

Kongenitální hemangiom krku s kompletní regresí

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.^{1,2}, MUDr. Lenka Bakaj-Brožková, Ph.D.³, MUDr. Kamila Michálková²,
MUDr. Jan Hálek, Ph.D.⁴, MUDr. Bohumil Zálešák, Ph.D.⁵

¹Ústav molekulární a translační medicíny LF UP a FN v Olomouci

²Dětská klinika LF UP a FN v Olomouci

³Radiologická klinika LF UP a FN v Olomouci

⁴Novorozenecké oddělení LF UP a FN v Olomouci

⁵Oddělení plastické chirurgie LF UP a FN v Olomouci

Kongenitální hemangiomy (KH) se zakládají *in utero* a patří do skupiny benigních cévních nádorů, které dosahují svého růstového vrcholu při narození a dále již neprogredují. Od infantilních hemangiomů (IH) se liší nejen svým klinickým, radiologickým a histologickým obrazem, ale také odlišným chováním a léčebným přístupem. Autoři popisují případ novorozené dívky s KH krku o velikosti 30×20×30 mm. Ultrasonografické vyšetření v barevném mapování prokázalo zvýšeně echogenní formaci v podkoží s mírně zvýšeným prokrvením. Ke kompletní spontánní regresí KH došlo ve věku 12 měsíců.

Klíčová slova: kongenitální hemangiom (KH), rychle involující kongenitální hemangiom (RICH), novorozenec, cévní nádory.

Congenital hemangioma of the neck with complete regression

Congenital hemangiom (CH) are established *in utero* and belong to the group of benign vascular tumors that reach their growth peak at birth and do not progress further. They differ from infantile hemangiomas (IH) not only in their clinical, radiological and histological picture, but also in their behaviour and therapeutic approach. The authors describe a case of a newborn boy with a neck KH of 30×20×30 mm. Ultrasonographic examination in color mapping showed an increased echogenic formation in the subcutaneous tissue with slightly increased blood supply. Complete spontaneous regression of KH occurred at the age of 12 months.

Key words: congenital hemangioma (CH), rapidly involutonal congenital hemangioma (RICH), newborn, vascular tumors.

Úvod

Boom et al. již v roce 1996 popsali podtyp cévních lézí, které byly dříve diagnostikovány jako IH a které se vyznačovaly odlišným biologickým chováním. Tyto léze byly přítomny při narození a během prvního roku života nepodléhaly rychlé proliferaci, a proto byly označeny jako KH (1, 2). S postupnými klinickými pozorováními byly KH na základě jejich růstové variability dále rozděleny na rychle involující kongenitální hemangiomy (RICH), neinvolutující kongenitální hemangiomy (NICH) a částečně involující kongenitální hemangiomy (PICH).

Histopatologickým vyšetřením byly hlavní rysy u všech tří podtypů KH podobné a souvisely s dobou od vzniku onemocnění; lze se domnívat, že RICH, PICH a NICH tvoří jednu jednotku a liší se pouze svým involučním potenciálem. Imunohistochemický znak GLUT-1 (barvení endotelu na protein glukózového transportéru-1), který je pozitivní ve všech vývojových fázích IH a u KH je negativní, může pomoci při jejich odlišení (3). Kromě toho, a to je možná nejpřesvědčivější, studie sekvenování nové generace (NGS) hodnotící tkáň lézí všech tří podtypů prokázaly spo-

DECLARATIONS:

Declaration of originality:

The manuscript is original and has not been published or submitted elsewhere.

Ethical principles compliance:

The authors attest that their study was approved by the local Ethical Committee and is in compliance with human studies and animal welfare regulations of the authors' institutions as well as with the World Medical Association Declaration of Helsinki on Ethical Principles for Medical Research in Human Subjects adopted by the 18th WMA General Assembly in Helsinki, Finland, in June 1964, with subsequent amendments, as well as with the ICMJE Recommendations for the Conduct, Reporting, Editing, and Publication of Scholarly Work in Medical Journals, updated in December 2018, including patient consent where appropriate.

Conflict of interest and financial disclosures:

None.

Funding/Support:

Tento článek vznikl v rámci projektu SALVAGE, registrační číslo: CZ.02.01.01/00/22_008/0004644, podpořeného z OP JAK, se spolufinancováním z EU a Státního rozpočtu.

