Maggio 2012

http://www.medicoebambino.com
/?id=PPI1205_10.html

MEDICO E BAMBINO
PAGINE ELETTRONICHE

PEDIATRIA PER IMMAGINI

La pediatria per sigle: un neonato con il RICH

MAMBELLI LORENZO[1], PINI LUANA[2], BARUZZI MAURIZIO[2], MARCHETTI FEDERICO[3], ARCANGELI FABIO[4]

[1]Scuola di Specializzazione in Pediatria Università degli Studi di Ferrara; [2]Ospedale di Lugo; [3]UOC di Pediatria e Neonatologia, Azienda ospedaliera di Ravenna; [4]Unità Operativa di Dermatologia, Ospedale Maurizio Bufalini, Cesena

Indirizzo per corrispondenza: federico.marchetti@ausl.ra.it

Cristiano (nome di fantasia) è un neonato a termine, nato da parto spontaneo vaginale eutocico. Peso la nascita 3650 g.

Alla nascita riscontro di una voluminosa lesione violacea del volto in sede parotidea, di circa 7 cm, non rilevata all'esame ecografico prenatale (*Figura*).

Alla nascita la formazione si presenta ecograficamente: "disomogeneamente iperecogena delle dimensioni longitudinali massime di 7 cm, che dal tessuto adiposo sottocutaneo si approfonda per circa 3,5 cm. La formazione al suo interno presenta voluminosi gavoccioli vascolari ad "alto flusso" alimentati da rami arteriosi del calibro massimo di 4 mm che sembrano comunicare con la succlavia di dx il ramo venoso drenante del calibro di 4,3 mm a sua volta drena nella giugulare dx". La valutazione ecocardiografica è risultata nella norma.

La storia clinica (emangioma voluminoso presente alla nascita) le caratteristiche cliniche ed ecografiche erano compatibili con un "emangioma congenito rapidamente evolutivo" (RICH). Si tratta di lesioni discretamente rare, con diverso comportamento evolutivo e ancora di imprecisa definizione nosologica.

Queste forme di emangioma sono rilevabili all'esame ecografico prenatale in circa 2/3 dei casi. La loro presentazione clinica si caratterizza solitamente per il cospicuo sviluppo tridimensionale, che ha già raggiunto l'apice al momento della nascita, e il colorito violaceo. Le sedi più comuni sono la regione auricolare (come nel nostro caso), il cuoio capelluto, le articolazioni (spalla). La caratteristica ecografia è quella di essere formazioni con ecogenicità omogenea nel cui contesto si apprezzano tralci vascolari ad "alto flusso".

Figura. Voluminosa formazione angiomatosa violacea della regione preauricolare.

Oltre ai RICH esiste un'altra variante di emangioma capillare che come il RICH è congenito, cioè già presente alla nascita, cosa invece insolita negli emangiomi capillari immaturi classici, che si sviluppano dopo le prime settimane di vita a partire da cute integra o da precursori. Quest'altra variante si definisce NICH dove N sta per "non involutive". Si tratta di lesioni stabili che non regrediscono negli anni. Anche questo elemento, oltre alla presenza alla nascita, li distingue dai più comuni emangiomi capillari immaturi, che invece in tempi lunghi (anni) hanno una spontanea regressione.
Raramente si possono associare ad una lieve trombocitopenia e a difetti coagulativi che tuttavia, a differenza della Kasabach-Merritt, tendono a essere transitori e non determinano problemi emorragici.
L'approccio a questo tipo di lesioni è generalmente limitato alla sola osservazione, ricorrendo all'opzione chirurgica solo in caso di complicanze quali atrofia residua, ulcerazione o sanguinamento secondario a uno shunt arterovenoso.

Bibliografia di riferimento

- Abate MV, Davanzo R, Bibalo C, F. Zennaro F, I. Berti I. RICH (Rapidly Involuting Congenital Hemangioma): not only a definition of wealth. J Pediatr 2012 (in press).
- Browning JC, Metry DW. Rapidly involuting congenital hemangioma: case report and review of the literature. Dermatol Online J 2008;14:11.
- Fadell MF 2nd, Jones BV, Adams DM. Prenatal diagnosis and postnatal follow-up of rapidly involuting congenital hemangioma (RICH). Pediatr Radiol 2011;41:1057-60.
- Picard A, Boscolo E, Khan ZA, et al. IGF-2 and FLT-1/VEGF-R1 mRNA levels reveal distinctions and similarities between congenital and common infantile hemangioma. Pediatr Res 2008;63:263-7.

Vuoi citare questo contributo?
L. Mambelli, L. Pini, M. Baruzzi, F. Marchetti, F. Arcangeli. LA PEDIATRIA PER SIGLE: UN NEONATO CON IL RICH. *Medico e Bambino pagine elettroniche* 2012; 15(5) http://www.medicoebambino.com/?id=PPI1205_10.html