



Редки Болести и Лекарства Сираци

Брой 4 / 2020 г.

ISSN 1314-3581
<http://journal.raredis.org>

Гигантски артерио-венозен хемангиом на делтоиден мускул

Александър Георгиев, Силвия Цветкова

Категра по образна диагностика, Медицински университет – Пловдив

Резюме

Представяме рядък случай на 13-годишен пациент от мъжки пол, източноевропейска популация с оплаквания от болка, дискомфорт и поява на подутина и синина в областта на ляво рамо. След извършена нискодозова компютър-томографска ангиография се доказва гигантски, сегментен, артерио-венозен хемангиом. Предложени са редица хипотези за патогенезата на детските хемангиоми, но точната етиология на тези лезии остава неизяснена. Според широките схващания най-засегнати са индивиди от женски пол в кавказката популация. Хемангиомите често са свързани и с аномалии в развитието и проявяват характерно поведение във времето с фаза на обратно развитие. Макар и доброкачествени, хемангиомите могат да доведат до сериозни и трайни увреди, особено такива, разположени в дълбочина, в близост до кости, ставни междини или паренхимни органи. Предизвикателството пред клиницистите е да разпознаят кои хемангиоми се нуждаят от бдително наблюдение и / или оперативна намеса.

Ключови думи: хемангиом, артерио-венозен хемангиом, КТ ангиография

Giant arteriovenous hemangioma of the deltoid muscle

Aleksandar Georgiev, Silvia Tsvetkova

Department of Diagnostic Imaging, Medical University of Plovdiv

Abstract

We present a rare case of a 13-year-old male patient from Eastern European population with complaints of pain, discomfort, swelling, and bruising in the left shoulder. After low-dose computed tomography angiography, a giant, segmental, arteriovenous hemangioma was detected. Several hypotheses have been proposed for the pathogenesis of pediatric hemangiomas, but the exact etiology of these lesions remains unclear. It is widely believed that females in the Caucasian population are most affected. Hemangiomas are more likely to be associated with developmental abnormalities and have typical behavior over time with devolution stage.

Although benign, hemangiomas can cause serious and permanent damage, especially those located in depth, near bones, joint spaces, or parenchymal organs. The challenge for clinicians is to identify which hemangiomas need vigilant monitoring and / or surgery.

Keywords: hemangioma, arteriovenous hemangioma, CT angiography

Кореспонденция:

Доц. г-р Силвия Цветкова, гм
e-mail: sts2001@abv.bg

Correspondence:

Assoc. Prof. Silvia Tsvetkova, MD, PhD
e-mail: sts2001@abv.bg

Въведение

Представяме случай на 13-годишен пациент от мъжки пол с оплаквания от болка, дискомфорт и поява на подутина и синина в областта на ляво рамо. Отначало родителите не са притеснени, защото смятат, че е нараняване при игра. Но подутина не изчезва, кожата над засегнатата област става неравна и формацията започва да нараства бързо. След консултация с педиатър пациентът е насочен към отделение по образна диагностика. Клиничният преглед разкрива туморна формация с ангажиране на левия делтоиден мускул. При палпация формацията е с мека структура, фиксирана и неболезнена.



Фигура 1. Артерио-венозна формация с неравни контури в левия делтоиден мускул. Добре личи хранещият съд, произлизащ от артерия брахиалис синистра.

Материал и методи

Компютър-томографска (КТ) ангиография на 64 срезове КТ с йодна, водно-разтворима контрастна материя. С цел намаляване на дозовото натоварване на пациента се използва нискодозов протокол за сканиране. Дебелина на среза от 3 мм и постреконструкции на 0.625 мм. Енергия на тръбата 100 kV и система за оптимални mAs.

Автоматичен, двуглав инжектор с двуфазов протокол на инжектиране (салинна промивка) с дебит съобразен с венозния съдов достъп от 18 G – 3 мл/сек.