Cit. zkr: *Pediatr. praxi.* 2024;25(6):411-414

<https://doi.org/10.36290/ped.2024.078>

Článek přijat redakcí: 8. 12. 2024

Článek přijat k tisku: 11. 12. 2024

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.

vladimir.mihal@fnol.cz

Obr. 1. Podkožní kongenitální hemangiom o velikosti 30 × 20 × 30 mm v oblasti krku s typickou vaskulární architektonikou zasahující do dermis a subkutánně, 14. den evoluce

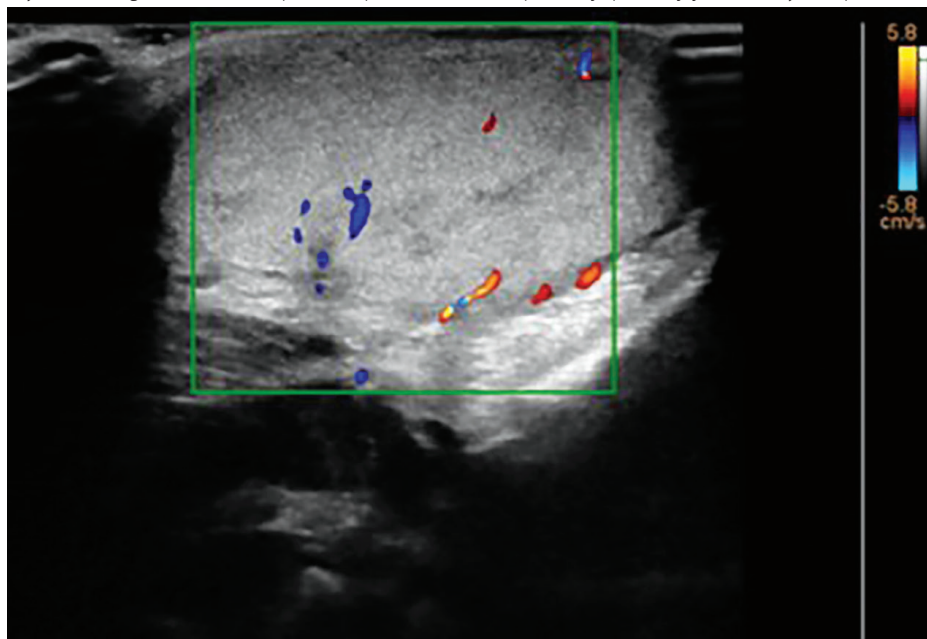


lečný molekulární původ s bodovou mutací v GNAQ209 nebo jeho homologu GNA11209. Tento vývoj dokonce popírá binární klasifikaci hemangiomů. NGS pomohla objasnit dřívější nesrovnalosti a nejasnosti v názvosloví KH a potvrdila, že všechny KH jsou ve skutečnosti KH se širokým spektrem klinických projevů (4).

