

# Rychle involující kongenitální hemangiom (RICH) – odlišná histopatologická entita infantilního hemangiomu

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.<sup>1,2</sup>, MUDr. Jakub Čivrný, Ph.D.<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Ústav molekulární a translační medicíny, LF UP Olomouc

<sup>2</sup>Dětská klinika, LF UP a FN Olomouc

<sup>3</sup>Radiologická klinika, LF UP a FN Olomouc

Kongenitální hemangiomy (CH) jsou vzácné, plně vyvinuté hemangiomy, které jsou přítomny při narození. Rychle involující kongenitální hemangiomy (RICH) jsou jejich častější varianta, která má obecně velmi dobrou prognózu. Autoři popisují případ novorozence chlapce s levostrannou cervikální vaskulární lézí o velikosti 26 × 19 × 14 mm. Opakované ultrazvukové vyšetření prokázalo hypoechogenní lézi se sníženou vaskularizací a rychlou spontánní involucí v průběhu několika měsíců. Po zvážení všech nálezů bylo vysloveno podezření na definitivní diagnózu rychle involujícího kongenitálního hemangiomu.

**Klíčová slova:** infantilní hemangiom, kongenitální hemangiom, rychle involující kongenitální hemangiom, ultrazvuk, MR, kazuistika.

## Rapidly involving congenital hemangioma (RICH) – different histopathological entity of infantile hemangioma

Congenital hemangiom (CH) are rare fully developed hemangiomas that are present at birth. Rapidly involving congenital hemangiomas (RICH) are a more common variant that generally has a very good prognosis. The authors describe a case of a newborn baby boy with a left cervical vascular lesion measuring 26 × 19 × 14 mm. Repeated ultrasound examination revealed a hypoechogenic lesion with reduced vascularization and with rapid spontaneous involution over several months. After considering all the findings, a definitive diagnosis of rapidly involving congenital hemangioma was suspected.

**Key words:** infantile hemangioma, congenital hemangioma, rapidly involving congenital hemangioma, ultrasound, MRI, case report.

## Úvod

Termín „kongenitální hemangiom“ byl vytvořen Boonem a kol. (1) pro klinickou jednotku, odlišnou od běžného infantilního hemangiomu (IH). Jedná se o vaskulární nádory, které se svým vzhledem do určité míry podobají IH, ale na rozdíl od nich jsou při narození plně vyvinuté a neprocházejí další postnatální proliferací. Rozdělujeme je do dvou skupin: **rychle involující kongenitální hemangiom (RICH)** a **neinvolující kongenitální hemangiom (NICH)** (2, 3, 4). Nově byl zařazen do této skupiny další typ CH – **částečně involující CH**

(**PICH**), který je charakteristický tím, že časná reverzní aktivita po narození se „na půl cestě“ zastaví a dále již nepokračuje (5). Proliferační fáze RICH probíhá *in utero*, a proto jsou plně vyvinuté již při narození. U lézí RICH začíná regrese téměř okamžitě po narození a postupuje rychleji, než je obvyklé u klasických IH, přičemž léze často zcela vymizí do 14 měsíců, někdy se zbytkovou atrofií kůže nebo přebytkovou kůží. Obvykle jsou asymptomatické, mohou vředovatět nebo krvácet v rané fázi jejich projevu. Diagnostikovány jsou obvykle klinickým vyšetřením po narození. V situa-

cích, kdy je diagnostika nejistá, může pomoci zobrazovací vyšetření nebo biopsie. Ze zobrazovacích metod má největší přínos ultrazvuk a magnetická rezonance.

