

KAZUISTIKA

Dve zriedkavé symptomatické cievne anomálie u jedného dieťaťa

Two rare symptomatic vascular anomalies in one child

Michaela Murgašová^{1,2*}, Terézia Kráľová¹, Kamil Zelenák³, Peter Bánovčín¹

¹Klinika detí a dorastu, Jesseniova lekárska fakulta v Martine, Univerzita Komenského v Bratislave, Univerzitná nemocnica Martin, Martin, Slovenská republika

²Ambulancia pediatrickej hematológie a onkológie, Univerzitná nemocnica Martin, Martin, Slovenská republika

³Rádiologická klinika, Jesseniova lekárska fakulta v Martine, Univerzita Komenského v Bratislave, Univerzitná nemocnica Martin, Martin, Slovenská republika

SÚHRN

Murgašová M, Kráľová T, Zelenák K, Bánovčín P. Dve zriedkavé symptomatické cievne anomálie u jedného dieťaťa

Spektrum cievnych anomálií s rôznym biologickým správaním je veľmi široké. Vaskulárne anomálie sa rozdeľujú na vaskulárne malformácie a vaskulárne nádory – hemangiómy. Hoci mnohé z nich vyzerajú podobne, ich klinická manifestácia je rozmanitá – od nezávažného samolimitujúceho priebehu po život ohrozujúce komplikácie vyžadujúce intenzívny multidisciplinárny terapeutický prístup. Nezriedka sa aj v odbornej praxi všetky cievne anomálie nesprávne nazývajú hemangiómy. Je veľmi dôležité správne klasifikovať a pomenovať cievnu anomáliu, aby sme mohli zvoliť správnu liečbu a zabrániť vzniku závažných komplikácií. Z vaskulárnych nádorov sa u detí najčastejšie vyskytuje infantilný hemangióm (IH). Je to lézia s úplne typickým biologickým správaním a na jej odlíšenie od iných cievnych anomálií zvyčajne stačí dobre odobratá anamnéza. Iba malá časť IH predstavuje pre dieťa riziko a vyžaduje systémovú alebo kombinovanú multimodálnu liečbu. Vaskulárne malformácie predstavujú heterogénnu skupinu zvyčajne vývinových odchýlok cievneho systému a môžu postihovať ktorýkoľvek typ ciev. Často ide o zmiešané cievne lézie. Symptomatické vaskulárne malformácie sú u detí zriedkavé a mnohokrát predstavujú pre lekárov diagnosticko-terapeutickú výzvu. Prinášame kazuistiku nesyndrómového pacienta, u ktorého sa vyskytli dve zriedkavé symptomatické cievne anomálie vyžadujúce multiodborovú starostlivosť.

Kľúčové slová: cievne anomálie, infantilný hemangióm, karotido-kavernózna fistula, betablokátor, endovaskulárna liečba, detský vek

SUMMARY

Murgašová M, Kráľová T, Zelenák K, Bánovčín P. Two rare symptomatic vascular anomalies in one child

The spectrum of vascular anomalies with different biological behavior is very wide. They are divided into vascular malformations and vascular tumors – hemangiomas. Although many of them look similar, their clinical manifestation is different – from a mild self-limiting course to life-threatening complications requiring an intensive multidisciplinary therapeutic approach. Frequently, even in professional practice, all vascular anomalies are incorrectly called hemangiomas. It is very important to classify and name the vascular anomaly correctly so that we can choose the right treatment and prevent serious complications. Infantile hemangioma (IH) is the most common vascular tumor in children. It is a lesion with a completely typical biological behavior and a well-taken history is usually sufficient to distinguish it from other vascular anomalies. Only a small part of IH represents a risk to the child and requires systemic or combined multimodal treatment. Vascular malformations represent a heterogeneous group of usually developmental abnormalities of the vascular system and can affect any type of vessels. These are often mixed vascular lesions. Symptomatic vascular malformations are rare in children and often are diagnostic and therapeutic challenge for doctors. We present a case report of a non-syndromic patient with two rare symptomatic vascular anomalies requiring multidisciplinary care.

Key words: vascular anomalies, infantile hemangioma, carotid-cavernous fistula, beta blocker, endovascular treatment, childhood

Korešpondenčná autorka:

MUDr. Michaela Murgašová
Klinika detí a dorastu JLF UK a UNM
Kollárova 2
036 01 Martin
Slovenská republika
murgasovam@zoznam.sk