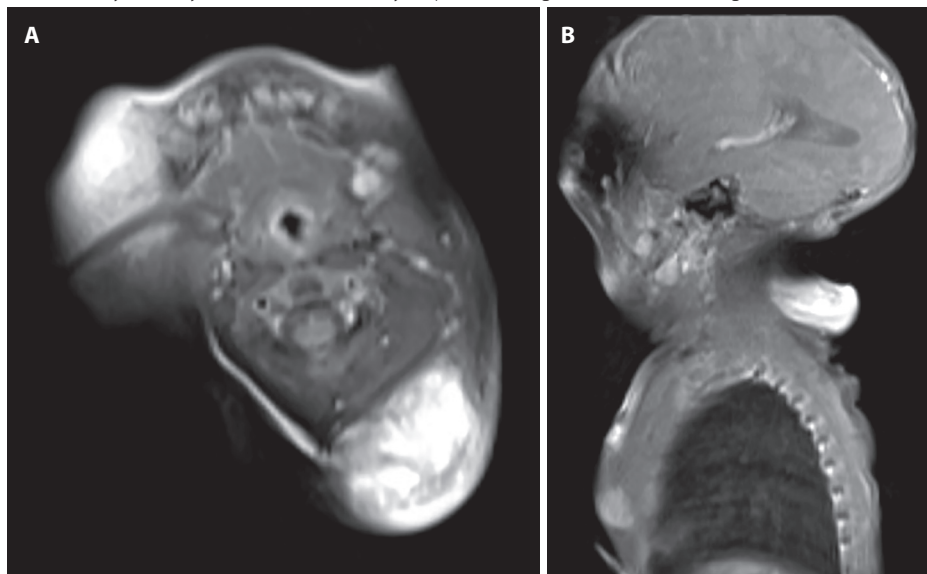
Popis klinického případu

Prezentujeme případ novorozence s rychle involujícím KH krku, který byl klinicky pozorován první den po narození. Dítě pocházelo z I. fyziologické gravidity, podrobná morfolgie plodu ve II. trimestru byla s normálním nálezem. Porod byl ve 40 + 3 t. gr. spontánně koncem pánevním, dítě bylo po vybavení bez potíží s adaptací v péči maminky. PH byla 2860 g. Postnatálně byla na šíji vlevo patrná volně pohyblivá rezistence o velikost 4 × 3 cm. Bylo doplněno ultrasonografické vyšetření, které etiologii neupřesnilo (v dif. dg. solidní tumor nebo KH). Rodiče byli informováni o nutnosti vyšetření pomocí MR v celkové narkóze. Vyšetření UZ CNS a UZ břicha bylo s fyziologickým nálezem. Při konziliárním vyšetření hematologem byla na šíji přítomna pohyblivá, na pohmat pružná rezistence, 30 × 20 × 30 mm dlouhá, s modrofialovým zabarvením a teleangiektáziemi v epidermis. Rezistence byla uložena subkutánně (Obr. 1). Doporučeno bylo USG vyšetření s barevným mapováním měkkých tkání krku, které prokázalo přítomnost dobře ohraničené, oválné, lehce zvýšené echogenní formace v podkoží. Při barevném mapování bylo patrné mírně zvýšené prokrvení (Obr. 2). Vyšetření pomocí MR krku (Obr. 3 a, b): prokázalo v měkkých tkáních dorzální části krku vlevo přítomnost ohraničeného, výrazně sytějšího

Obr. 2. Ultrasonografie měkkých tkání krku prokazuje přítomnost dobře ohraničené, oválné, lehce zvýšené echogenní formace v podkoží, při barevném mapování je patrné její mírně zvýšené prokrvení



Obr. 3. MR krku, T1 vážené zobrazení po i. v. aplikaci gadoliniové kontrastní látky v transverzální (a) a sagitální (b) rovině. V měkkých tkáních dorzální části krku vlevo prokazujeme přítomnost ohraničeného, výrazně sytějšího se útvaru, který odpovídá kongenitálnímu hemangiomu

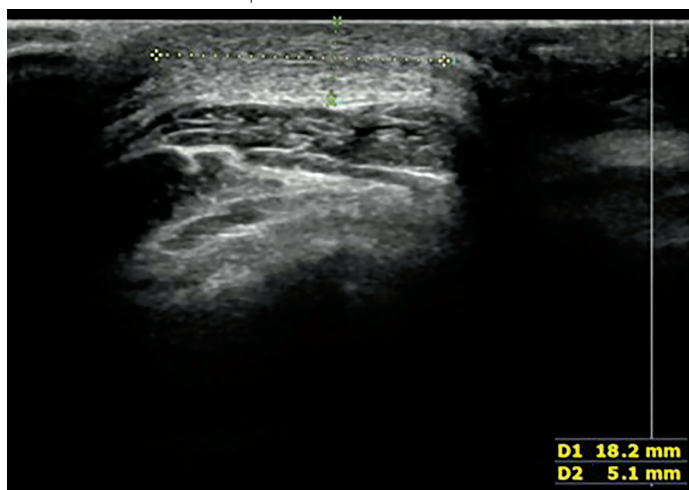


se útvaru, který odpovídal **kongenitálnímu hemangiomu**. Pacientku jsme ve spolupráci s radiology a plastickými chirurgy aktivně pravidelně sledovali v hematologické ordinaci. Při kontrolním vyšetření bylo dva týdny po narození provedeno základní laboratorní vyšetření: leukocyty: 10,08 × 10⁹/l, erytrocyty: 3,74 × 10¹²/l, hemoglobin: 110 g/l, trombocyty: 578 × 10⁹/l. U naší pacientky došlo k největší redukcii objemu KH do 10. měsíce života. Takřka kompletní regresi KH jsme zaznamenali ve věku 12 měsíců. V místě původního cévního tumoru zůstává vitiligo a reziduální měkkotkáňové kožní změny (Obr. 4). Na kontrolním ultrazvuku krku byla

