

DIFUZNÍ NEONATÁLNÍ HEMANGIOMATÓZA

DIFFUSE NEONATAL HEMANGIOMATOSIS

kazuistika

Marcela Charvátová¹
Jarmila Skotáková¹
Dan Wechsler²

¹Klinika dětské radiologie, Pracoviště dětské medicíny FN, Brno

²II. dětská interní klinika FN, Brno

Přijato: 30. 7. 2008.

Korespondenční adresa:

MUDr. Marcela Charvátová
Klinika dětské radiologie, Pracoviště dětské medicíny FN
Černopolní 9, 613 00 Brno
e-mail:
charvatova.marcela@seznam.cz

SOUHRN

Charvátová M, Skotáková J, Wechsler D.
Difuzní neonatální hemangiomatóza

Autoři v kazuistickém sdělení prezentují případ méně obvyklého obrazu difuzní neonatální hemangiomatózy a přínos zobrazovacích metod v jeho diagnostice. Rozsáhlé vaskulární malformace pravé i levé strany hrudníku byly diagnostikovány již prenatálně. Porod indukován v 38. týdnu gravidity z indikace plodu. Porozen zralý novorozenec s rozsáhlými cévními malformacemi na hrudníku. Autoři dochází k názoru, že při atypickém obrazu tohoto onemocnění jsou určující pro stanovení diagnózy nejen výsledky nejmodernějších zobrazovacích metod, ale i výsledky histologického vyšetření. **Klíčová slova:** difuzní neonatální hemangiomatóza, histologie, úloha zobrazovacích metod v diagnostice.

SUMMARY

Charvátová M, Skotáková J, Wechsler D.
Diffuse neonatal hemangiomatosis

The authors report uncommon presentation of diffuse neonatal hemangiomatosis and input of imaging methods in diagnostics. Extensive vascular malformation of both hemithoraces were diagnosed prenatally. Delivery was induced in 38-th gestational age. The newborn had extensive pectoral vascular malformations. Due to the atypical course of the disease the authors reached the conclusion, that to make the diagnosis both the results of imaging methods and histological evaluation is necessary.

Key words: diffuse neonatal hemangiomatosis, histology, the role of imaging methods.

ÚVOD

Hemangiomy jsou benigní nádory vzniklé na základě vaskulární anomálie v novorozeneckém, kojeneckém a dětském věku, některé diagnostikovány již prenatálně (1–5). Jejich základní charakteristikou je buněčná endoteliální proliferace vaskulárního endotelu a sekundární resorpce. Nejčastěji jsou tvořeny spleť kapilár, ale mohou být tvořeny též konvolutem širokých cév (cévní kaverny), které bývají typické pro rozsáhlé léze (1–3). Přestože hemangiom je tumor benigní, může v některých lokalizacích pacienta ohrožovat útlakem okolních struktur, masivním krvácením

při poranění a v neposlední řadě nelze opomenout ani nepříznivý kosmetický efekt těchto afekcí, zvláště v obličeji, na krku a na dalších běžně viditelných částech těla. Velmi problematický bývá rovněž jeho výskyt v oblasti genitálu a perianální krajiny, zvláště v kojeneckém věku. Hemangiom, resp. hemangiomatóza může být rovněž prvním příznakem dalších systémových onemocnění (např. Kassabach-Merrittové syndromu – rozsáhlý superficiální i kavernózní hemangiom v kombinaci s těžkou trombocytopenickou koagulopatií) (1, 2).



Obr. 1. Stav novorozence před operací
Fig. 1. Newborn before surgery



Obr. 2. Nativní snímek hrudníku
Fig. 2. Plain X – rax of the chest

KAZUISTIKA

Na II. dětskou interní kliniku FN Brno byl převezen 2 hodiny starý, zralý novorozenec mužského pohlaví. Na obou stranách hrudníku přítomny obrovské útvary velikosti cca 15 × 12 cm (obr. 1, 2), vpravo měkký, hmatná fluktuace, vlevo tužší, pružný, promodralý, pod útvarem vlevo na přechodu hrudi v břicho plošný červený naevus. Novorozenec bez dechových potíží, dýchá spontánně, volně, čistě, bez stranových diferenciací, akce srdeční pravidelná, bez šelestu. Břicho měkké, prohmátané.

