

Přirozený průběh choroby

Kongenitální hemangiom je benigní tumor z krevních cév. Je velmi vzácný a jeho incidence se podle americké studie odhaduje asi na 0,3% novorozenců (3). Prevalence CH se udává 17 na 10 000 novorozenců, nicméně prevalence u jednotlivých subtypů není známá (4). Na rozdíl od IH, který je častější u dívek, CH se vyskytuje u obou pohlaví stejně. Na kůži je přítomný již při narození, protože proliferuje *in utero*. Při ultrazvukovém vyšetření ho můžeme objevit už od 12 týdne gestace, častěji ho ale nalezneme až ve třetím trimestru. Regrese kongenitálního hemangiomu je rychlejší než u infantilního hemangiomu. Měla by proběhnout do 14 měsíců od narození, nejrychleji však involuje v prvních týdnech života dítěte.

Podle průběhu involuce rozlišujeme tři klinické subtypy. RICH (rapidly involuting congenital hemangioma) – jsou nejčastější a svým chováním dávají vznik typickému klinickému obrazu. NICH (non-involuting congenital hemangioma) – sám nemizí a roste proporcionálně s dítětem. Na jejich pomezí stojí PICH (partially involuting congenital hemangioma) – který v prvních týdnech podléhá involuci, nezmizí ale úplně a jeho reziduum dále roste proporcionálně s dítětem.

Klinický obraz

Kutánní forma

Většina kožních CH se vyskytuje na hlavě, krku nebo končetinách, zejména v blízkosti kloubů. Léze jsou převážně fokální a měří jen několik málo centimetrů. Vzácněji se můžeme

setkat se segmentální, nebo multifokální lézí. Obecně vystupují na povrch kůže jako červenomodré až fialové oblé plaky nebo noduly, které mohou růst i exofyticky. Na dotek jsou pevné, pružné a teplé, což je podmíněno jejich vysokou vaskularizací. Obvykle mívají periferní pallor (halo) kvůli jejich rychlé involuci. Pallor může být přítomný i centrálně a na povrchu CH mohou být teleangiektázie, šupinatění, drobnější noduly nebo ulcerace. V průběhu involuce se snižuje jejich výška a postupně se odbarvují, jsou růžové, červené nebo modré s vybledlými okraji. Zejména u RICH se v rámci rychlé involuce mohou léze prohlubovat a tvořit až vtažené deformity a jizvy.

Viscerální formy

Hemangiomy se mohou vyskytnout v kterémkoliv orgánu, nejčastěji v játrech. Hepatální hemangiomy jsou méně časté než kutánní formy hemangiomů, jsou to ale časté benigní nádory jater. Podobně jako kožní formy zde rozeznáváme infantilní hepatální hemangiomy (IHH) a kongenitální hepatální hemangiomy (CHH), které se také liší svým klinickým obrazem i chováním. IHH tvoří multifokální léze. CHH tvoří fokální léze a bývají asymptomatické. Vzácně se mohou projevit hepatomegalií a abdominální distenzí, nebo je doprovází trombocytopenie, anémie, nebo srdeční selhání.

Zobrazovací metody

Zobrazovací metody, obzvláště ultrasonografie, jsou užitečnými nástroji v diagnostice cévních lézí. Prenatálně můžeme CH objevit

již od 12. týdne gestace. Postnatálně může pomoci ultrasonografie a dopplerovské ultrasonografie rozlišit CH od IH a ostatních cévních lézí, např. lymfangiomu. Zároveň nám může identifikovat rizikové faktory pro vznik komplikací. CH jsou nejčastěji uloženy v podkožním tuku a mají heterogenní strukturu s hypoechogenními ložisky. Rozeznáme v nich difúzní vaskularizaci s vysokou hustotou cév a možnou přítomností shuntů. Průtok krve je vysokorychlostní, proto je u nich větší riziko nebezpečného krvácení. Od IH se liší přítomností kalcifikací, venózních ektazií a jezírek. Jezírka i ektázie se navíc pojí s rizikem vzniku komplikací.

S diagnostikou nám pomůže i MRI. Ta se častěji využívá pro zobrazení hemangiomu a okolních struktur při plánování chirurgické léčby. CH je dobře ohraničený útvar, v T1-vážené sekvenci je hyposignální, v T2-vážené sekvenci je typicky hypersignální. Mohou být přítomny kalcifikace, tromby, nebo větší cévy a aneurysmata.

Histologie

Histologický rozbor se při diagnostice CH využívá jen vzácně, zejména až po extrakci pro potvrzení diagnózy a odlišení malignit. Nejdůležitější rozdíl mezi CH a IH je přítomnost GLUT-1 transportéru. Ten se vyskytuje u IH, kde působí jako velmi specifický histoimunochemický marker. CH jsou GLUT-1 negativní.

CH má typickou vaskulární architekturu – lobuly kapilár jsou odděleny různě velkou vrstvou fibrózní tkáně. V lézi jsou přítomny abnormální (extralobulární) cévy zasahující

Obr. 1. (a) Obraz typického kongenitálního hemangiomu (RICH) s periferním halo a povrchovými teleangiektáziemi po narození. (b) Reziduum stejného RICH v 5 měsících věku s mírnou depresí a ztrátou kožní elasticity (obrázek z archivu autorů)