ÚVOD

Spektrum cievnych anomálií s rôznym biologickým správaním je veľmi široké. Hoci mnohé z nich vyzerajú podobne, ich klinická manifestácia je rozmanitá – od nezávažného samolimitujúceho priebehu po život ohrozujúce komplikácie vyžadujúce intenzívny multidisciplinárny terapeutický prístup.^(1–3) Preto je dôležité cievnu léziu správne pomenovať a klasifikovať. V roku 1982 prvýkrát Mulliken a Glowacki navrhli klasifikačnú schému vaskulárnych anomálií na základe ich klinického správania a charakteristik endotelových buniek. Lézie rozdelili do dvoch veľkých skupín – na skupinu vaskulárnych tumorov a skupinu vaskulárnych malformácií. Vaskulárne tumory nazvali hemangiómy.⁽⁴⁾ Táto klasifikácia sa stala základom pre oficiálnu klasifikačnú schému vypracovanú Medzinárodnou spoločnosťou pre štúdium vaskulárnych anomálií (International Society for the Study of Vascular Anomalies – ISSVA; tab. 1).⁽⁵⁾ Posledná revízia z roku 2018 zohľadňuje aj imunohistochemické, molekulovo-biologické a genetické poznatky o jednotlivých cievnych anomáliách. Schéma sa veľmi intenzívne využíva v klinickej praxi a predstavuje základ pre diagnostiku, manažment pacientov a ďalší výskum.

VASKULÁRNE TUMORY A MALFORMÁCIE

Hemangiómy sú pravé vaskulárne nádory z mäkkých tkanív. Rastú v dôsledku celulárnej hyperplázie. Podľa ISSVA klasifikácie väčšina z nich patrí do skupiny benígnych vaskulárnych tumorov a iba menšia časť sa správa lokálne agresívne. Jednotlivé typy hemangiómov majú jedinečné biologické správanie a imunohistopatologické nálezy. Najčastejším nádorom detského veku je infantilný hemangióm (IH). Vyskytuje sa u cca 10% detí kaukazskej populácie. Patrí do skupiny pravých benígnych mezenchýmových nádorov. K rizikovým faktorom vzniku IH patrí ženské pohlavie, predčasný pôrod, nízka pôrodná hmotnosť, viacplodová gravidita či rôzne komplikácie počas gravidity (preeklampsia, placenta praevia...).⁽⁶⁾ Vyskytuje sa kdekoľvek na koži, ale u malej časti pacientov môže postihovať aj vnútorné orgány.

Na rozdiel od hemangiómov cievne malformácie vznikajú u detí väčšinou intrauterinne v dôsledku defektnej vaskulárnej morfogénézy. Tieto lézie sú zvyčajne viditeľné už pri narodení, rastú proporcionálne s dieťaťom a sú tvorené abnormálnymi (často kombinovanými) kapilárnymi, venóznymi, arteriálnymi a lymfatickými cievnymi štruktúrami.⁽⁴⁾

Hemangiómy aj cievne malformácie sa môžu vyskytovať solitárne, ale v zriedkavých prípadoch aj v kombinácii ako súčasť rôznych syndrómov. Sú to napr. LUMBAR syndróm – syndróm zahŕňajúci hemangiómy na dolných končatinách abnormality urogenitálneho traktu, myelopatiu, deformity kostí a anorektálne anomálie (lower body hemangioma, urogenital abnormalities or ulceration, myelopathy, bone deformities, anorectal malformations or arterial anomalies, rectal anomalies), PHACE syndróm (syndróm spojený s malformáciami zadnej jamy, hemangiómami, arteriálnymi anomáliami, srdcovými a očnými alebo endokrinnými abnormalitami (posterior fossa malformations, hemangioma, arterial lesions, cardiac abnormalities or coarctation of the aorta, eye or endocrine abnormalities), CLOVES syndróm (kongenitálny syndróm spojený s nadmerným rastom lipomatóznych mas, anomálií stavcov, epidermálnym névom (congenital lipomatous overgrowth vertebra epidermal naevi syndrom) a mnohé ďalšie.^(2,5,6)

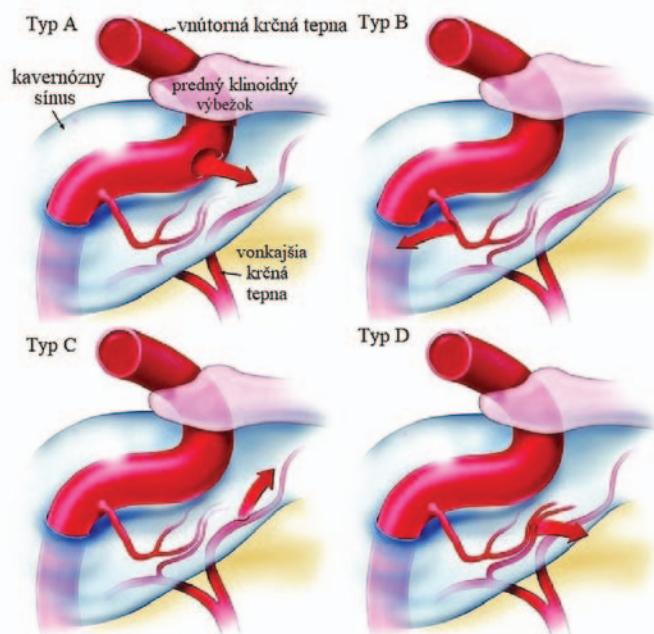
Väčšina vaskulárnych malformácií (ale tiež aj hemangiómov) je u detí lokalizovaná v oblasti hlavy a krku. Z klinického hľadiska je veľmi dôležitý ich rozsah, lokalizácia, biologické správanie a prítomnosť symptomatológie podmienenej malformáciou.

