

Een rapidly involuting congenital hemangioma (RICH) met ulceratie: een atypische presentatie

M.A. Middelkamp Hup¹, C.M.A.M. van der Horst², J.H. Sillevius Smitt¹

¹. *Dermatoloog, afdeling Dermatologie, Academisch Medisch Centrum, Amsterdam*

². *Plastisch Chirurg, afdeling Plastische en Reconstructieve Chirurgie, Academisch Medisch Centrum, Amsterdam*

Correspondentie adres:

Pina Middelkamp Hup

E-mail: m.a.middelkamphup@amc.uva.nl

CASUS

Anamnese

Wij zagen op onze polikliniek een meisje van zeven weken oud dat werd verwezen door de kinderarts wegens een afwijking aan de voetzool. Zij had een paarsrode verkleuring aan de linkervoetzool, die direct bij de geboorte al aanwezig was. Drie dagen na de geboorte ontwikkelde zich in dit gebied een wond waar later een korst op kwam. Tevens ontstond steeds meer zwelling van de voet en werd



Figuur 1A. Bij presentatie, 7 weken oud.



Figuur 1B. Bij presentatie, 7 weken oud, zij aanzicht.



Figuur 1C. Bij leeftijd van 6 maanden.



Figuur 1D. Bij leeftijd van 2 jaar, na huidtransplantatie.

deze pijnlijker. Zij werd geboren bij een amenorroe duur van 40+2 weken met een gewicht en lengte passend bij de leeftijd. Tijdens de zwangerschap is er geen vlokentest of andere invasieve prenatale diagnostiek verricht. De bevalling verliep zonder bijzonderheden en het meisje vertoonde een normale psychomotorische ontwikkeling.

Dermatologisch onderzoek

Wij zagen op de linkervoetzool, ter plaatse van de bal van de voet doorlopend naar de laterale zijde voetrand met meedoen van de vijfde teen een matig scherp begrensde erythemateuze plaque met centraal een hemorrhagische crusta (figuur 1A). De vijfde teen leek verkleefd aan de voet (figuur 1B). Arteriële pulsaties waren moeilijk te beoordelen. Er was sprake van non-pitting oedeem van de linkervoet. Bij palpatie van de voet werd patiënte geïrriteerd en leek zij pijn te hebben. Er was geen sprake van koorts.

Aanvullend onderzoek

Histologisch onderzoek

Onder de differentiële diagnose van een cutis marmorata teleangiectatica congenita, *rapidly involuting congenital hemangioma* (RICH) of een aplasia cutis congenita werd een 3 mm biopsie afgenomen (figuur 2A en 2B).

Er werd een normale epidermis gezien. De dermis werd vrijwel geheel ingenomen door een proliferatie van capillaire vaatjes. Het endotheel was deels afgeplat en deels wat plomper. Verspreid werden ook enkele grotere, dikwandige vaten gezien. Er waren geen maligne kenmerken. De GLUT-1-kleuring was negatief. Het beeld kon passen bij een congenitaal hemangioom zoals een RICH.

Kweek

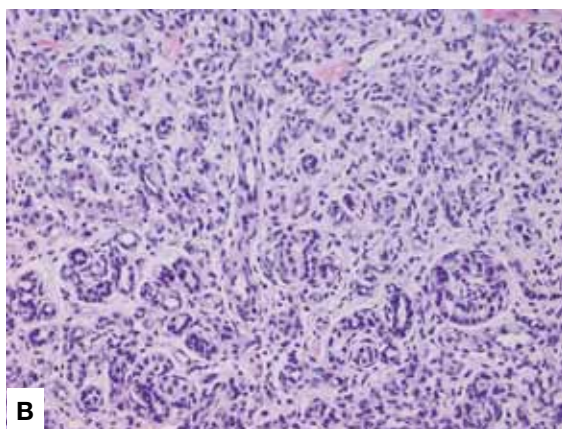
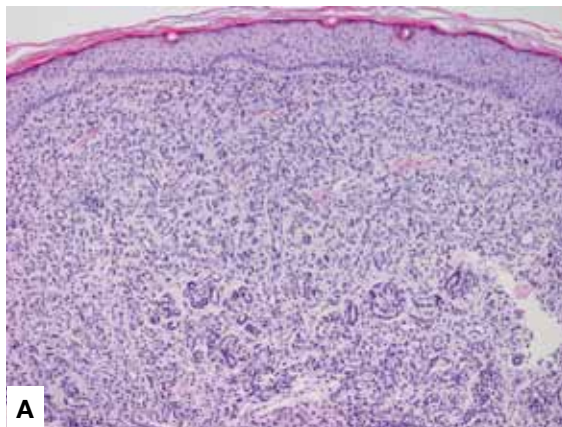
Een banale kweek van de wond liet groei van *Staphylococcus aureus* zien.