**Klinický obraz** je jako vyvýšený plak nebo nádor, červeno-purpurové nebo fialové barvy, posetý povrchovými teleangiektáziemi a často obklopený charakteristickým bledým halo a někdy centrální ulcerací, lineární jizvou nebo centrální nodularitou. Většinou je vidíme v oblasti hlavy, krku a končetin. Ulcerace na povrchu RICH jsou vzácné, ale mohou být přítomny na rozsáhlých RICH, větších než



KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA: prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc., vladimir.mihal@fnol.cz  
Dětská klinika LF UP a FN Olomouc  
Puškinova 5, 775 20 Olomouc

Cit. zkr: Pediatr. praxi. 2022;23(3):219-223

Článek přijat redakcí: 24. 5. 2022

Článek přijat k publikaci: 1. 6. 2022

10 cm. CH nejsou typicky sdruženy s dalšími anomáliemi (4).

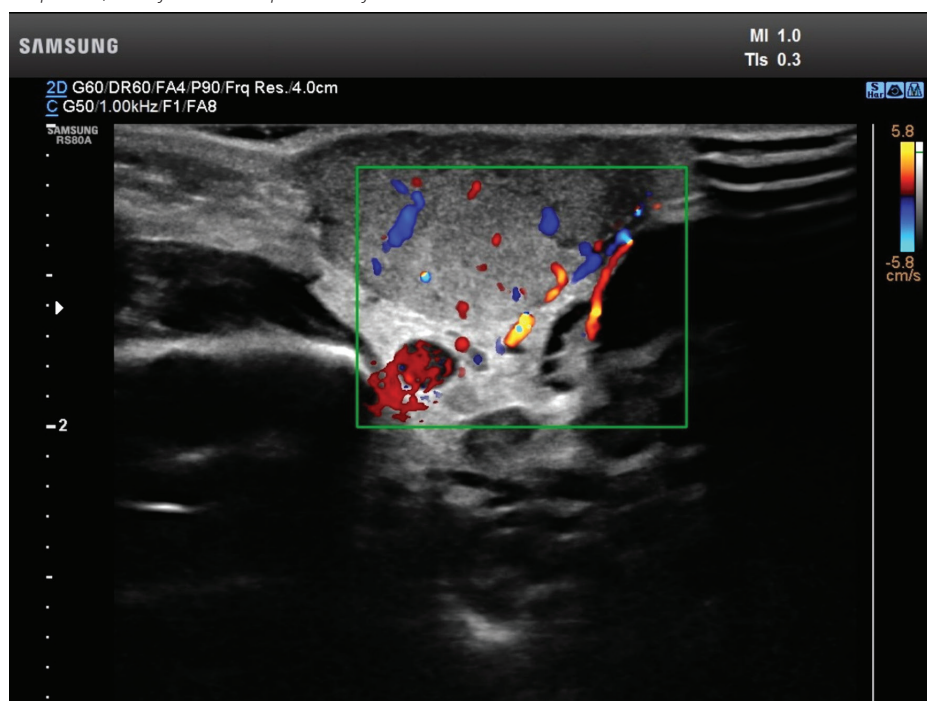
### Popis klinického případu

Prezentujeme případ RICH v preaurikulární oblasti vlevo, který byl klinicky pozorován již po narození. Novorozенец s porodní hmotností 3 100 g se narodil ve 40 + 3 týdnu těhotenství (II. gravidita/I. para). Těhotenství bylo nekomplikované. Porod byl pomocí VEX, plodová voda byla čirá, dítě po vybavení bylo bez potíží s adaptací, v péči maminky s podporou laktace. Matka měla negativní skřínink, kultivace streptokoka skupiny B byla pozitivní, ATB profylaxe byla dostatečná. Od narození byla patrná rezistence pod levou mandibulou velikosti 3 × 2 × 1 cm. Léze byla modro-purpurové barvy, na povrchu překrývající teleangiektázie a ohraničena cirkulárním světlým halo až 10 mm širokým (**Obr. 1a**). Byl proveden barevný dopplerovský ultrazvuk preaurikulární