Karotido-kavernózna fistula (CCF, carotid-cavernous fistula) je vaskulárna malformácia veľmi zriedkavo sa vyskytujúca u detí.^(7,8) Predstavuje abnormálne spojenie medzi arteria carotis interna (ACI, vnútorná krčná tepna) alebo arteria carotis externa (ACE, vonkajšia krčná tepna) a venóznymi splavmi sinus cavernosus. Podľa príčiny vzniku sa CCF rozdeľujú na spontánne (tvoria cca 25% a sú častejšie u starších žien) a sekundárne (predstavujú 75%, najčastejšie ide o posttraumatické fistuly a zvyčajne sa vyskytujú u mladých mužov).^(9,10) U detí CCF zvyčajne vzniká sekundárne v súvislosti s kraniotraumou.^(7,8) Zriedkavejšou príčinou vzniku je iatrogénne poranenie pri endovaskulárnych

Tab.1: ISSVA klasifikačná schéma vaskulárnych anomálií z roku 2018⁽⁵⁾

Vaskulárne anomálie				
Vaskulárne tumory	Vaskulárne malformácie			
	Jednoduché	Kombinované	Trunkálne anomálie	Spojené s inými anomáliami
Benígne	Kapilárne m.	CVM, CLM		Klippel-Trenaunay sy.
Lokálne agresívne	Lymfatické m.	LVM, CLVM		Parkes-Weber sy.
	Venózne m.	CAVM		Sturge-Weber sy.
Malígne	Arteriovenózne m.	CLAVM		CLOVES sy.
	Arteriovenózna fistula	iné		Proteus sy., PTHS, atď.

CAVM – kapilárno-arterio-venózne malformácie; CLAVM – kapilárno-lymfaticko-arterio-venózne malformácie; CLM – kapilárno-lymfatické malformácie; CLVM – kapilárno-lymfaticko-venózne malformácie; CLOVES syndróm – kongenitálny syndróm spojený s nadmerným rastom lipomatóznych mas, anomálií stavcov, epidermálnym névom (congenital lipomatous overgrowth vertebra epidermal naevi syndrom); CVM – kapilárno-venózne malformácie; ISSVA – Medzinárodná spoločnosť pre štúdium vaskulárnych anomálií (International Society for the Study of Vascular anomalies); LVM – lymfaticko-venózne malformácie; m. – malformácie; PTHS – PTEN hamartómový syndróm; sy. – syndróm



Obr. 1: Karotido-kavernózná fistula – klasifikácia, upravené podľa⁽⁹⁾

alebo transsfenoidálnych výkonoch. K spontánnemu vzniku u detí dochádza len veľmi zriedkavo – častejšie v dôsledku spontánnej ruptúry aneuryzmy alebo oslabenej cievy z genetických príčin – napr. pri kolagenopatii (Ehlers-Danlov syndróm, fibromuskulárna dysplázia, osteogenesis imperfecta...), pri hypertenzii alebo zápale.^(7,11–13)

Podľa rýchlosti prietoku krvi sa CCF rozdeľuje na nízko-prietokovú a vysokoprietokovú. V praxi sa najčastejšie využíva anatomická klasifikácia podľa miesta vzájomnej komunikácie (obr. 1). Podľa nej CCF rozdeľujeme na priame a nepriame (tab. 2).⁽¹⁴⁾ Priame CCF vzniknú zvyčajne posttraumaticky alebo iatrogénne a ich symptomatológia je zvyčajne výrazná.^(9,15) CCF sa môže prejavovať rôznymi nešpecifickými príznakmi, ale najčastejšia je oftalmická manifestácia podmienená venóznou drenážou orbitálnych štruktúr do sinus cavernosus. Klinický prejav môže variovať – od nenápadných ťažkostí po výrazné prejavy.⁽¹⁶⁾ U pacientov nachádzame proptózu, začervenanie oka, diplopiu, zvýšený vnútroočný tlak s dilatovanými a vinutými vénami na očnom pozadí, oftalmoplégii, neuralgiu nervus trigeminus a bolesť

Tab. 2: Anatomická klasifikácia karotido-kavernózneho fistuly (CCF) podľa Barrowa⁽¹⁴⁾

Typ CCF	Komunikácia medzi
Typ A	ACI a sinus cavernosus
Typ B	Durálnymi vetvami z ACI a sinus cavernosus
Typ C	Durálnymi vetvami z ACE a sinus cavernosus
Typ D	Durálnymi vetvami z ACI a ACE a sinus cavernosus

ACE – vonkajšia krčná tepna (arteria carotis externa); ACI – vnútorná krčná tepna (arteria carotis interna); CCF – karotido-kavernózná fistula (carotid-cavernous fistula)

hlavy a v oblasti očnice. Nízko-prietokové indirektné fistuly môžu mať nenápadné remitujúce symptómy a diagnostikujú sa obtiažne.^(8,11,13)