Diagnose

Rapidly involuting congenital hemangioma (RICH).

Beloop

De diagnose RICH werd gesteld. In de maand daarna leek het ulcus zich uit te breiden, waarop er door de kinderarts onder verdenking van een cellulitis behandeld werd met orale amoxicilline/clavulaanzuur. Patiënte werd door ons regelmatig op de poli gezien. In eerste instantie behandelden wij de laesie met Betnelan zalf vier keer per week. Daarna hebben we met Duoderm ET pleisters behandeld om de wondgenezing te bevorderen en de pijn te verminderen. Om zoveel mogelijk te voorkomen dat de vijfde teen door verlittekening aan de voet zou verkleven werden in overleg met de plastisch chirurg



Figuur 2A en 2B.

dagelijks vetgazen aangebracht tussen de vierde en vijfde teen. Langzaam aan trad involutie van de laesie op (figuur 1C). Echter, tijdens het beloop bleek dat de vijfde teen toch naar de voet toe werd getrokken en deze niet meer te redresseren was. Daarom is op de leeftijd van acht maanden door de plastisch chirurg de teen chirurgisch losgemaakt met plaatsing van een full thickness graft vanuit de lies. Het postoperatieve beloop was ongecompliceerd en patiënte wordt op de leeftijd van één jaar en twee maanden naar de revalidatiearts doorverwezen voor aangepast schoeisel (figuur 1D). Op driejarige leeftijd is er sprake van slechts een geringe beperking in het lopen door een contractuurstand van de voet en door een smallere linkervoet.

BESPREKING

Een RICH is een benigne vasculaire tumor.¹ Het behoort tot de groep van de congenitale hemangiomen, waartoe ook het *non-involuting congenital hemangioma* (NICH) en het recent beschreven *partially involuting congenital hemangioma* (PICH) behoren.² Congenitale hemangiomen ontstaan en prolifereren in utero en kunnen door middel van echografie tijdens de zwangerschap al gedetecteerd worden.³ Congenitale hemangiomen zijn derhalve bij de geboorte aanwezig. Na de geboorte onderscheiden ze zich van elkaar door hun verschillend biologisch gedrag. De NICH blijft onveranderd aanwezig en groeit proportioneel mee met het kind.⁴ De RICH begint snel na de geboorte te involueren en is binnen zes tot veertien maanden na de geboorte verdwenen, waarbij er na involutie overtollig restweefsel kan overblijven.⁴ Involutie kan in het centrum van de laesie beginnen, waarbij ook centrale ulceratie kan optreden,⁴ vergelijkbaar met het beloop bij de casus van onze patiënte. In een minderheid van de gevallen is er sprake van een PICH, waarbij in eerste instantie ook na de geboorte snelle involutie optreedt, maar waarbij deze involutie stagneert op de leeftijd van twaalf tot dertig maanden oud. De restafwijking van de PICH gedraagt zich vervolgens als de NICH, omdat het daarna onveranderd aanwezig blijft en proportioneel meegroeit met het kind.² Alhoewel het woord 'hemangioom' in de benaming van deze tumoren voorkomt zijn het wezenlijk andere vasculaire tumoren dan het veelvoorkomende infantiel hemangioom oftewel *hemangioma of infancy*. Het infantiel hemangioom is bij de geboorte niet aanwezig, ontstaat pas in de eerste dagen tot weken na de geboorte en zal daarna een snelle proliferatie laten zien. De sterkste groei van het infantiel hemangioom treedt op in de eerste weken tot maanden na de geboorte, waarbij op de leeftijd van drie maanden 80% van de uiteindelijke grootte van het hemangioom al bereikt is.⁵ In de daaropvolgende maanden zal de snelheid van de proliferatie afnemen, waarbij het infantiel hemangioom grofweg stopt met prolifereren op de leeftijd van twaalf maanden, alhoewel zowel kortere als langere proliferatiefasen zijn beschreven,⁵ waarbij vooral de diepere hemangiomen een wat langere