oblasti vlevo: vaskulární léze byla echogenní, ve většině objemu bez toku, ale obsahovala vícečetné cévy, většinou s arteriálními toky, v okolí ložiska jsou zmnožené tepny – větve zevní karotidy. Závěr: nález odpovídá nejpravděpodobněji smíšené cévní malformaci nebo kongenitálnímu hemangiomu (**Obr. 2**). Doplněno bylo i vyšetření UZ CNS a UZ břicha, kde nález zcela fyziologický. Během hospitalizace byl celkový klinický stav uspokojivý, dítě bylo bez dechových potíží, bez poruchy perorálního příjmu. Echokardiografické vyšetření s normálním nálezem, bez známek hyperkinetické cirkulace, nebo srdečního selhávání. Doporučeno bylo vyšetření pomocí MR s kontrastem: vlevo na krku mezi úhlem mandibuly a kývačem byl ohraničený útvar velikosti 26 × 19 × 14 mm, zasahující až do kůže, zevní karotida i jugulární žíla zavzaty nejsou, probíhají mediálně od útvaru, jsou částečně zavzaty větve zevní karotidy, útvar je T1 hyposignální, T2 hypersignální a lehce nehomogenní, po kontrastu bylo patrné homogenní sycení, na PC angiografii bez toků v ložisku nebo bezprostředním okolí. Cévní struktury nebyly zřetelně zmnožené, byly jen některé větve zevní karotidy (**Obr. 3 a–d**). Ložisko bylo dobře ohraničené a rozsahem bylo omezeno jen na podkoží v souladu s ultrazvukovým nálezem. Po zvážení všech nálezů bylo vysloveno podezření na defini-

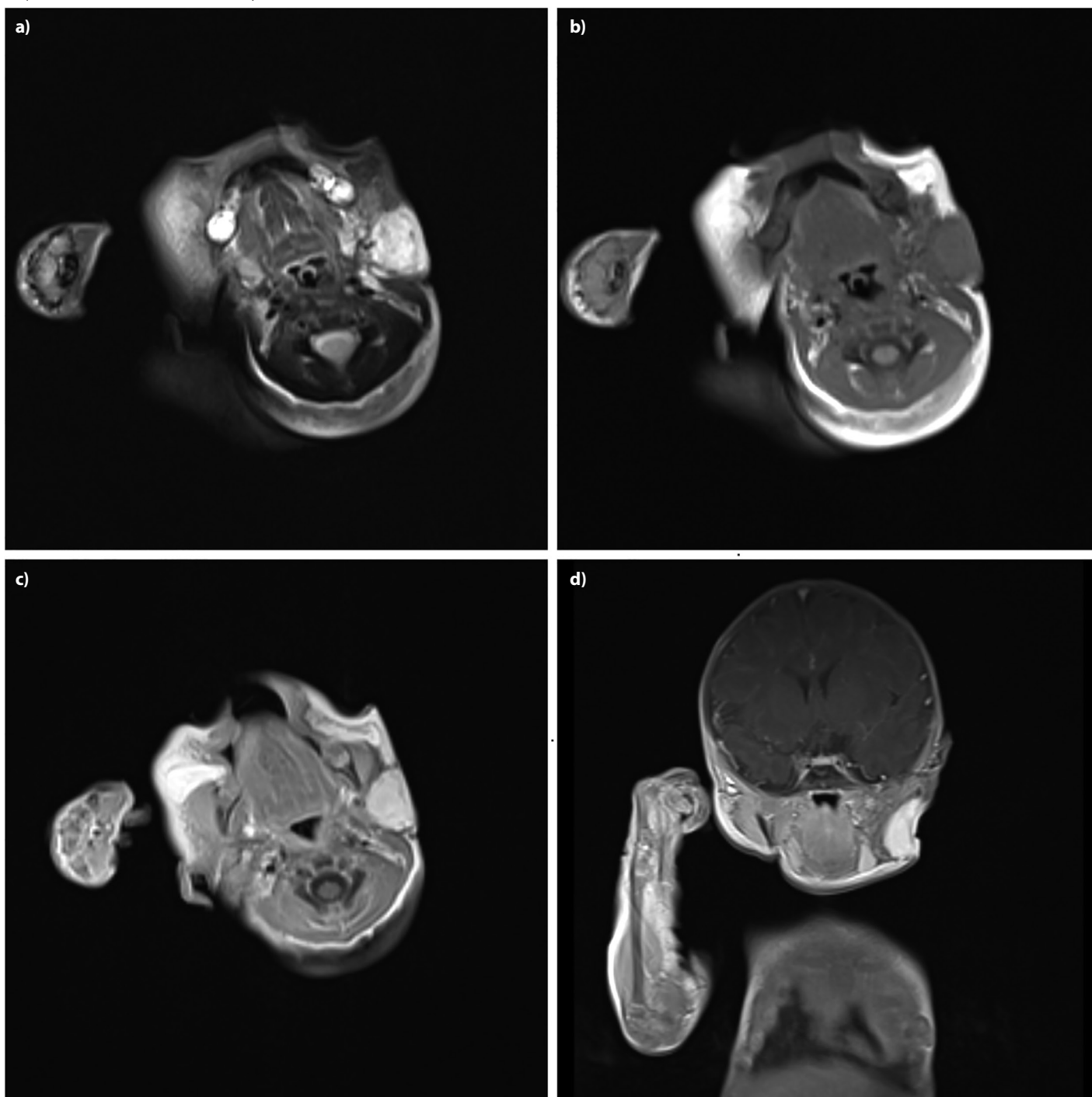
**Obr. 1.** (a) Preaurikulární RICH velikosti 3 × 3 × 1 cm s povrchovými angiektaziemi a cirkulárním bílým halo při narození. (b) Ztráta dermální elasticity (anetoderma) s mírnou atrofií kůže v místě involujícího RICH ve věku 5 měsíců