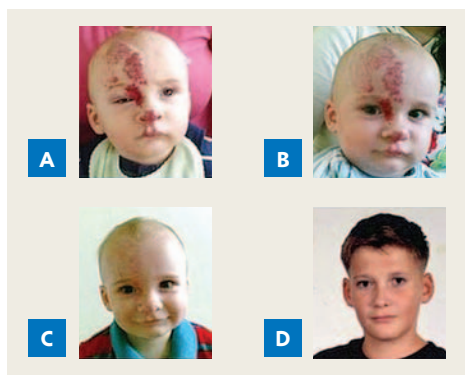
Najvyšší prínos v diagnostike CCF má digitálna subtrakčná angiografia (DSA). Výťažnosť CT angiografie je identická s DSA a vyššia ako pri MR – angiografii (MR AG).⁽¹⁷⁾ Liečba CCF závisí od klinických prejavov a rýchlosti prietoku fistulou. Manuálna kompresia karotídy na krku je neinvazívna, zdĺhavá a u detí nevyužitelná liečebná metóda. V prípade symptomatických progredujúcich CCF sa najviac sa využíva transarteriálna (v prípade vysokoprietokovej priamej CCF) alebo transvenózna (pri nepriamych nízko-prietokových fistulách) endovaskulárna oklúzia fistuly.^(7,8,12,13,16) Vysokoprietoková priama CCF typu A vyžaduje okamžité riešenie. K spontánnej regresii vysokoprietokových CCF dôjde iba zriedka v dôsledku trombózy sinus cavernosus.⁽¹⁰⁾ Nízko-prietokové nepriame CCF môžu niekedy spontánne zregredovať.^(8,13,18) V liečbe sa ďalej využíva chirurgický uzáver alebo výkony rádiokirurgie (kedy ale k oklúzii dôjde až niekoľko mesiacov po výkone).⁽¹³⁾ Hoci CCF nie je život ohrozujúci stav a dosiahnutie kompletnej oklúzie fistuly trvá niekoľko týždňov až mesiacov, proptóza, chemóza a neurologické postihnutie vymizne v priebehu niekoľko hodín až dní. Rozsah reziduálneho deficitu videnia závisí od viacerých faktorov (rýchlosť prietoku fistulou, rozsah ischemie optického nervu...). Včasná diagnostika a adekvátny manažment pacienta zabráni strate zraku.⁽¹¹⁾ Riziko recidívy CCF po jej uzávere je nízke.⁽¹³⁾ Potrebné je však kontrolné zobrazovacie vyšetrenie na potvrdenie kompletnej oklúzie CCF.

Pacientom po uzávere CCF odporúčame pravidelné meranie tlaku krvi, pravidelné kontroly zobrazovacími vyšetreniami a vyšetrenia oftalmológom. V prípade zväčšenia ťažkostí je potrebné okamžite vyhľadať lekára. Tiež odporúčame vyhýbať sa kontaktným športom.

Predstavujeme kazuistiku dieťaťa, ktoré nemalo žiadny syndróm ani rizikové faktory a napriek tomu sa u neho vyskytli dve symptomatické vaskulárne anomálie. Multidimenzionálny diagnosticko-terapeutický prístup zabránil rozvoju komplikácií a trvalého poškodenia dieťaťa.

KAZUISTIKA

Pacient v našej kazuistike je chlapec s negatívnou perinatálnou anamnézou, narodený v termíne a pre ikterus podstúpil fototerapiu trvajúcu 14 hodín. V rámci novorodeneckého skríningu sa pri ultrasonografii (USG) mozgu našli drobné cysty v plexus chorioideus. Inak chlapec nemal žiadnu pridruženú komorbiditu. Od narodenia mal vo frontálnej oblasti vpravo kapilárny hemangióm. Postupne došlo k progresii rastu hemangiómu v rozsahu celého noštka až na hornú peru a smerom do oblasti pravej orbity. Hemangióm v dôsledku intenzívnej proliferácie podmienoval deformitu nosa a pery a najmä deviaciu pravého bulbu ventrokaudálne so zúžením očnej štrbiny (obr. 2A). Pre tieto ťažkosti bol vo veku 8 mesiacov odoslaný na vyšetrenie do našej detskej onkologickej ambulancie. Chlapec nemal nikde inde na koži žiadnu inú cievnu anomáliu. Takisto USG bruška vylúčilo orgánové postihnutie



Obr. 2: Rozsiahly infantilný hemangióm u nášho pacienta postihujúci tvár a podmieňujúci deformitu nosa a deviáciu pravého bulbu kaudálne. A – pred liečbou; B – 2 mesiace po kombinovanej systémovej liečbe; C – 16 mesiacov po kombinovanej systémovej liečbe; D – súčasná fotografia pacienta (6 mesiacov po oklúzii CCF vľavo a 9,5 roka po ukončení liečby IH) dokumentujúca kompletnú regresiu infantilného hemangiómu bez prítomnosti reziduálnych zmien. (zdroj: archív autorov, zverejnené s písomným súhlasom zákonného zástupcu dieťaťa)

