

Obr. 1. Asymetrické bezbolestné zvětšení pravého stydkého pysku s Tannerovým stadiem 5 u 13leté pubertální dívky



klitorisu. Dívka byla opakovaně vyšetřena na gynekologii s fyziologickým nálezem. Laboratorní vyšetření odhalilo normální sérové hladiny hormonů štítné žlázy. Tumor markery byly kompletně negativní (CE antigen 1,5 µg/l, alfa-1-fetoprotein 2,7 µg/l, HCG+beta <0,1 IU/l). Ultrazvuk prokázal zvýšenou labiální měkkou tkáň na postižené straně s podobnou echogenitou jako na kontralaterální straně (Obr. 3). Při MR vyšetření nebyla v oblasti malé pánve a zevního genitálu patrná přítomnost cévní malformace. Na axiálním T1 řezu bylo patrné zvětšení velkého labia vpravo s nadpočetnými hyposignálními proužky v jinak normální tukové tkáni (Obr. 2). Děloha byla nezvětšená. Ovaria byla normální. V peritoneální dutině byly drobné proužky tekutiny v obvyklém množství. Puberta V. stupně,

pravidelný menstruační cyklus. Strumu nemá. Výška 157,2 cm, váha 50,5 kg. Matka 166 cm, otec 173 cm. Zůstává nadále v naší péči. Kontroly v endokrinologické ordinaci pravidelně po 6 měsících. USG normální nález, expanze (lymfangiom) neprokázána. Nález je stacionární. Teprve až nyní stanovená v naší hemato-onkologické ordinaci diagnóza childhood asymmetric labium majus enlargement (CALME), pro které je typické, že se objevuje pre a časné peripubertálně.

Diskuze

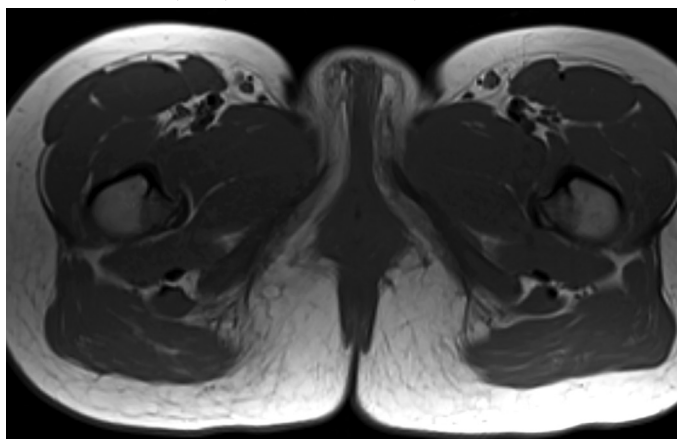
Benigni poruchy, které obvykle vedou k fokální abnormalitě stydkých pysků u dítěte, zahrnují nejčastěji vaskulární malformace s nízkým průtokem (jako je žilní, lymfatická nebo kombinace obou), lipom a neurofibrom. Jednostranné zvětšení vulvy s granulomatózou můžeme vzácně vidět u Crohnovy choroby. Tyto entity se typicky prezentují klinicky a radiologicky jako definovatelná cystická, pevná nebo komplexní masa, na rozdíl od proliferace, která charakterizuje CALME. Cévní malformace jsou obvykle stlačitelné. Sonografie i MR mohou definovat vaskulární malformaci cystickými prostory nebo v případě mikrocystického lymfangiomu relativně homogenním pevným vzhledem. S touto diferenciací může pomoci anamnéza dlouhodobější léze, zvláště pokud je přítomna při narození, změna barvy a stlačitelnost.

Algoritmus založený na krocích zahrnujících různé diagnózy může lékařům pomoci zachovat klid a pokračovat v přístupu založeném na důkazech při léčbě genito-inguinální léze v dětském věku. Při klinickém vyšetření se

CALME projevuje jako intralabiální otok, bez definovatelných okrajů. Zvětšená část vulvy má baculatý vzhled a je měkká, masitá a při palpaci je nebolestivá. Překrývající kůže je normální a bez zarudnutí. Nejsou přítomny žádné zjištělé známky virilizace, jako je hypertrofie klitorisu nebo naznačující nejednoznačné genitálie. Vaginální otvor je viditelný. Ačkoli byla popsána bilaterální prezentace, většina případů je **jednostranná**. V časném stadiu může léze rychle zvětšit objem a obvykle roste centrálně směrem k mons pubis. Existuje pouze několik publikací týkajících se klinického průběhu CALME. Fáze rozšíření je obvykle rychlá a trvá přibližně tři měsíce. Následuje stabilizační fáze, kdy růst ustupuje a dosahuje velikosti 3–6 cm, i když existují případy, kdy pokračující růst byl pozorován až 3,5 roku, dokud nebyla provedena plastická operace. Bylo popsáno mírné kolísání velikosti. Ještě méně je známo o fázi spontánní involuce (2). Subjektivní příznaky jsou hlášeny zřídka a mohou být způsobeny rychlým růstem. Předchozí série o 14 případech uvádí průměrný věk 7,9 let. V novorozenecké a rodinné anamnéze bychom měli vyloučit dědičné poruchy (neurofibromatóza, necitlivost na testosteron, vrozená adrenální hyperplazie). Mechanickou etiologii by měly vyloučit některé rekreační aktivity, jakými jsou dálková cyklistika (tzv. cyclist's vulva) nebo jízda na koni (5).

Patogeneze CALME byla v literatuře opakovaně diskutována: hypotéza hormonálně řízené stromální hyperplazie velkých stydkých pysků je široce přijímána a upřednostňována před benigním neoplastickým procesem. Podobně jako u fyziologického asymetrického pučení prsou dochází během puberty k asy-

Obr. 2. MR vyšetření: na axiálním T1 řezu je patrné zvětšení velkého labia vpravo s nadpočetnými hyposignálními proužky v jinak normální tukové tkáni



Obr. 3. Na transversálním sonografickém řezu přes labium majus je zobrazena normální struktura bez přítomnosti patologického prokrvení