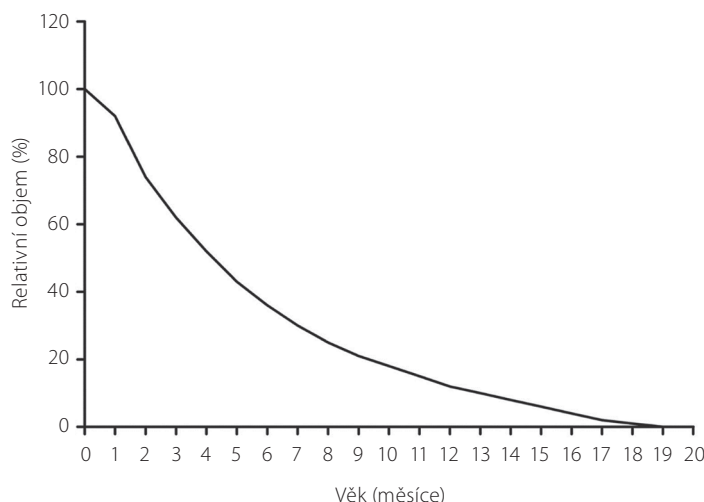
Obr. 4. Takřka kompletní regrese KH ve věku 12 měsíců. Vitiligo a reziduální měkkotkáňové kožní změny



Obr. 5. Na kontrolní sonografii krku je patrná výrazná regrese velikosti měkkotkáňové formace v podkoží



Obr. 6. Regresní analýza kohorty rychle involujících kongenitálních hemangiomů. Podle Qiu T, et al., 2024



patrná takřka úplná regrese měkkotkáňové formace (Obr. 5). O případné plastice reziduální kůže, v místě růstu původního cévní nádoru, rozhodnou podle dalšího vývoje chirurgové.

Diskuze

Předpověď vývoje KH je náročná vzhledem k jejich morfologické a behaviorální heterogenitě. Diagnostika je založena na anamnestickém potvrzení hemangiomu již po narození a na jeho charakteristickém vzhledu. Ultrazukové vyšetření je obvykle metodou první volby. KH mají charakteristické vlastnosti ultrasonografického zobrazení pomocí MR a dermatoskopického vyšetření, včetně většího maximálního průměru, hustoty cév, počtu viditelných cév kalcifikací, ale i skóre elasticity (5). Klinický obraz KH tvoří typický subkutánní nádor, s červeno-purpurovým nebo fialovým zabarvením, posetý povrchovými teleangiektáziemi a často obklopený charakteristickým bledým halo a někdy i centrální ulcerací. Většinou je vidíme v oblasti hlavy, krku a končetin a vždy rostou subkutánně a mají tendenci mírného prorůstání do epidermis. KH vznikají v životě plodu a byly pozorovány pomocí sonografie již v pozdním prvním trimestru. Monitorování fetálních hemangiomů ukázalo, že se v těhotenství zmenšují nebo do porodu zcela vymizí. Vždy, když je tento cévní nádor objeven prenatálně, přesnější označení pro tento typ hemangiomu by bylo „fetální hemangiom“. Tyto nádory tedy musely vzniknout i regredovat během fetálního období (7, 8). Doposud bylo publikováno několik retrospektivních studií a sérií kazuistik novorozenců a kojenců s rych-

le involujícím kongenitálním hemangiomem (RICH), které tvoří největší část KH. Až v roce 2024 publikovali Qiu T. a spol. větší prospektivní studii (86 dětských pacientů) zaměřenou na podrobnou fenotypovou charakteristiku RICH (6). Prenatální identifikace cévní nádorové léze byla provedena mezi 16. a 38. týdnem těhotenství pomocí ultrazvuku a/nebo magnetické rezonance ve 24 případech. Všechny léze byly zaznamenány po narození během prvního dne života. Jejich průměrný průměr byl 6,0 cm (rozmezí 1,5–16,0 cm). Všechny léze RICH vykazovaly během sledování striktní zmenšování objemu nádoru. Průměrný věk při úplné involuci RICH byl 10,1 měsíce (rozmezí 2,5–19,0 měsíce). Žádný z pacientů s RICH nebyl léčen pomocí propranololu, kortikosteroidů, embolizace nebo chirurgické excize před 1. rokem života. Asi pětina případů RICH regredovalo bez viditelných kožních reziduí. Autoři doložili, že involuce RICH není lineární a v prvních měsících života probíhá rychlejším tempem (Obr. 6).

Rozhodování mezi odesláním k farmakologické nebo chirurgické léčbě a pozorováním je někdy obtížné, zejména pro lékaře prvního kontaktu, s rizikem přehlédnutí vhodného období pro optimální léčebný postup. Pokud se potvrdí, že léze regreduje, nejvhodnějším postupem je aktivní opakované sledování (9, 10). U kongenitálních hemangiomů, v oblastech náchylných k úrazům, nebo léze způsobující bolest případně znetvoření, by mělo být zváženo chirurgické odstranění. Po kompletní involuci větších KH v oblasti hlavy a krku zůstávají v místě jejich původního růs-

tu takřka vždy reziduální kožní změny, které budou vyžadovat chirurgickou rekonstrukci plastickým chirurgem. Alternativou je pulzní barvivový laser a léčba pomocí sklerotizace, které vykazují různá zlepšení v oblasti překrývajících se teleangiektázií a barevných změn. Na rozdíl od IH není medikamentózní léčba KH inhibitory angiogeneze účinná.