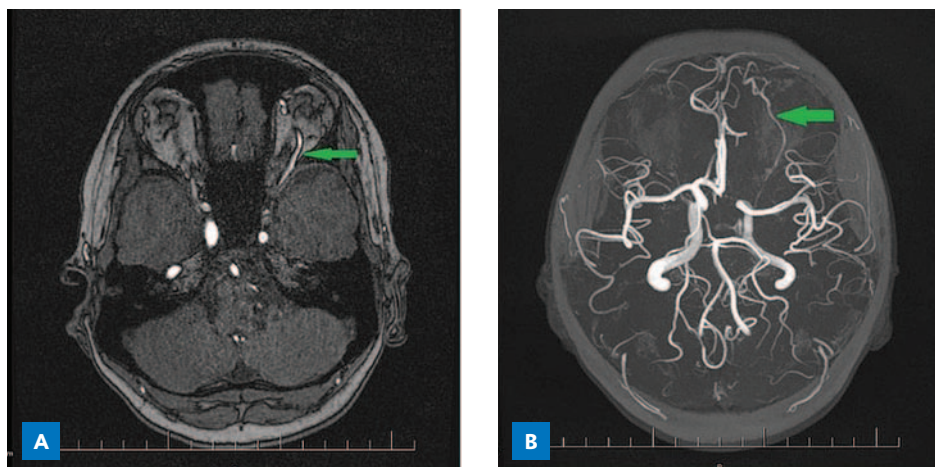
hemangiómom. Vzhľadom na veľký rozsah a lokalizáciu hemangiómu bolo potrebné posúdiť rozsah postihnutia periorbitálnej oblasti a vylúčiť PHACE syndróm. Tento syndróm je definovaný asociáciou rozsiahleho a segmentálneho IH zvyčajne v oblasti tváre, hlavy a krku s malformáciami mozgu v oblasti zadnej jamy, arteriálnymi anomáliami centrálného nervového systému, koarktáciou aorty, srdcovými defektami a očnými abnormalitami.⁽¹⁹⁾ Títo pacienti vyžadujú špecifický prístup. Preto chlapec absolvoval MR vyšetrenie hlavy aj s MR AG v celkovej anestézii. Vyšetrenie potvrdilo rozsiahly bohato vaskularizovaný hemangióm v podkoží čela vpravo, parietálne vpravo, v rozsahu celého noštka a v celej hrúbke hornej pery vpravo. V oblasti orbity vpravo hemangióm tvoril hrubé masy najmä v horných kvadrantoch, infiltroval okohybné svaly a devioval bulbus kaudálne. Intrakraniálne štruktúry boli bez postihnutia, vyšetrenie nepotvrdilo prítomnosť žiadnych štruktúrnych abnormalít. Laboratórne výsledky, oftalmologické a kardiologické vyšetrenie boli bez odchýlok.

Vzhľadom na riziko trvalého poškodenia zraku a vzniku esteticky nevyhovujúcich zmien na tvári vo fáze intenzívnej proliferácie hemangiómu bola indikovaná systémová liečba. V tom období sa v prvej línii farmakoterapie IH na Slovensku využívali kortikoidy. V zahraničí už prebiehali prvé štúdie popisujúce priaznivú odpoveď a dobrú toleranciu betablokátorov v liečbe IH.⁽²⁰⁾ Vzhľadom na rozsah postihnutia sme v úvode zvolili kombináciu perorálneho kortikoidu prednisonu (v dávke 1 mg/kg 2× denne) podľa vtedy používaných schém s dostupným selektívnym betablokátorom metoprololom (s postupným navýšením na 1 mg/kg 2× denne). Uvedená liečba veľmi rýchlo viedla k peknej veľkostnej regresii masy v oblasti orbity a došlo k upraveniu postavenia bulbu. Po mesiaci sme pokračovali v monoterapii metoprololom s dobrou toleranciou a efektom (obr. 2B). V 7. mesiaci liečby hemangióm dosahoval cca 5% svojej pôvodnej veľkosti. Po 16 mesiacoch liečby pretrvávali na koži už len drobné kapilár-ektázie (obr. 2C). Systémovú liečbu sme postupne ukončili a pokračovali sme v lokálnej aplikácii masti s obsahom betablokátoru na nepatrné reziduá. Po dosiahnutí kompletnej regresie sme liečbu ukončili. V ďalšom období nedošlo k recidíve hemangiómu a dieťa nevyžadovalo ďalšie kontroly v našej ambulancii.

