7	9 ετών/Άν.	Άνω χείλος	3.5x3	Τριχοειδές αιμαγγείωμα	Αναποτελεσματική	C
Περίπτωση 8	3 ετών/Γυν.	Κορυφή της μύτης	1.5x5	Τριχοειδές αιμαγγείωμα	Αναποτελεσματική	C
Περίπτωση 9	10 ετών/Άν.	Αριστερός παρειακός βλεννογόνος	1x2	Τριχοειδές αιμαγγείωμα	Αναποτελεσματική	C
Περίπτωση 10	9 ετών/Γυν.	Άνω χείλος και γλώσσα	4.5x2.5 3.5x1	Τριχοειδές αιμαγγείωμα	Αναποτελεσματική	C
Περίπτωση 11	10 ετών/Άν.	Αριστερός παρειακός βλεννογόνος	4x4	Τριχοειδές αιμαγγείωμα	Αναποτελεσματική	C
Περίτπωση 12	11 ετών/Άν.	Άνω χείλος	2x1	Τριχοειδές αιμαγγείωμα	Αναποτελεσματική	C
Περίπτωση 13	5 ετών/Γυν.	Κάτω χείλος	1.5x2	Τριχοειδές αιμαγγείωμα	Ατελώς αποτελεσματική	B
Περίπτωση 14	2 ετών/Γυν.	Κάτω χείλος και δέρμα κρανίου	2x2	Τριχοειδές αιμαγγείωμα	Αποτελεσματική	A
Περίπτωση 15	9 ετών/Γυν.	Άνω χείλος	2.5x3.5	Τριχοειδές αιμαγγείωμα	Ατελώς αποτελεσματική	C
Περίπτωση 16	1 έτους/Γυν.	Δεξιά παρειά	3.5x4.5	Τριχοειδές αιμαγγείωμα	Ατελώς αποτελεσματική	C
Περίπτωση 17	4 ετών/Γυν.	Κάτω χείλος	2x1.5	Τριχοειδές αιμαγγείωμα	Ατελώς αποτελεσματική	C
Περίπτωση 18	14 ετών/Γυν.	Άνω δεξιά ούλα	2x2	Τριχοειδές αιμαγγείωμα	Ατελώς αποτελεσματική	C
Περίπτωση 19	13 ετών/Γυν.	Κάτω χείλος	2.5x2	Τριχοειδές αιμαγγείωμα	Ατελώς αποτελεσματική	C
Περίπτωση 20	2 ετών/Γυν.	Φίλτρο του χείλους	2x3.5	Τριχοειδές αιμαγγείωμα	Ατελώς αποτελεσματική	C
Περίπτωση 21	4 ετών/Άν.	Άνω χείλος	1x1.5	Τριχοειδές αιμαγγείωμα	Ατελώς αποτελεσματική	C
Περίπτωση 22	14 ετών/Άν.	Άνω χείλος	1.5x2	Τριχοειδές αιμαγγείωμα με φλεβόλιθο	Ατελώς αποτελεσματική	C
Περίπτωση 23	2 ετών/Γυν.	Δεξιά παρειά	2x3.2	Τριχοειδές αιμαγγείωμα	Ατελώς αποτελεσματική	C
Περίπτωση 24	6 ετών/Γυν.	Άνω χείλος	1x1.5	Τριχοειδές αιμαγγείωμα	Ατελώς αποτελεσματική	C
Περίπτωση 25	13 ετών/Γυν.	Κάτω χείλος	2x2	Τριχοειδές αιμαγγείωμα με φλεβόλιθο	Ατελώς αποτελεσματική	C

do not respond to 2 injections monitored over a time period of two to three months [8], it is suggested to take up the patient for surgical excision rather than unnecessarily waiting for the lesion to resolve.

Vascular lesions are amongst the most common congenital and neonatal abnormalities [9]. The intricate vascular anatomy of the head and neck probably predisposes the region to vascular anomalies. This very same anatomy certainly complicates the management of these cervicofacial vascular lesions [10]. The understanding of vascular anomalies has been hampered by confusing nosology. Many different classifications were presented that use anatomical labels or descriptive terms without regard to the biological behaviour of the various vascular tumours present. This confusion has been responsible for improper diagnosis, illogical treatment and misdirected research efforts [11-15]. Furthermore, interdisciplinary communication has been limited in the field of vascular anomalies, as each medical specialty has its own nomologic jumble. For this reason, But many physicians are

σβεβλημένων ασθενών ήταν γυναίκες. Ακολουθήσαμε ένα θεραπευτικό πρωτόκολλο αρχικής χορήγησης δύο διαδοχικών ενέσεων σκληρωτικών ουσιών σε μηνιαίο διάστημα και ανάλογα με την απόκριση σε αυτές τις ενέσεις προσδιορίστηκε η περαιτέρω πορεία της θεραπείας, που σημαίνει η πραγματοποίηση ή μη χειρουργικής επέμβασης. Δεν παρατηρήθηκαν επιπλοκές στην σκληροθεραπεία σε αυτές τις περιπτώσεις όπως αλλαγή στην υφή ή την απόχρωση του δέρματος, μόνο ο πόνος αποτελούσε μία συχνή ενόχληση αμέσως μετά τη χορήγηση της ένεσης. Παρατηρήθηκε πως μόνο το 16% των ασθενών ανταποκρίθηκαν στις σκληρωτικές ουσίες ενώ το 84% των περιπτώσεων δεν αποκρίθηκαν και προχώρησαν σε χειρουργική επέμβαση ως μόνιμη θεραπευτική αντιμετώπιση.