**Obr. 2.** Snímek ultrazvukového vyšetření zobrazující solidní ložisko se zřetelným prokrvením v barevném mapování, které je uloženo v podkoží a je dobře ohraničeno



**Obr. 3.** Magnetická rezonance demonstruje vysoký signál na T2 (a) a nízký signál na T1 (b) odpovídající vysokému obsahu tekutiny. Na pokontrastním zobrazení je patrné zřetelné zvýšení signálu dobře prokrveného ložiska na axiálním řezu (c) a koronálním řezu (d). Ložisko je dobře ohraničené a rozsahem je omezeno jen na podkoží v souladu s ultrazvukovým nálezem



tivní diagnózu **rychle involujícího kongenitálního hemangiomu (RICH)**. Při vyšetření v hematologické ordinaci bylo dva týdny po narození provedeno laboratorní vyšetření: leukocyty:  $7,60 \times 10^9/l$ , erytrocyty:  $4,09 \times 10^{12}/l$ , hemoglobin: 138 g/l, trombocyty:  $362 \times 10^9/l$ . Koagulační screening: fibrinogen: 2,07 g/l, D-dimery: **824  $\mu g/l$**  (norma do 500  $\mu g/l$ ). Ve věku 5 měsíců byl RICH ve výrazné regresí, hmatná byla zbytková vazivová a tukové tkáň, halo kolem RICH je stále lehce vyznačené.

Patrná byla i ztráta kožní elasticity (anetoderma). Ložisko bylo dle UZ prokrvené, ale regrese byla významná (**Obr. 1b**). UZ tváře vlevo: dobře prokrvené ložisko střední echogenity velikosti  $20 \times 7 \times 20$  mm. Rychle involující kongenitální hemangiomu. Velikost výrazně regredovala v porovnání s UZ při narození.

### Diskuze

Od roku 1996 jsou cévní anomálie klasifikovány buď jako nádory nebo malformace (2).