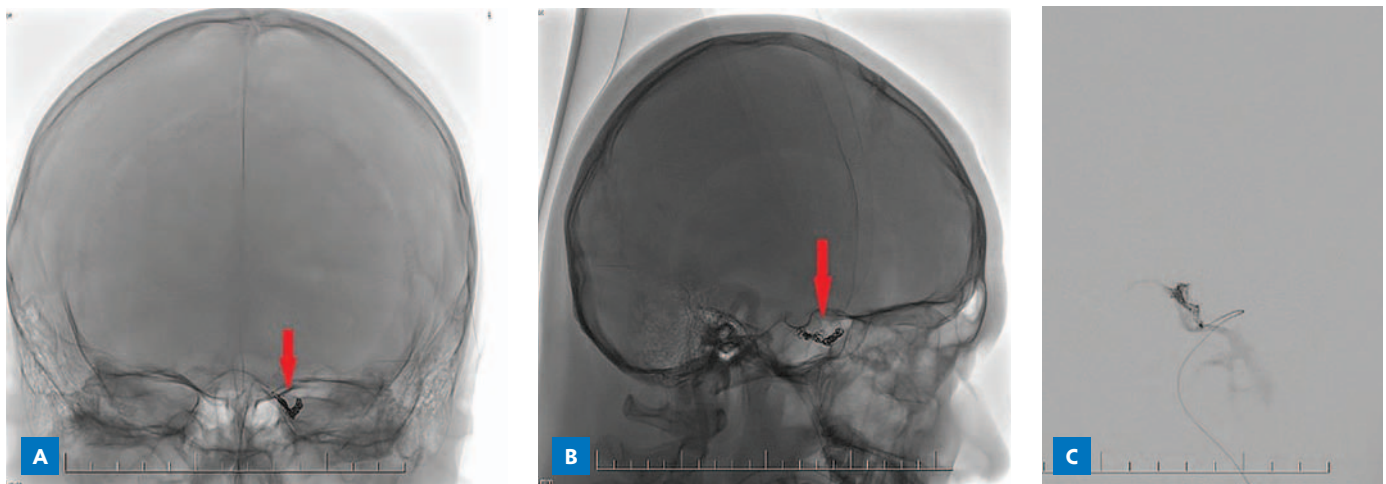
O 9 rokov neskôr...

Na ďalšie vyšetrenie do našej ambulancie prišiel chlapec vo veku 11,5 roka pre progredujúce migrenózne bolesti hlavy a ľavej očnénice so zvyšujúcou sa frekvenciou za účelom vylúčenia recidívy hemangiómu ako príčiny ťažkostí. Ataky boli spojené s čoraz výraznejšou vegetatívnou symptomatológiou a vracaním. Odpoveď na farmakoterapiu bola len minimálna. Chlapec sa súčasne liečil na bronchiálnu astmu. V predchodoch bol vo veku 9 rokov ambulantne vyšetrený pre úraz hlavy na trampolíne. Vtedy bolo CT mozgu negatívne a stav bol hodnotený ako otras mozgu s veľmi rýchlou a kompletnou úpravou stavu.

Recidíva hemangiómu bola nepravdepodobná, obzvlášť keď boli terajšie ťažkosti lokalizované na kontralaterálnej strane. Doplnili sme MR vyšetrenie mozgu spolu s MR AG. Mozog bol bez štruktúrnych zmien. Prítomná bola dilatovaná



Obr. 3: A – nález dilatovanej oftalmickej vény vľavo (označená zelenou šípkou) s vysokým prietokom; B – nález dilatovanej oftalmickej vény vľavo (označená zelenou šípkou) a náplne sinus cavernosus vľavo pri MR angiografii (zdroj: archív autorov)



Obr. 4: A – endovaskulárna oklúzia karotido-kavernózneho fistuly vľavo špirálami u nášho pacienta – pohľad spredu; B – endovaskulárna oklúzia karotido-kavernózneho fistuly vľavo špirálami u nášho pacienta – pohľad z boku; C – kompletná oklúzia karotido-kavernózneho fistuly potvrdená selektívnym nástrekom (zdroj: archív autorov)

vena ophtalmica vľavo so zrýchleným tokom a plnil sa aj sinus cavernosus vľavo (obr. 3A a 3B). Pre podozrenie na CCF vľavo bolo indikované oftalmologické vyšetrenie a DSA.

DSA bola realizovaná transfemorálnym prístupom vpravo v celkovej anestézii. Vyšetrenie odhalilo prítomnosť CCF typ C vľavo a indikované bolo endovaskulárne ošetrenie. Transvenóznym prístupom cez vena ophtalmica vľavo bola vykonaná kompletná embolizácia fistuly implantáciou špirál (obr. 4A a 4B). Kontrolné nástreky ACE a ACI vľavo boli už bez plnenia verifikovanej CCF (obr. 4C). DSA zároveň odhalila prítomnosť druhej jemnej AV fistuly plnenej cez arteria ophtalmica vpravo z vetvy arteria dorsalis nasi vpravo so skorším plnením vena facialis vpravo. Vzhľadom na veľmi diskretný a asymptomatický nález intervenčný rádiológ odporučal sledovanie. Po endovaskulárnom ošetrení došlo k vymiznutiu migrén a bolesti v oblasti ľavej očnice a výraznému zlepšeniu klinického stavu. Kontrolné MR AG vyšetrenie o 6 mesiacov potvrdilo pretrvávajúcu kompletnú oklúziu CCF vľavo. Vzhľadom na asymptomatický stav je plánované kontrolné MR AG vyšetrenie s následným vyšetrením intervenčným rádiológom o rok. Chlapec pokračuje v pravidelnom sledovaní neurológom (obr. 2D).