Ο λόγος αποτυχίας απόκρισης αυτών των βλαβών στη σκληροθεραπεία θα μπορούσε να συσχετιστεί με την ιστοπαθολογική εικόνα, η οποία στο 48% των περιπτώσεων απεικόνιζε την ύπαρξη είτε λεμφαδενικών καναλιών ή τμήματος ινώδους ιστού [7]. Ενώ οι περισσότεροι

unaware of more recent surgical and non-surgical methods, continue to advise patients (or the parents of patients) to seek no treatment, arguing that since it is not a life-threatening condition, "one can learn to live with it". Such advice has led to unnecessary psychological damage to hundreds of patients with port wine stains. This is particularly poignant during childhood when vulnerability to deformity is great and a blighted concept of self- image frequently results.

CONCLUSION

As the psychological impact of the congenital deformity on patients is generally more detrimental than comparable, expect for the post-surgical or traumatic deformities in the treatment of medium size tumours the surgical excision seemed to be a worthwhile procedure. Physicians must encourage the paediatric patient's parents to seek treatment for infantile hemangioma by either opting surgical or non-surgical methods and this prevents the patients from psychological damage.

ασθενείς που ανήκαν στην ομάδα C ανταποκρίθηκαν καλά στη χειρουργική θεραπεία, το 87% θεραπεύθηκαν πλήρως ενώ το 13% εμφάνισε υποτροπή στην περίοδο επανελέγχου έπειτα από 2 χρόνια και χειρουργήθηκαν ξανά. Συνεπώς, είναι σημαντικό να ξεκινήσει η σκληροθεραπεία στο πρώιμο στάδιο ανάπτυξης της βλάβης και σε περιπτώσεις που δεν ανταποκρίνονται σε 2 ενέσεις και παρακολουθούνται για μία χρονική περίοδο 2 ή 3 μηνών [8], προτείνεται η πραγματοποίηση χειρουργικής αφαίρεσης αντί για περιττή αναμονή για υποτροπή της βλάβης.
Οι αγγειακές βλάβες ανήκουν στις συνηθέστερες συγγενείς και νεογνικές ανωμαλίες [9]. Η πολύπλοκη αγγειακή ανατομία της κεφαλής και του τραχήλου πιθανόν προδιαθέτει την περιοχή σε αγγειακές ανωμαλίες. Αυτή η ίδια ανατομία σίγουρα περιπλέκει την αντιμετώπιση αυτών των τραχηλοπροσωπικών αγγειακών βλαβών [10]. Η κατανόηση των αγγειακών ανωμαλιών εμποδίζεται από τη σύγχυση που επικρατεί στη νοσολογία. Πολλές διαφορετικές ταξινομήσεις παρουσιάστηκαν που χρησιμοποιούν ανατομικές ετικέτες ή περιγραφικούς όρους χωρίς να δίνεται προσοχή στη βιολογική συμπεριφορά των διαφόρων αγγειακών όγκων που υπάρχουν. Αυτή η σύγχυση ευθύνεται για λανθασμένη διάγνωση, ακατάλληλη θεραπεία και λανθασμένη κατεύθυνση των ερευνητικών προσπαθειών [11-15]. Επίσης, η διεπιστημονική επικοινωνία έχει περιοριστεί στον τομέα των αγγειακών ανωμαλιών, καθώς κάθε ιατρική ειδικότητα έχει τη δική της ονομαστική σύγχυση. Για αυτό το λόγο, πολλοί ιατροί δε γνωρίζουν τις πιο πρόσφατες χειρουργικές και μη χειρουργικές μεθόδους και συνεχίζουν να συστήνουν στους ασθενείς(ή τους γονείς των ασθενών) να μην αναζητούν θεραπεία, υποστηρίζοντας πως δεν πρόκειται για μία κατάσταση απειλητική για τη ζωή, πως κάποιος μπορεί "να ζήσει με αυτό". Τέτοιες συμβουλές έχουν οδηγήσει σε περιττή ψυχολογική φθορά σε εκατοντάδες ασθενείς με αιμαγγειώματα. Αυτό είναι ιδιαίτερα επιβλαβές κατά τη διάρκεια της παιδικής ηλικίας, όταν η ευπάθεια προς την παραμόρφωση είναι μεγάλη και συχνά προκύπτει μία αμαυρωμένη αντίληψη της εικόνας του ατόμου.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Καθώς η ψυχολογική επίδραση της συγγενούς παραμόρφωσης σε ασθενείς είναι γενικά περισσότερο καταστροφική για την ψυχολογία των ασθενών παρά ένα μετρήσιμο μέγεθος, εκτός από τις μετεγχειρητικές ή τραυματικές παραμορφώσεις στην θεραπεία όγκων μετρίου μεγέθους, η χειρουργική αφαίρεση φαίνεται να αποτελεί μία αξιόλογη θεραπευτική διαδικασία. Οι ιατροί θα πρέπει να ενθαρρύνουν τους γονείς των παιδιατρικών ασθενών να αναζητούν θεραπεία για το παιδικό αιμαγγείωμα επιλέγοντας χειρουργικές ή μη χειρουργικές μεθόδους και αυτό προλαμβάνει την ψυχολογική επιβάρυνση στους ασθενείς.