Provedena základní biochemická a hematologická vyšetření, nálezy v normě. Dále velmi důležité vyšetření pro další strategii bylo kardiologické vyšetření, které bylo s pozitivním závěrem – normální kardiologický nálezy odpovídající věku – není uzavřený arteriální duktus a foramen ovale, ale rozsáhlé cévní malformace nepředstavují oběhovou zátěž srdce, funkce i anatomie srdce jsou normální. Následovalo ultrazvukové (UZ) vyšetření (obr. 3A, B), které zobrazuje objemné, nestěnné velké kaverny, jejichž obsah rovněž není stejný, v některých z kaveren obsah anechogenní, čirý, jinde sedimentující středně echogenní obsah, některé z kaveren vyplněny zcela nekomprimovatelnou hyperechogenní hmotou. Při dopplerovském vyšetření zaznamenán pouze tok ve stěnách kaveren, v kavernách jen arteficiální dopplerovské záznamy od velmi pomalého toku obsahu v kavernách. Závěr UZ vyšetření podpořil diagnostiku kavernózní cévní malformace, vyloučil A-V malformaci. Současně bylo provedeno UZ vyšetření mozku a břicha, obě s normálním nálezem, bez známek cévních malformací v parenchymových orgánech dutiny břišní.

Následovalo vyšetření magnetickou rezonancí (MR) (obr. 4A, B), které se v závěru shoduje s vyšetřením ultrazvukovým. Na obou stranách hrudníku přítomny objemné kaverny, rozsáhlé podkožní cévní malformace s nehomogenním obsahem kaveren, bez zřetelného postkontrastního syčení či diagnostikovaných vysokorychlostních toků. Intenzita obsahu kaveren odpovídala různým degradačním produktům krve, v některých intenzitě čerstvé krve.

K upřesnění diagnostiky bylo provedeno i angiografické vyšetření (AG) (obr. 5) obou podklíčkových tepen a aortografie sestupné části hrudní aorty. Oboustranně se zobrazilo zmožnění torakoakromiálních a zvláště pak mírně zbytnělých laterálních torakálních tepen, na ně navazují elongované gracilní arterioly dosahující až k podkoží „křídlovitě“ zmožněných měkkých částí laterálních částí hrudní stěny. Závěr AG vyšetření – jde převážně o lymfatickou pseudocystickou cévní malformaci s ostrůvky hemangiomatózní formace.

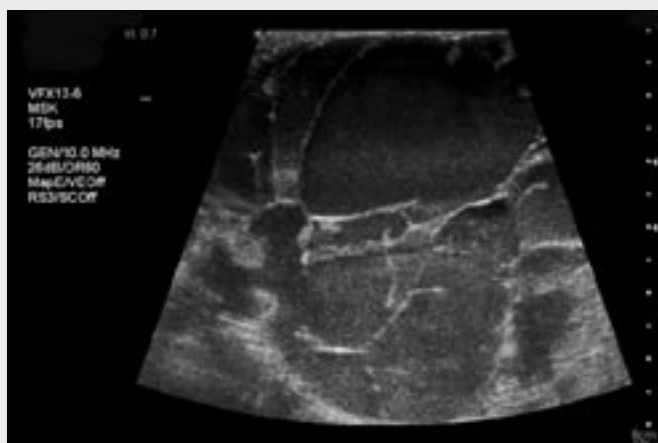
Chirurg se na základě všech provedených vyšetření rozhoduje k totální extirpaci cévních malformací laterálních stěn hrudníku v jedné době. Zárok provádí plastický chirurg, tumory úplně odstraněny harmonickým skalpelem s minimální krvácí, defekty kůže řešeny posunem.

Histologický resekát obsahoval kůži obvyklého vzhledu, hluboké podkoží a měkké tkáně (tuk, vazivo, kosterní sval, nervy). Mezi měkkými tkáněmi se nacházejí četné rozsáhlé cévní prostory. Velikost od malých (shluky cév kapilárního charakteru) až po velké kavernózní prostory se silnými stěnami tvořenými vazivem, místy nezralým. Ve stěnách nebyla prokázána lamina elastica. Úsekovitě jsou v kavernózních prostorách tromby, některé částečně organizované. Depozita hemosiderinu svědčí pro fokální krvácení. Závěr histologického nálezu je rozsáhlá cévní malformace charakteru angiomatózy (difuzní neonatální hemangiomatóza).