DISKUSIA

Predstavili sme kazuistiku pacienta, ktorý, aj napriek negatívnej perinatólogickej anamnéze, mal rozsiahly progresívne rastúci hemangióm v oblasti tváre. Vzhľadom na lokalizáciu a veľkosť bolo u chlapčeka potrebné upresniť rozsah intraorbitálneho postihnutia a vylúčiť asociáciu s inými anomáliami vrámci PHACE syndrómu. Kontrastné MR vyšetrenie hlavy a komplexné prešetrenie nepotvrdilo prítomnosť iných vaskulárnych a orgánových anomálií. Systémová liečba betablokátorom v kombinácii s kortikoidom viedla veľmi rýchlo k regresii postihnutia periokulárne a následne po 16 mesiacoch ku kompletnej a trvalej regresii hemangiómu.

Cca o 9 rokov po ukončení liečby hemangiómu sa u chlapca objavili migrény s vracaním a bolesťou v oblasti ľavého oka – na kontralaterálnej strane, ako bol lokalizovaný IH. Napriek farmakologickej liečbe ťažkosti progredovali. Recidíva infantilného hemangiómu ako príčina ťažkostí bola nepravdepodobná. Doplnili sme MR vyšetrenie hlavy s MR AG s nálezom CCF vľavo s dilatovanou oftalmickou vénou vľavo so zrýchleným prietokom. Vzhľadom na symptomatický priebeh bola indikovaná DSA, ktorá potvrdila prítomnosť CCF – typ C vľavo. Pacient súčasne podstúpil endovaskulárne ošetrenie transvenóznym prístupom s kompletnou oklúziou CCF špirálami. Výkon viedol ku kompletnému vymiznutiu migrén a bolesti ľavého oka. DSA zároveň odhalila prítomnosť jemnej asymptomatickej AVF vpravo v oblasti očnice. Vzhľadom na neprítomnosť ťažkostí je anomália zatiaľ ponechaná na sledovanie.

Nie je jasné, či úraz hlavy na trampolíne, ktorý predchádzal vzniku migrén 2 roky, viedol k vytvoreniu CCF. Vzhľadom na mechanizmus úrazu a dlhé bezpríznakové obdobie je to skôr menej pravdepodobné. Takisto sa nedá predpokladať, či uvedené AVF u pacienta boli prítomné už v dojčenskom veku. Vtedy realizované kontrastné MR vyšetrenie ich nepotvrdilo, ale výťažnosť MR vyšetrenia v diagnostike niektorých cievnych malformácií je nízka, obzvlášť u malých detí. Napriek tomu, že chlapec nemá príznaky kolagenopatie ani žiaden syndróm, nedá sa vylúčiť, že ide u neho o vrodenú komplexnú kombinovanú cievnu anomáliu a vyžaduje dlhodobé pravidelné sledovanie klinického stavu a opakované zobrazovacie vyšetrenia. Liečba IH zabránila poškodeniu pravého oka dieťaťa, včasná diagnostika a liečba CCF vľavo zabránila postihnutiu zraku vľavo.

Cievne anomálie sa mnohokrát nesprávne nazývajú spoločným pomenovaním hemangióm, hoci mechanizmus vzniku a biologické správanie každej z nich je úplne odlišné. Je veľmi dôležité vaskulárnu léziu správne klasifikovať a pomenovať. Na to je potrebné poznať základné rizikové faktory, klinické charakteristiky a typické biologické správanie

jednotlivých anomálií. Vo väčšine prípadov nám na určenie, či ide o hemangióm, stačí správne a dôkladne odobrať anamnézu a klinicky vyšetriť pacienta.⁽⁶⁾ Správne stanovenie diagnózy umožní správnu liečbu a zabráni vzniku komplikácií alebo trvalých následkov. Väčšina infantilných hemangiómov nevyžaduje žiadnu liečbu. V prípade komplikovaných IH, IH lokalizovaných v kritickej oblasti alebo IH veľkého rozsahu je indikovaná systémová liečba betablokátorom. Je dobre tolerovaná a zvyčajne vedie ku trvalej a kompletnej regresii IH. Niekedy sú IH súčasťou komplexných cievnych anomálií a rôznych syndrómov. Ich liečba je náročná a vyžaduje multiodborový prístup. Ani neprítomnosť syndrómu

nemúsi vylučovať prítomnosť viacerých cievnych anomálií u dieťaťa s ich postupnou manifestáciou. Pre rozhodnutie o vhodnej liečbe je dôležité ďalej dodiferencovať charakter lézie pomocou iných zobrazovacích vyšetrení, či už kontrastnou ultrasonografiou, CT či MR s AG. Niekedy je v diagnostike potrebné využiť aj invazívne vyšetrenie – digitálnu subtrakčnú angiografiu (DSA), ktorá v prípade vhodných lézií umožní aj ich endovaskulárne ošetrenie.^(21–25) V prípade nejasností o type lézie a prítomnosti netypickej klinickej symptomatológie je potrebné včas odoslať pacienta na špecializované pracovisko so skúsenosťou v diagnostike a liečbe cievnych anomálií.^(2,26) |