IH je nejčastější vaskulární nádor a prezentuje se jako endoteliální buněčná proliferace, která se vyvíjí několik dnů po narození. CH jsou plně vyvinuty při narození a klasifikovány podle jejich klinického chování na RICH a NICH. RICH obvykle vymizí v prvních 14 měsících života, často má za následek oblast atrofické nebo přebytečné kůže. Kvůli přítomnosti bledého halo ve většině případů a rychlé involuce. RICH se skládá z malých až velkých lalůčků kapilár se středně baculatými endoteliálními buňkami



a pericyty. North a spol. objevili, že endotel IH se v celém životním cyklu cévního nádoru imunochemicky barví na protein glukózo-vého transportéru-1 (GLUT-1) (6). Obě třídy CH tento fenotyp GLUT-1 postrádají, což je společný znak IH. Rychle involvující vrozené hemangiomy jsou plně vyvinuty již při narození. Jsou to endoteliální nádory, ale jsou GLUT1-negativní a v prvním roce života rychle regredují, čímž se odlišují od IH. Při klinickém vyšetření se tyto léze při narození projevují jako fialovo-modrá dobře definovaná léze s periferním světlým haló. Léze jsou pevné a při palpaci gumové. Na dotek nejsou bolestivé (7, 8).

**Ultrazukové vyšetření** je obvykle metodou první volby. Byl prokázán pozoruhodně konzistentní obraz RICH. Léze jsou rovnoměrně hypoechogenní a většinou omezeny na podkožní tuk. Jsou difúzně vaskulární, procházejí jimi více tubulární vaskulární kanály. Některé kanály jsou stlačitelné, se signálem venózního průtoku, zatímco jiné vykazují nízký rezistentní arteriální průtok (9, 10). Tyto rysy jsou v souladu s histopatologickými nálezy u RICH. Podrobnou studii histopatologie nedávno zveřejnil Kozakewich (11). Nejcharakterističtější histologickým nálezem CH je lobulizace. Na periferii tumoru jsou malé lalůčky složené z kapilár s baculárním endotelem a centrilobulárními drenážními kanály. Endoteliální buňky jsou negativní na glukózový transportér-1 (GLUT1), což naznačuje, že RICH je skutečně samostatná entita.

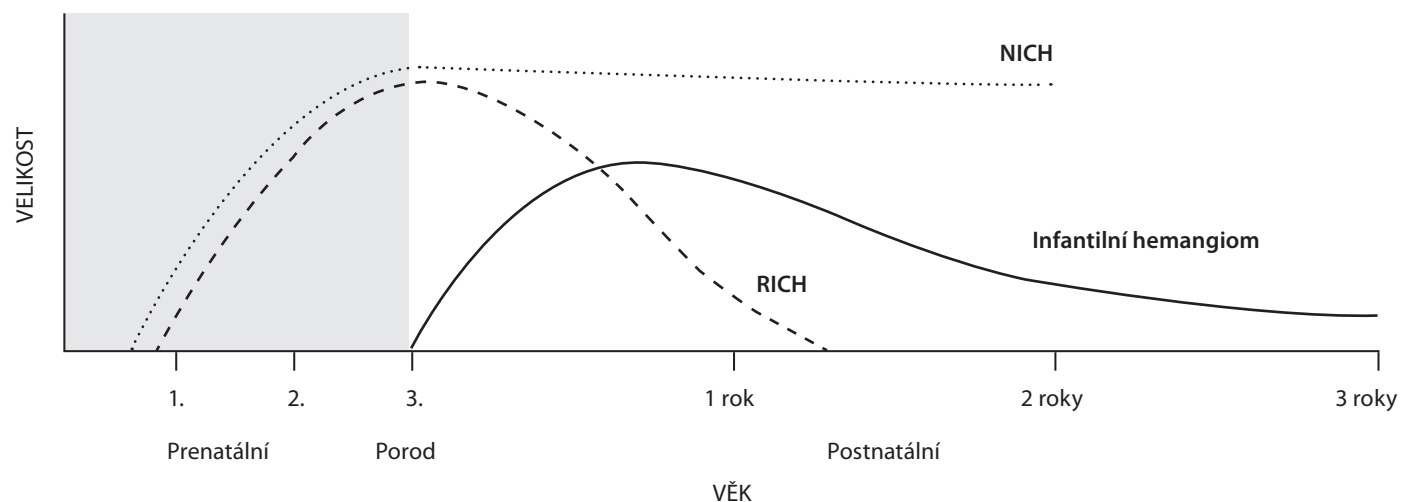
V prvním týdnu postnatálního života může být vzácně u CH přechodně přítomna mírná trombocytopenie způsobená koagulopatií. Proliferační fáze RICH probíhá *in utero*, a proto jsou plně vyvinuty již při narození. Větší CH mohou být pozorována pomocí ultrazvuku již ve fetálním období. Na rozdíl od standardních hemangiomů nevykazuje zrychlenou postnatální růstovou (proliferační) fázi. Místo toho involuce začíná rychle a rychle postupuje, přičemž často zanechává na povrchu oblast atrofie. Většina RICH zcela regreduje do 14 měsíců.