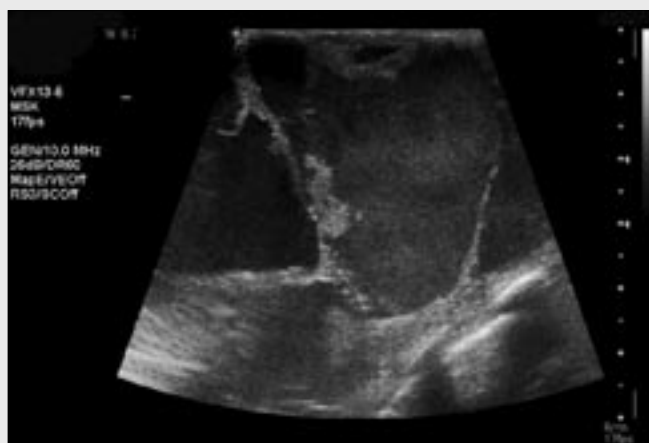
Pooperační průběh bez komplikací, jizvy se hojily dobře (obr. 6A, B), na rehabilitaci domluvena terapie jizev laserem. Při ambulantních UZ kontrolách stav laterálních stěn hrudníku uspokojivý, bez rezidua angiomatózy.

DISKUSE

Angiomatóza je difuzní forma hemangiomu zaujímající rozsáhlé části těla, buď s vertikální extenzí, tedy postihuje různé tkáně: kůži, podkoží, svaly, kosti, nebo překračuje svalové skupiny a postihuje podobné typy tkání. Tato definice potvrzuje, že konečná diagnóza vychází vždy nejen z klinického,



▲ Obr. 3A



▲ Obr. 3B

Obr. 3A, B. **UZ obraz objemných kaveren vyplněných nestejně echogenním obsahem**
 Fig. 3A, B. **Ultrasound of the large cavernous cavities filled by inhomogeneous content**

ale i patologického nálezu. Jen zřídka je pozorován významný arteriovenózní zkrat, častěji pozorován u gigantických forem angiomatózy.

Ložiska angiomatózy tvoří masy, které mění svůj tvar, mohou být malé, ale někdy dosahují velikosti 10–20 cm. Angiomatóza se vyskytuje ve dvou formách. Ve většině případů jde o kombinaci žil kavernózního a kapilárního charakteru, náhodně procházející napříč měkkými tkáněmi. Žilní cévy mají nepravidelnou, ztenčenou stěnu. Druhá forma má podobu infiltrativního kapilárního hemangiomu. Oba typy doprovází podíl zralé tukové tkáně.

Ačkoliv je angiomatóza považována za benigní lézi, v 90 % případů perzistuje a je chybně interpretována jako lokální recidiva. V 50 % případů se proces opakuje. Metastázy u maligních forem nejsou známy.

Vícečetné kožní hemangiomy se mohou vyskytovat společně s diseminovanou hemangiomatózou viscerální. Kožní léze jsou kapilární hemangiomy, které jsou přítomny již při narození, nebo se objeví v časném dětském věku. Při viscerálním postižení může být postižen jakýkoliv orgán včetně gastrointestinálního traktu (GIT), plic a centrálního nervového systému. Viscerální postižení je prognosticky nepříznivé, ve většině případů končí smrtí, obvykle pár měsíců po narození. Ve většině případů úmrtí je přítomno městnavé srdeční selhání spojeno s arteriovenózními (AV) zkraty, postižení centrálního nervového systému a krvácení spojené s Kasabach-Merrittové syndromem (1).