REFERENCES/ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Nosher JL, Murillo PG, Liszewski M, Gendel V, Gribbin CE. Vascular anomalies: A pictorial review of nomenclature, diagnosis and treatment. World J Radiol. 2014 Sep 28;6(9):677-92. doi: 10.4329/wjr.v6.i9.677. PMID: 25276311; PMCID: PMC4176785.
2. Queisser A, Seront E, Boon LM, Vikkula M. Genetic Basis and Therapies for Vascular Anomalies. Circ Res. 2021 Jun 25;129(1):155-173. Doi: 10.1161/CIRCRESAHA.121.318145. Epub 2021 Jun 24. PMID: 34166070.
3. Léauté-Labrèze C, Harper JI, Hoeger PH. Infantile haemangioma. Lancet. 2017 Jul 1;390(10089):85-94. Doi: 10.1016/S0140-6736(16)00645-0. Epub 2017 Jan 13. PMID: 28089471.
4. Burns AJ, Navarro JA, Cooner RD. Classification of vascular anomalies and the comprehensive treatment of hemangiomas. Plast Reconstr Surg. 2009;124(1 Suppl):69e–81e
5. Richter GT, Friedman AB. Hemangiomas and vascular malformations: current theory and management. Int J Pediatr. 2012;2012:645678. Doi: 10.1155/2012/645678. Epub 2012 May 7. PMID: 22611412; PMCID: PMC3352592.
6. Mishra M, Singh G, Gaur A, Tandon S, Singh A. Role of sclerotherapy in management of vascular malformation in the maxillofacial region: Our experience. Natl J Maxillofac Surg. 2017 Jan-Jun;8(1):64-69. Doi: 10.4103/0975-5950.208973. PMID: 28761279; PMCID: PMC5512412.
7. Stuepp RT, Scotti FM, Melo G, Munhoz EA, Modolo F. Effects of sclerosing agents on head and neck hemangiomas: A systematic review. J Clin Exp Dent. 2019 Nov 1;11(11):e1033-e1044. Doi: 10.4317/jced.56143. PMID: 31700578; PMCID: PMC6825735.
8. Minkow B, Laufer D, Gutman D. Treatment of oral hemangiomas with local sclerosing agents. Int J Oral Surg 1979;2013:18–21
9. Tucci FM, De Vincentiis GC, Sitzia E, Giuzio L, Trozzi M, Bottero S. Head and neck vascular anomalies in children. International journal of pediatric otorhinolaryngology. 2009 Dec 1;73:S71-6.
10. Watzinger F, Gössweiner S, Wagner A, Richling B, Millesi-Schobel G, Hollmann K. Extensive facial vascular malformations and haemangiomas: a review of the literature and case reports. Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery. 1997 Dec 1;25(6):335-43.
11. George A, Mani V, Noufal A. Update on the classification of hemangioma. J Oral Maxillofac Pathol 2014;18, Suppl S1:117-20
12. Mohamed M. El-Sheikh, Ibrahim M. Zeitdoun: Vascular Malformations of the Jaw Bones Report on Nine Patients, Egypt Journal of Cranio Maxillofacial Surgery. 1993;89-92
13. Ernemanna, Ulrich Kramerb: Current Concepts in the Classification, Diagnosis and Treatment of Vascular Anomalies. European Journal of Radiology. 2010; 75:2-11.
14. Kane WJ, Morris S: Significant hemangiomas and vascular malformations of the head and neck: Clinical Management and Treatment outcomes. Ann Plast Surg 1995; 35:133-143
15. Mulliken JB, Fishman SJ, Burrows PE. Vascular anomalies. Current problems in surgery. 2000 Aug 1;37(8):517-84.

Adress:
Dr. Karthik Shunmugavelu
Mercy Multispeciality Dental Centre
8/27, Parvathipuram 1st Street, Thiruneermalai Main Road,
Chrompet, Chennai – 600034, Tamilnadu, India.
Tel: +91 9789885622/9840023697
e-mail: drkarthiks1981@gmail.com

Διεύθυνση επικοινωνίας:
Dr. Karthik Shunmugavelu
Mercy Multispeciality Dental Centre
8/27, Parvathipuram 1st Street, Thiruneermalai Main Road,
Chrompet, Chennai – 600034, Tamilnadu, India.
Τηλ.: +91 9789885622/9840023697
e-mail: drkarthiks1981@gmail.com