CH vznikají v životě plodu a byly pozorovány pomocí sonografie již v pozdním prvním trimestru. Ultrasonografické monitorování fetálních hemangiomů ukázalo, že se zmenšují pozdě v těhotenství a dokonce zcela vymizí při porodu. Takže „fetální hemangiom“ by bylo přesnější označení vždy, když je tento nádor objeven prenatálně. Tyto nádory tedy musely vzniknout i regredovat během života plodu. I když tyto jedinečné nádory jsou pravděpodobně nejlépe popsány jako **rychle involvující fetální hemangiomy (RIFH)**, velmi se klinicky a histopatologicky podobají RICH. Proto je označujeme jako RICH s fetální involucí. Na **grafu 1** jsou znázorněny rozdílné vzorce růstu dvou forem CH (RICH a NICH) v porovnání s IH. RICH křivka má stejnou konfiguraci jako IH, ale jak regrese rychle postupuje během prvního roku, je křivka podél osy y posunuta doleva. Křivka NICH zůstává plochá po narození až do dětství (3). **Léčba CH** závisí na velikosti a lokalizaci lézí, a zda jsou nebo nejsou pří-

tomny komplikace (12). Nekomplikované RICH obecně žádnou léčbu nevyžadují, pozorujeme jak postupně rychle a spontánně regredují. Reziduální teleangiektázie mohou být po domluvě s pacientem nebo rodinou efektivně léčeny cévním pulzním laserem. Atrofie kůže nebo anetoderma vyžaduje korekční plastikou chirurgii. Systémová léčba neselektivními beta-blokátory je u CH neúčinná, své místo má u komplikovaných forem (krvácení, ulcerace, koagulopatie), které jsou doprovázeny arytmií (4).

U našeho pacienta byl RICH lokalizován v levé preaurikulární oblasti a od narození nezpůsobil žádné omezení hybnosti. Byl gumovitý, volně pohyblivý, ale palpačně nebolestivý. Měl typický charakter s překrývajícími teleangiektáziemi, které měly loukoťovité uspořádání, léze byla cirkulárně ohraničena světlým halo. Při ultrazukovém vyšetření byla vaskulární léze echogenní, ve většině objemu bez toku, ale obsahovala vícečetné cévy, většinou s arteriálními toky. Vzhledem k tomu, že cévní tumor byl plně vyvinut již při narození, zvažovali jsme, že nález odpovídá nejpravděpodobněji smíšené cévní malformaci nebo kongenitálnímu hemangiomu. Opakovaným ultrazukovým vyšetřením a vyšetřením pomocí magnetické rezonance s kontrastem jsme po zvážení všech nálezů uzavřeli diagnózu jako rychle involvující kongenitální hemangiom. Další klinický průběh byl bez komplikací, druhý týden jsme při kontrolním vyšetření koagulačního skříníku zaznamenali mírně zvýšenou hodnotu d-dimerů. Počet