proliferatiefase kennen. In ongeveer de helft van de gevallen is er bij de geboorte wel een precursor laesie van het infantiel hemangioom te zien, wat er uit kan zien als een krasje, een blauwe plek, een teleangiëctatische patch of een anemische macula.⁶ Infantiele en congenitale hemangiomen vertonen ook een verschillend histologisch beeld⁷ en verschillende immunohistochemische kenmerken, omdat daar waar het infantiele hemangioom het *glucose transporter protein* GLUT-1 tot expressie brengt op de endotheelcellen, zijn de vaten van congenitale hemangiomen GLUT-1-negatief.⁸ Klinisch kan een RICH zich op drie manieren presenteren. Ze zijn beschreven als 1) een roodpaarse tumor met prominente vaattekening aan één kant van de tumor of aan de periferie, 2) een verheven grijzige tumor met multiële teleangiëctastieën en een bleke halo, en 3) een platte meer infiltratieve tumor met een livide kleur, zoals gezien werd bij onze patiënte. De meest voorkomende lokalisaties zijn in het hoofd-halsgebied of op de extremiteiten.⁴ De oorzaak van het ontstaan van de RICH is tot nu toe onbekend. De diagnose kan gesteld worden op basis van het typische klinische beeld en het snel optreden van de involutie kort na de geboorte. In atypische gevallen, zoals ook bij onze patiënte, is aanvullend histologisch onderzoek noodzakelijk, ook om maligne tumoren zoals sarcomen uit te sluiten.⁹ Het beleid bij een ongecompliceerde RICH is expectatief; na involutie kan zo nodig chirurgische correctie van de restafwijking plaatsvinden. Complicaties die kunnen optreden bij de RICH zijn ulceratie met pijn en verlittekening. In zeldzame gevallen kan een trombocytopenie gezien worden. Deze treedt dan meestal vroeg in de neonatale periode op en is van voorbijgaande aard.¹⁰

LITERATUUR

1. Wassef M, Blei F, Adams D, Alomari A, et al. Vascular Anomalies Classification: Recommendations From the International Society for the Study of Vascular Anomalies. *Pediatrics* 2015;136:e203-14.
2. Nasseri E, Piram M, McCuaig CC, Kokta V, Dubois J, Powell J. Partially involuting congenital hemangiomas: a report of 8 cases and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 2014;70:75-9.
3. Bronshtein M, Bar-Hava I, Blumenfeld Z. Early second trimester sonographic appearance of occipital haemangioma simulating encephalocele. *Prenat Diagn* 1992;12:695-8.
4. Krol A, MacArthur CJ. Congenital hemangiomas: rapidly involuting and noninvoluting congenital hemangiomas. *Arch Facial Plast Surg* 2005;7:307-11.
5. Chang LC, Haggstrom AN, Drolet BA, et al. Growth characteristics of infantile hemangiomas: implications for management. *Pediatrics* 2008;122:360-7.
6. Metry DW, Hebert AA. Benign cutaneous vascular tumors of infancy: when to worry, what to do. *Arch Dermatol* 2000;136: 905-14.
7. North PE, Waner M, James CA, Mizeracki A, Frieden IJ, Mihm MC Jr. Congenital nonprogressive hemangioma: a distinct clinicopathologic entity unlike infantile hemangioma. *Arch Dermatol* 2001;137:1607-20.



8. North PE, Waner M, Mizeracki A, Mihm MC Jr. GLUT1: a newly discovered immunohistochemical marker for juvenile hemangiomas. *Hum Pathol* 2000;31:11-22.
9. Browning JC, Metry DW. Rapidly involuting congenital hemangioma: case report and review of the literature. *Dermatol Online J* 2008;14:11.
10. Baselga E, Cordisco MR, Garzon M, Lee MT, Alomar A, Blei F. Rapidly involuting congenital haemangioma associated with transient thrombocytopenia and coagulopathy: a case series. *Br J Dermatol* 2008;158:1363-70.

SAMENVATTING

We presenteren een casus van een rapidly involuting congenital hemangioma (RICH) bij een zeven weken oud meisje dat zich presenteert als een ulcererende erythemateuze verkleuring aan de voetzool. Het ziektebeeld RICH wordt verder besproken.

TREFWOORDEN

RICH – congenitaal hemangioom – ulcus – rapidly involuting congenital hemangioma

SUMMARY

We present a case of a 7 week old baby girl with a rapidly involuting congenital hemangioma (RICH), presenting as an ulcerating erythematous plaque on the sole of the foot. We discuss the clinical aspects of RICH.

KEYWORDS

RICH – congenital hemangioma – ulceration – rapidly involuting congenital hemangioma

GEMELDE (FINANCIËLE) BELANGENVERSTRENGELING

Geen