Naše pacientka s KH byla diagnostikována ihned po narození ve spolupráci s kolegy z novorozeneckého oddělení. Diagnostika větší oválné, pružné a volně pohyblivé subkutánně uložené rezistence pomocí ultrazvuku a MR vyšetření odpovídala cévnímu nádoru. Když barevné dopplerovské mapování prokázalo její zvýšené prokrvení a při MR vyšetření po i. v. aplikaci gadoliniové kontrastní látky se útvar výrazně nasýtil, mohli jsme případ uzavřít jako kongenitální hemangiom. Při aktivním sledování jsme potvrdili, že rezistence na krku se po narození dále nezvětšovala a poměrně rychle měnila svoje vlastnosti a objem, naše přesvědčení o správnosti diagnózy se zvyšovala. Histologické ověření benigních cévních nádorů není obvyklé a je ponecháno jen pro vybrané komplikované případy. U KH je obzvláště důležitá rychlost rozpoznání lézí s potenciálně vysokým rizikem morbiditu, zvýšená ostražitost, případné konzultace a včasné odeslání ke specialistům.

Stojí za zapamatování

- Všechny KH způsobují značnou úzkost a obavy rodičů.
- Kongenitální hemangiomy jsou vzácné a benigní cévní nádory, které na rozdíl

od infantilních hemangiomů, jsou plně zformované při narození.

- Většina hlubokých KH je lokalizovaná na jednu oblast, nejčastěji na hlavě a krku.
- Zobrazování hraje při charakterizaci KH zásadní roli. Bylo prokázáno, že UZ

vyšetření odhalí až 75 % KH prenatálně již ve 12. týdnu těhotenství, ačkoli diagnóza je častěji stanovena ve druhém trimestru.

- Postnatální použití dopplerovských zobrazovacích technik ultrazvuku může pomoci

charakterizovat KH a posoudit velikosti a hloubku hlubších cév.

- Aktualizované (Up ToDate) znalosti zlepšují lékařům primární zdravotní péče o děti schopnost individualizovaného, na riziku založeného přístupu k managementu KH.

LITERATURA

1. Boon LM, Enjolras O, Mulliken JB. Congenital hemangioma: evidence of accelerated involution. *J Pediatr.* 1996;128(3):329-335.
2. Olsen GM, Nackers A, Drolet BA. Infantile and congenital hemangiomas. *Semin Pediatr Surg.* 2020;29(5):150969.doi: 10.1016/j.sempedsurg.2020.150969. Epub 2020 Sep 16. PMID: 33069287.
3. El Zein S, Boccara O, Soupre V, et al. The histopathology of congenital haemangioma and its clinical correlations: a long-term follow-up study of 55 cases. *Histopathology.* 2020;77(2):275-283.

4. Couto JA, Ayturk UM, Konczyk DJ, et al. A somatic GNA11 mutation is associated with extremity capillary malformation and overgrowth. *Angiogenesis.* 2017;20(3):303-306.
5. Gong X, Hua C, Xiong P, et al. Conventional ultrasonography and elastography for the diagnosis of congenital and infantile hemangiomas. *J Dermatol.* 2020;47(5):527-533.
6. Qiu T, Zhang Z, Zhou J, et al. Clinical features of rapid involuting congenital hemangioma: A prospective study. *J Am Acad Dermatol.* 2024;90(4):870-872.
7. Maguiness S, Uihlein LC, Liang MG, et al. Rapidly involuting

congenital hemangioma with fetal involution. *Pediatr Dermatol.* 2015;32(3):321-326.

8. Kolbe AB, Merrow AC, Eckel LJ, et al. Congenital hemangioma of the face-value of fetal MRI with prenatal ultrasound. *Radiol Case Rep.* 2019;14(11):1443-1446.
9. Mihál V, Čivrný J. Rychle involující kongenitální hemangiom (RICH) – odlišná histopatologická entita infantilního hemangiomu. *Pediatr. praxi.* 2022;23(3):219-223.
10. Chudašová T, Mihál V. Kongenitální hemangiom – diagnostika a léčba. *Pediatr. praxi.* 2024;25(2):88-90.