

metrickému růstu vulvální tkáně, kde byla potvrzená lokálně specifická exprese estrogenových receptorů v jádrech fibroblastů lokalizovaných ve velkých stydkých pyscích. To také pochází z nálezu fokální exprese androgenu a estrogenových receptorů ve fibroblastech velkých stydkých pysků, zatímco omezená exprese progesteronových receptorů byla nalezena ve stromální tkáni pochvy a malých stydkých pysků (6). Z této perspektivy může být CALME výsledkem buď zvýšené citlivosti vulválního stromatu na hormonální stimulaci, nebo abnormální exprese estrogenového receptoru vyskytující se v předpubertálním věku. Cytogenetická analýza obvykle potvrdí normální karyotyp.

Při podezření na CALME je první zobrazovací metodou **ultrazvuk**. Většina zpráv popisuje špatně definovanou heterogenní masu tukové tkáně nebo labiální zvětšení, bez detekovatelného pouzdra a zřetelných okrajů. Někteří autoři zjistili zvýšenou vnitřní vaskularitu. Porovnání s kontralaterální stranou zobrazením ve stupních šedi obvykle umožňuje odhad oblasti rozšíření, a odhaluje zvýšenou tloušťku podkoží, s mírným nebo chybějícím zvýšením echogenity a vaskulárního signálu. Mezi relevantní diferenční diagnózy, kde ultrazvuk patří mezi nejužitečnější zobrazovací metodu, patří cévní nebo lymfatické malformace, lipom, tříselná kýla a benigní nebo maligní solidní nádory (například sarkom, neurofibrom). Sonografie může přidat další podrobnosti ke klinickým vyšetřením, objasnění povahy léze a naznačení anatomických abnormalit v některých případech. Přestože subkutánní hmoty představují velmi heterogenní sonografickou sémiolo-

gii, napříč mnoha histologicky odlišných lézí je třeba vzít v úvahu vroubkovaný tvar, infiltrační okraje a zvýšenou vaskularitu za „znepokojivé rysy“. Zobrazování **magnetic-kou rezonancí**, je-li k dispozici, by mělo být vyhrazeno pro léze s nízkým rizikem, popř. jako předoperační technika, kdy je nutná operace (7). U vysoce rizikových lézí by měla být provedena biopsie k dosažení histologické diagnózy, zatímco léze s nízkým rizikem lze sledovat, dokud jejich povaha nebude vyjasněna. Pokud je dosaženo diagnózy, doporučuje se klinické sledování 6–12 měsíců. Při přijetí tohoto algoritmu většina CALME patří do kategorie s nízkým rizikem.

V retrospektivní studii terciárního referenčního centra potvrdila Varga a spol. (2), že 22 % všech biopsií dětských vulválních měkkých mas odpovídalo CALME (2). Dospěli k závěru, že „dětské asymetrické zvětšení velkých stydkých pysků“ je v prepubertálním období další známkou časně puberty. Rozpoznání této léze je důležité, protože může napodobovat infiltrativní novotvar. CALME s výskytem ve věku, který se zhruba shoduje s dobou růstu prsou, schopnosti spontánní regrese, histologickou architekturou a složením elementů pocházejících z vulvy, expresí hormonálních receptorů a normálního karyotypu naznačují, že se jedná o asymetrické fyziologické zvětšení v reakci na hormonální návaly před nebo v rané pubertě (2).

Závěrem lze konstatovat, že CALME je fyziologickou reakcí na pubertu. Je třeba ji mít na paměti při diferenciální diagnostice labiální masy u dětí (8). Pro diagnózu je povinné pečlivé fyzikální vyšetření a radiologické hodnocení. Biopsie a chirurgické excize by měly být

vyhrazeny pro pacienty s nejistou diagnózou (9). Konzervativní přístup může být považován za vhodnou léčebnou modalitu, pokud neexistuje žádný problém v diagnostice.

Pro definitivní diagnózu u naší pacientky bylo důležité zhodnocení všech dosavadních vyšetření, ale i charakter měkkého neohraňčeného a nebolestivého jednostranného zvětšení vulvální tkáně. Asymetrické zvětšení vulvální měkké tkáně jsme původně považovali za cévní nebo lymfatickou malformaci. Důležité bylo vyšetření pomocí ultrazvuku s barevným dopplerovským mapováním, které žádný průtok nepotvrdilo. Doporučili jsme konzervativní postup s pravidelnou kontrolou, abychom mohli případně pozorovat regresi hypertrofie. Případná estetická úprava bude záležet na rozhodnutí samotné pacientky.

Rodiče dívky souhlasili s publikací obrazové dokumentace.

Stojí za zapamatování

- CALME je zvláštní klinický stav, který se vyskytuje hlavně u dívek před pubertou a má benigní průběh.
- Jedná o asymetrické fyziologické zvětšení měkkých tkání vulvy v reakci na hormonální návaly před nebo v rané pubertě.
- Pro diagnózu je povinné pečlivé fyzikální vyšetření s radiologickým zhodnocením.
- Prognóza je dobrá a biopsie nebo chirurgická léčba není obvykle nutná.

Tato práce byla podpořena Ministerstvem školství, mládeže a tělovýchovy České republiky (LO1304).

LITERATURA

1. Iwasa Y, Fletcher CD. Distinctive prepubertal vulval fibroma: A hitherto unrecognized mesenchymal tumor of prepubertal girls: Analysis of 11 cases. *Am J Surg Pathol.* 2004;28:1601-1608.
2. Vargas SO, Kozakewich HP, Boyd TK, et al. Childhood asymmetric labium majus enlargement: mimicking a neoplasm. *Am J Surg Pathol.* 2005;29(8):1007-1016.
3. Altchek A, Deligdisch L, Norton K, et al. Prepubertal unilateral fibrous hyperplasia of the labium majus: report of eight cases and review of the literature. *Obstet Gynecol.* 2007;110(1):103-108.
4. Coutant-Foucl P, Lewis FM, Berville S, et al. Unilateral vulval swelling in cyclists: a report of 8 cases. *J Low Genit Tract Dis.* 2014 Oct;18(4):e84-89.
5. Suenaga S, Matsumoto F, Kondo F, et al. Unilateral Fibrous Hyperplasia of the Labium Majus in Pre- and Early Pubertal Girls: A Report on 3 Cases. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2022;35(2):174-176.
6. Farage MA, Maibach HI. Morphology and physiological changes of genital skin and mucosa. *Curr Probl Dermatol.* 2011;40:9-19.
7. Gokli A, Neuman J, Lukse R, et al. Childhood asymmetrical labium majus enlargement sonographic and MR imaging appearances. *Pediatr Radiol.* 2016;46(5):674-679.
8. Salvatori C, Testa I, Prestipino M, et al. Childhood Asymmetry Labium Majus Enlargement (CALME): Description of Two Cases. *Int J Environ Res Public Health.* 2018;15(7):1525. doi: 10.3390/ijerph15071525. PMID: 30029490; PMCID: PMC6069501.
9. Sechi A, Patrizi A, Vara G, et al. Keep CALME (childhood asymmetry labium majus enlargement) and follow up. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2021;19(9):1276-1281.