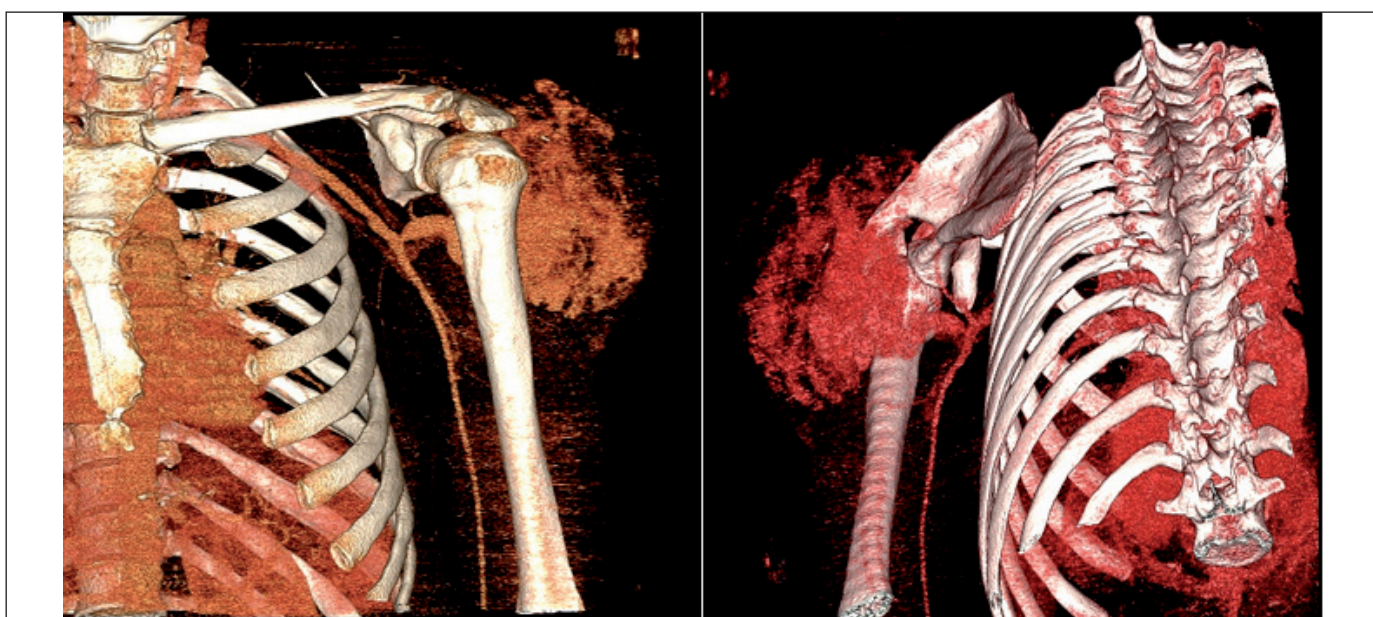
Постреконструкции с голям FOV и ядра с мек филтър за по-качествени обемни реконструкции.

Резултати

В областта на левия делтоиден мускул се разкрива артерио-венозна формация с неравни контури (Фигура 1). Визуализира се артериално пълнене с разклонение от артерия брахиалис синистра. Хранещият съд е с уширен лумен и нагънат ход поради високото артериално налягане. Бързо венозно изпълване с приток към вена брахиалис синистра. На обемните 3D реконструкции добре личи отношението на АВ формацията, хранещия и отводящ съд, към околните кости (Фигура 2). В сагитален план личи навлизане на формацията между акромион и главата на ляв хумерус (Фигура 3).

Диагноза: артерио-венозен хемангиом.

Родителите взеха решение за активно наблюдение и консервативна терапия. Предвид разширения и нагънат лумен на хранещия съд, има вероятност той да тромбозира и формацията да намали обема си, въпреки че сегментният тип хемангиоми показват склонност към растеж. Консервативно могат да бъдат включвани системни терапии



Фигура 2. 3D реконструкции, документиращи отношението на АВ формацията, хранещия и отводящия съд към костните структури



Фигура 3. Сагитална реконструкция – навлизане на формацията между акромион и главата на ляв хумерус

като кортикостероиди и подкожен интерферон, както и локализиращи терапии със стероиди, лазерни процедури и други. При нарастване може да бъде осъществена емболизация по рентгенов контрол или класическа оперативна интервенция.

Обсъждане

Нашият случай представя рядък гигантски артерио-венозен хемангиом от сегментен тип с локализация в областта на ляв делтоиден мускул. Предложени са редица хипотези за патогенезата на детските хемангиоми, но точната етиология на тези лезии остава неизяснена. Значителни доказателства предполагат, че те са получени от ендотелни стволови или прогениторни клетки [1]. Други доказателства сочат към отклонение в експресията на съдов растежен фактор или рецептор (VEGFR). Jinnin et al. идентифицират мутация в експресията на VEGFR-1 в ИН клетки, което води до конститутивно регулиране на VEGFR2, което води до пролиферация на съдови клетки [2].