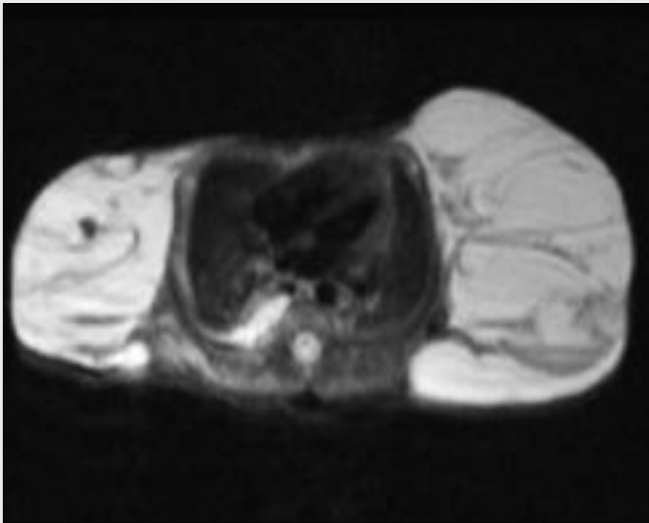
Čistě kožní formy difuzní neonatální hemangiomatózy jsou známy a nazvány benigní neonatální hemangiomatóza. Prognóza těchto forem je dobrá. V literatuře jsou publikovány i méně obvyklé lokalizace výskytu hemangiomů v rámci difuzní hemangiomatózy, hemangiom duhovky u dívky s náhle vzniklou poruchou vizu (6), další méně obvyklou lokalizací je hemangiom synovie kolenního kloubu u pacientky s recidivujícím hemartrosem (7) a hemangiom colon, který byl diagnostikován na podkladě opakovaného krvácení do GIT a byl spojen s hemangiomatózou jater (8).

Terapie hemangiomů nebývá většinou díky spontánní regresi nutná (1, 2). Tuto regresi je možné podle našich zkušeností z posledního období urychlit biostimulační terapií soft laserem (632,8 nm) (2). Léčbu vyžadují asi 2 % hemangiomů, přede-

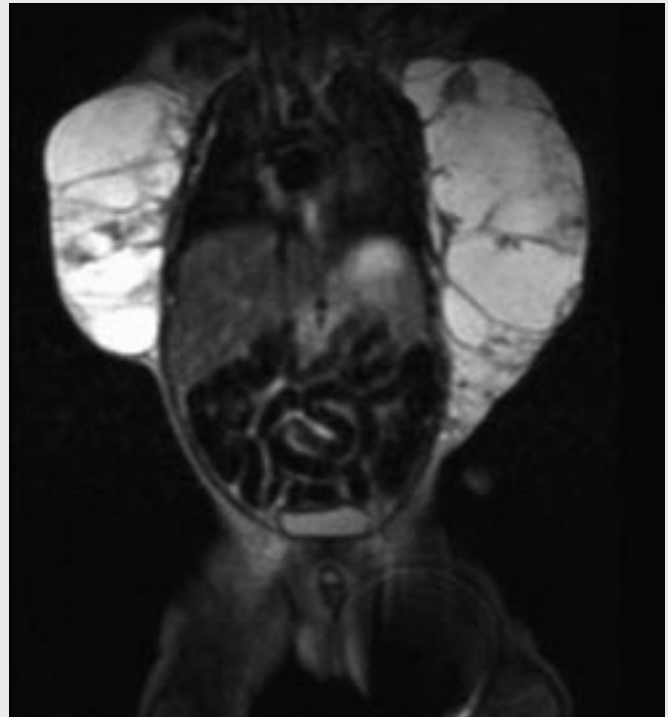
vším afekce v nepříznivých lokalizacích. V těchto případech je vhodné konzultovat dětské specializované pracoviště (kožní, onkologické a dětské chirurgie). K terapii jsou indikovány hemangiomy ohrožující základní životní funkce, hemangiomy při Kassabachově-Merrittové syndromu, hemangiomy s AV zkraty, které mohou působit srdeční selhání, dále hemangiomy ohrožované traumatem, ulceracemi s následným krvácením a hemangiomy v nepříznivých kosmetických lokalizacích. Při konzervativní terapii se doporučuje aplikovat Prednison, který je možno použít pouze v proliferativní fázi (2). Při neúspěchu léčby je ve vybraných případech indikováno podávání Interferonu alfa (Interferonum alfa 2a – např. ROFERON – imunomodulátor s protinádorovou účinností). Časnou involuci hemangiomu podporuje komprese na přístupných místech (elastická bandáž na končetinách). Zvláště v posledním desetiletí zaznamenala široké použití laser terapie různými typy vysokovýkonných laserů (např. pulzní dye laser 585 nm, Nd/YAG 1024 nm). Velmi dobře lze využít biostimulační laser pro léčbu ulcerací a nekrot. Tento nízko výkonný laser podporuje granulaci a epitelizaci v místě defektu, fibrotizaci nádorové tkáně, a tím další regresi hemangiomu. Tato metodika umožňuje regresi i rozsáhlých hemangiomů v nepříznivé lokalizaci (cirkulární hemangiom na končetinách, plošné afekce na trupu), kde by chirurgická excize znamenala rozsáhlý a mnohdy mutilující výkon s nepříznivým kosmetickým výsledkem. Ve vybraných případech a lokalitách může ale vhodně volená a načasovaná operace vést k rychlému a kosmeticky uspokojivému výsledku. Na specializovaných pracovištích je v současné době k operacím, s ohledem na maximální kvalitu výsledného kosmetického efektu, používán radiokauter, minimalizující poškození kůže a tkání v okolí tumoru.