**Graf 1.** Růstová křivka kongenitálního hemangiom (RICH – rychle involvující kongenitální hemangiom; NICH – neinvovující kongenitální hemangiom) ve srovnání s růstovou křivkou infantilního hemangiomu



krvních destiček byl normální. Nepozorovali jsme zvýšenou krvácivost. Při pravidelných kontrolách a ultrazvukovém vyšetření jsme pozorovali velmi rychlou regresi tumoru s pozůstatkem kožní atrofie a snížené elasticity v místě původní léze.

### Stojí za zapamatování

- CH je vzácná klinická jednotka odlišná od IH.

- Rozdělujeme je do dvou skupin: rychlé involující kongenitální hemangiom (RICH) a neinvoluující kongenitální hemangiom (NICH).
- RICH jsou plně vyvinuty při narození, ale většina z nich zcela regreduje do 14 měsíců.
- Po narození se tyto cévní léze projevují jako fialovo-modrá dobře definovaná léze s překrývajícími teleangiektáziemi a s typickým periferním světlým halo.

- RICH diagnostikujeme obvykle na základě klinického vyšetření, při pochybnosti je vhodné zobrazovací vyšetření (ultrazvuk a/nebo magnetická rezonance).
- Nekomplikované RICH obecně žádnou léčbu nevyžadují.

*Tato práce byla podpořena  
Ministerstvem školství, mládeže  
a tělovýchovy České republiky (LO1304).*

### LITERATURA

1. Boon LM, Enjolras O, Mulliken JB. Congenital hemangioma: evidence of accelerated involution. *J Pediatr.* 1996;128:329-335.
2. Boull C, Maguiness SM. Congenital hemangiomas. *Semin Cutan Med Surg.* 2016;35(3):124-127.
3. Mulliken JB, Enjolras O. Congenital hemangiomas and infantile hemangioma: missing links. *J Am Acad Dermatol.* 2004;50(6):875-882.
4. Tollefson MM (2018) Congenital hemangiomas. In: Perkins JA, Balakrishnan K (eds) Evidence-based management of head and neck vascular anomalies. Springer Nature: Switzerland, p. 47–52.
5. Nasser E, Piram M, McCuaig C et al. Partially involuting congenital hemangiomas: a report of 8 cases and review of the literature. *J Am Acad Dermatol.* 2014;70:75-79.
6. North PE, Waner M, Mizeracki A, Mihm MC Jr. GLUT1: a newly discovered immunohistochemical marker for juvenile hemangiomas. *Hum Pathol.* 2000;31:11-22.
7. Amaral JG, Lara-Corralles I. Vascular anomalies: clinical perspectives. *Pediatr Radiol.* 2022;52(2):249-261.
8. Amouri M, Mesrati H, Chaaben H, Masmoudi A, Mseddi M, Turki H. Congenital hemangioma. *Cutis.* 2017;99(1):E31-E33.
9. Gorincour G, Kokta V, Rypens F, Garel L, Powell J, Dubois J. Imaging characteristics of two subtypes of congenital hemangiomas: rapidly involuting congenital hemangiomas and non-involuting congenital hemangiomas. *Pediatr Radiol.* 2005;35(12):1178-1185.
10. Rogers M, Lam A, Fischer G. Sonographic findings in a series of rapidly involuting congenital hemangiomas (RICH). *Pediatr Dermatol.* 2002;19(1):5-11.
11. Maguiness S, Uihlein LC, Liang MG, Kozakewich H, Mulliken JB. Rapidly involuting congenital hemangioma with fetal involution. *Pediatr Dermatol.* 2015;32(3):321-326.
12. Lewis D, Hachey K, Fitzgerald S, Vaidya R. Rapidly involuting congenital haemangioma of the liver. *BMJ Case Rep.* 2018;2018:bcr201824337.