LITERATÚRA

1. Faberová R, Arenberger P, Čapková Š, et al. Infantilní hemangiomy z pohledu dermatologa. *Česk-slov Derm* 2017; 206–218.
2. Murgašová M. Novorodenecké znamienka. In Zíbolan M, et al. Zdravo rást. Banská Bystrica: Klub priateľov Detskej nemocnice v Banskej Bystrici 2019; 188–194.
3. Prusíková D. Zajímavé kazuistiky léčby hemangiomů z klinické praxe. *Dermatol praxi* 2020; 14: 202–206.
4. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982; 69(3): 412–422.
5. ISSVA Classification of Vascular Anomalies. Anomalies, International Society for the Study of Vascular (2018). Dostupné na: issva.org/classification
6. Kráľová T, Murgašová M, Pršo M, et al. Nie každý hemangióm je hemangióm... *Czecho-Slovak Pediatr* 2021; 76: 320–329.
7. Rai AT, Sivak-Callcott JA, Larzo C, et al. Direct carotid cavernous fistula in infancy: presentation and treatment. *AJNR Am J Neuroradiol* 2004; 25(6): 1083–1085.
8. Pawar N, Ramakrishnan R, Maheshwari D, et al. Acute abducens nerve palsy as a presenting feature in carotid-cavernous fistula in a 6-year-old girl. *GMS Ophthalmol Cases* 2013; 18 :3:Doc03.
9. Ellis JA, Goldstein H, Connolly ESJ, et al. Carotid-cavernous fistulas. *Neurosurg Focus* 2012; 32(5): E9.
10. Iamprechakul P, Tirakotai W, Tanpun A, et al. Spontaneous resolution of direct carotid-cavernous fistulas: case series and literature review. *Interv Neuroradiol J peritherapeutic Neuroradiol Surg Proced Relat Neurosci* 2019; 25(1): 71–89.
11. Livi F, Ndoro S, Caird J, et al. Indirect cavernous carotid fistula in a 12-year-old girl. *J Surg Case Rep* 2016; 2016(6): rjw095.
12. Mercado GB, Irie K, Negoro M, et al. Transvenous embolization in spontaneous direct carotid-cavernous fistula in childhood. *Asian J Neurosurg* 2011; 6(1): 45–48.
13. Kohli GS, Patel BC. Carotid Cavernous Fistula. *StatPearls [Internet]*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing 2023.
14. Barrow DL, Spector RH, Braun IF, et al. Classification and treatment of spontaneous carotid-cavernous sinus fistulas. *J Neurosurg* 1985; 62(2): 248–256.
15. Henderson AD, Miller NR. Carotid-cavernous fistula: current concepts in aetiology, investigation, and management. *Eye (Lond)* 2018; 32(2): 164–172.
16. Mahalingam HV, Mani SE, Patel B, et al. Imaging Spectrum of Cavernous Sinus Lesions with Histopathologic Correlation. *Radiogr a Rev Publ Radiol Soc North Am Inc* 2019; 39(3): 795–819.
17. Chen CC-C, Chang PC-T, Shy C-G, et al. CT angiography and MR angiography in the evaluation of carotid cavernous sinus fistula prior to embolization: a comparison of techniques. *AJNR Am J Neuroradiol* 2005; 26(9): 2349–2356.
18. Lau FHS, Yuen HKL, Rao SK, et al. Spontaneous carotid cavernous fistula in a pediatric patient: case report and review of literature. *J AAPOS Off Publ Am Assoc Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2005; 9(3): 292–294.
19. Rotter A, Samorano LP, Rivitti-Machado MC, et al. PHACE syndrome: clinical manifestations, diagnostic criteria, and management. *An Bras Dermatol* 2018; 93(3):405–411.
20. Léauté-Labreze C, Dumas de la Roque E, Hubiche T, et al. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med* 2008; 358(24): 2649–2651.
21. Carqueja IM, Sousa J, Mansilha A. Vascular malformations: classification, diagnosis and treatment. *Int Angiol* 2018; 37(2): 127–142.
22. Fernández-Alvarez V, Suárez C, de Bree R, et al. Management of extracranial arteriovenous malformations of the head and neck. *Auris Nasus Larynx* 2020; 47(2): 181–190.
23. Tomblinson CM, Fletcher GP, Lidner TK, et al. Parapharyngeal space venous malformation: an imaging mimic of pleomorphic adenoma. *AJNR Am J Neuroradiol* 2019; 40(1): 150–153.
24. Wiegand S, Dietz A. Vascular malformations of the head and neck. *Laryngorhinootologie* 2021; 100(1): 65–76.
25. Zaltsberg GS, Spring S, Malic C, et al. Soft tissue lesions with high vascular density on sonography in pediatric patients: beyond hemangiomas. *Can Assoc Radiol J = J l'Association Can des Radiol* 2020; 71(4): 505–513.
26. Grešíková M, Sejnová D, Babala J. Aktuálny manažment infantilných hemangiómov. *Pediatrica* 2020; 15: 25–29.