ZÁVĚR

Difuzní neonatální hemangiomatóza je onemocnění, které má velmi proměnlivý a nespecifický klinický obraz. I přes široké možnosti dnešních moderních vyšetřovacích metod bývá stanovení diagnózy velmi obtížné a definitivní diagnóza i nadále vychází nejen z klinického obrazu a výsledků zobrazovacích metod, ale i obrazu patologického a histologického.



▲ Obr. 4A



▲ Obr. 4B



◀ Obr. 5

Obr. 4A, B. MR obraz hrudniku

A – T2 vážený obraz, axilární rovina; B – T2 vážený obraz, koronární rovina, obraz kaveren s nehomogenním obsahem

Fig. 4A, B. MRI of the chest

A – T2 weighted image in axilal plane; B – T2 weighted image, coronal plane; cavernous cavities filled by inhomogeneous content

Obr. 5. Angiografie levé podklíčkové tepny

Fig. 5. Angiography of the subclavian artery



▲ Obr. 6A



▲ Obr. 6B

Obr. 6A, B. Novorozenec bezprostředně po operaci
Fig. 6A, B. Newborn immediately after surgery

LITERATURA

1. **Blatný J, Magnová O, Štěrba J.** Léčba život ohrožujícího krvácení u kojence s hemangiomatosou a s projevy syndromu Kassabacha-Merrittové pomocí aktivovaného rekombinantního faktoru VII (rFVIIa). *Čes-slov Pediat* 2002; 57: 172–173.
2. **Kocmichová B, Šimsová M.** Hemangiomy a lymfangiomy. *Sanquis* 2003; 27: 34.
3. **Justová E, Mihál V, Pazdera J.** Sklerotizace v terapii nádorů z vazoformativní tkáně. *Pediatr pro Praxi* 2007; 3: 173–175.
4. **Wananukul S, Vorametthkul W, Nuchprayoon I, Seksarn P.** Diffuse Neonatal Hemangiomatosis: report of 5 cases. *J Med Assoc Thai* 2006; 89: 1297–1303.
5. **Schulze S, Moser R, Bhattacharyya N.** A rare case of diffuse neonatal hemangiomatosis. *Am Surg* 2006; 72: 359–362.
6. **Smolinski K, Yan A.** Hemangiomas of infancy: clinical and biological characteristics. *Clin Pediatr (Phila)* 2005; 44: 747–766.
7. **Thangappan A, Shields C, Dinowitz M, Shields J.** Iris cavernous hemangioma associated with multiple cavernous hemangiomas in the kidney, brain, and skin. *Cornea* 2007; 26: 481–483.
8. **Zarza Pérez A, Salvago M, Dolores M.** Synovial knee affected in multiple hemangiomatosis. *Arch Orthop Trauma Surg* 2007; 127: 845–848.
9. **Topalak O, Gonen C, Obuz F, Secil M.** Diffuse cavernous hemangioma of the rectosigmoid colon with extraintestinal involvement. *Turk J Gastroenterol* 2006; 17: 308–312.
10. **Mirinis A, Kairi E, Theodosopoulos T, Kondi-Pafiti A, Smirniotis V.** Right colon and liver hemangiomatosis: a case report and a review of the literature. *World J Gastroenterol* 2006; 12: 6405–6407.
11. **Guzmán-Valdivia Gómez G, Lázaro-Martínez VM, Aguilar-Cruz E, Kuri-Osorio J, Zaga-Minian I.** Case study of diffuse hemangiomatosis of the liver. *Gac Med Mex* 2006; 142: 341–344.
12. **López Pena M, Munoz F, Aleman N, Gonzales A, Pareira JL, Nieto JM.** Hemangiomatosis associated with osteolysis of the mandible in a dog resembling Gorham-Stout disease in humans. *Vet Pathol* 2005; 42: 489–491.