Рискови фактори са предложени от Hemangioma Investigator Group като пол, раса, недоносеност, ниско тегло при раждане, множество гестации и напреднала възраст на майката, с доминантност сред индивиди от женски пол в кавказката популация [3]. Според проучване на Katarina G. Chiller испанците имат непропорционално голям брой сегментни хемангиоми [4]. Представеният случай е на 13-годишно момче от източноевропейската популация.

Хемангиомите могат да бъдат класифицирани като локализиращи или сегментни и рядко имат висцерално участие. Локализираните лезии могат да бъдат дефинирани като възли или плаки, съдържащи се изцяло в една фокална анатомична област, за разлика от сегментните лезии, които

са склонни да демонстрират линеен или геометричен модел, свързан със зона на растеж. Сегментните лезии често са по-големи и по-често свързани с аномалии в развитието, отколкото локализираните лезии [4].

В литературата се съобщава, че повечето хемангиоми се появяват на главата и шията [5]. В представения случай засягането е в областта на раменния пояс и мишницата. Хемангиомите проявяват характерно поведение във времето. В началото те нарастват бързо, следва стадий на забавяне на растежа и обратно развитие с калциране [6]. Това позволява активно наблюдение и опит за консервативно лечение в случаи, подобни на този. Нашият пациент няма видими или диагностицирани малформации или синдроми. Често сегментните хемангиоми са свързани с аномалии [7]. Свързаните аномалии включват мозъчни малформации на задната ямка, хемангиоми, артериални аномалии, коарктация на аортата и сърдечни дефекти, очни аномалии [8]. В литературата се съобщават също урогенитални аномалии и засягане на гръбначните прешлени [9]. Макар и изключително рядко хемангиомите са клинично изявени. Част от тях засягат околни структури и / или органи и могат да водят до сериозни, дълготрайни промени. Тогава се налага интервенционен или оперативен подход.

Заключение

Детските хемангиоми са много често срещани тумори, но само малка част причиняват клинично значими проблеми. Макар и доброкачествени, могат да доведат до сериозни и трайни увреди, особено такива, разположени в дълбочина, в близост до кости, ставни междини или паренхимни органи. Предизвикателството пред клиницистите е да разпознаят кои хемангиоми се нуждаят от бдително наблюдение и / или оперативна намеса.

Библиография

1. Khan ZA, Boscolo E, Picard A, et al. Multipotential stem cells recapitulate human infantile hemangioma in immunodeficient mice. *J Clin Invest.* 2008 Jul;118(7):2592-9.
2. Jinnin M, Medici D, Park L, et al. Suppressed NFAT-dependent VEGFR1 expression and constitutive VEGFR2 signaling in infantile hemangioma. *Nat Med.* 2008 Nov;14(11):1236-46.
3. Drolet BA, Esterly NB, Frieden IJ. Hemangiomas in children. *N Engl J Med.* 1999 Jul 15;341(3):173-81.
4. Chiller KG, Passaro D, Frieden IJ. Hemangiomas of infancy: clinical characteristics, morphologic subtypes, and their relationship to race, ethnicity, and sex. *Arch Dermatol.* 2002 Dec;138(12):1567-76.
5. Waner M, North PE, Scherer KA, et al. The nonrandom distribution of facial hemangiomas. *Arch Dermatol.* 2003 Jul;139(7):869-75.
6. Finn MC, Glowacki J, Mulliken JB. Congenital vascular lesions: clinical application of a new classification. *J Pediatr Surg.* 1983 Dec;18(6):894-900.
7. Munden A, Butschek R, Tom WL, et al. Prospective study of infantile haemangiomas: incidence, clinical characteristics and association with placental anomalies. *Br J Dermatol.* 2014 Apr;170(4):907-13.

8. Frieden IJ, Reese V, Cohen D. PHACE syndrome. The association of posterior fossa brain malformations, hemangiomas, arterial anomalies, coarctation of the aorta and cardiac defects, and eye abnormalities. Arch Dermatol. 1996 Mar;132(3):307-11.

9. Goldberg NS, Hebert AA, Esterly NB. Sacral hemangiomas and multiple congenital abnormalities. Arch Dermatol. 1986 Jun;122(6):684-7.