

## บทคัดย่อ

**บทนำ** ผู้ป่วยที่มีปานเนื้องอกหลอดเลือด (infantile hemangioma, IH) ขนาดใหญ่บริเวณศีรษะและลำคอ มีโอกาสเกิด PHACES syndrome โดยตำแหน่งของรอยโรคบริเวณใบหน้าอาจช่วยคาดการณ์ความผิดปกติที่จะตรวจพบได้ แต่ยังไม่มีความชัดเจนทั้งในประเทศไทย และในต่างประเทศ

**วัตถุประสงค์** เพื่อศึกษาความสัมพันธ์ระหว่าง IH ขนาดใหญ่บริเวณศีรษะและลำคอกับ PHACES syndrome ในประเทศไทย และตำแหน่งของรอยโรคกับความผิดปกติที่อาจเกิดขึ้น รวมถึงลักษณะทางคลินิกและการดำเนินโรคของผู้ป่วย PHACES syndrome

**วิธีดำเนินการวิจัย** ใช้การศึกษาแบบ retrospective chart review โดยการสืบค้นข้อมูลจากฐานข้อมูลอิเล็กทรอนิกส์โรงพยาบาลศิริราชของผู้ป่วย hemangioma ที่อายุน้อยกว่า 18 ปี ตั้งแต่ มกราคม พ.ศ. 2550 ถึง พฤศจิกายน พ.ศ. 2564

**ผลการวิจัย** ผู้ป่วย hemangioma ทั้งหมด 48 ราย พบเป็น PHACES syndrome 19 ราย (ร้อยละ 39.6) 2 ใน 3 ของผู้ป่วย PHACES syndrome เป็นเพศหญิง อาการแสดงของ IH ในผู้ป่วย PHACES syndrome มักเริ่มปรากฏที่ 1 สัปดาห์หลังเกิด (0-8 สัปดาห์) โดยอาการแสดงครั้งแรกมักเป็น erythematous plaques หรือ tumors/nodules ร้อยละ 65.2 และ 47.8 ตามลำดับ การมีรอยโรคตามการแบ่งของ Haggstrom ที่ตำแหน่ง S1 มีโอกาสเกิด PHACES syndrome มากที่สุดและการมีรอยโรคทั้งสองด้านสัมพันธ์กับ PHACES syndrome ( $P=0.029$ ) ในขณะที่การมีรอยโรคที่ S2 เพียงตำแหน่งเดียว และรอยโรคทางด้านซ้ายมักไม่สัมพันธ์กับ PHACES syndrome ( $P=0.011$  และ  $P=0.041$  ตามลำดับ) และความผิดปกติที่พบ ได้แก่ structural brain anomalies (ร้อยละ 42.1), arterial anomalies (ร้อยละ 36.8), cardiovascular anomalies (ร้อยละ 36.8), ventral/midline anomalies (ร้อยละ 21.0) และ ocular anomalies (ร้อยละ 5.2) พบว่าตำแหน่ง S1 สัมพันธ์กับการเกิด structural brain anomalies มากที่สุด ร้อยละ 60.0 และตำแหน่ง S4 สัมพันธ์กับการเกิด cardiovascular anomalies และ arterial anomalies สูงสุด ร้อยละ 75.0 ไม่พบความสัมพันธ์ของด้านของรอยโรคบริเวณใบหน้ากับความผิดปกติของโครงสร้างสมอง เส้นเลือดสมอง หรือหัวใจด้านเดียวกัน ( $P=0.859$  และ  $P=0.187$  ตามลำดับ)

**สรุป** ผู้ป่วย IH ที่มีขนาดใหญ่มีโอกาสเป็น PHACES syndrome ได้ หากพบรอยโรคขนาดใหญ่บริเวณใบหน้าและลำคอควรนึกถึงและตรวจเพิ่มเติม โดยตำแหน่งรอยโรคบริเวณใบหน้าอาจช่วยคาดการณ์ความผิดปกติที่อาจพบร่วมได้

**คำสำคัญ** ปานเนื้องอกหลอดเลือด

## Association between Large Head & Neck Hemangioma and PHACES Syndrome: A Multicenter Study

Theppharit Thiamprasert,<sup>1</sup> Rattanaivalai Nitiyarom,<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, Siriraj Hospital, Mahidol University,  
Bangkok, Thailand

**Background:** Patients with large head and neck infantile hemangioma (IH) have a risk for developing PHACES syndrome. Location of facial hemangioma may predict the associated anomalies.

**Objectives:** To identify the association between head and neck IH and PHACES syndrome, and the clinical characteristics of PHACES syndrome in pediatric patients.

**Methods:** A retrospective chart review in patients who were diagnosed as segmental hemangioma of the head and neck aged less than 18 years in Siriraj hospital from January 2007 to November 2021.

**Results:** Forty-eight patients were included in the study. Nineteen (39.6%) patients were diagnosed as PHACES syndromes. Two third of the patients were female. The IH lesions usually presented since the age of 1 week (range 0-8 weeks). Erythematous plaque (65.2%) and tumor/nodule (47.8%) were the most common clinical presentation. According to Haggstrom's facial mapping, S1 segment was the most common location associated with PHACES syndrome. The patients who had IH at S2 segment alone were unusually related to PHACES syndrome. The associated systemic abnormalities in patients with PHACES syndrome were structural brain anomalies (42.1%), arterial anomalies (36.8%), cardiovascular anomalies (36.8%), ventral/midline anomalies (21.0%) and ocular anomalies (5.2%), respectively. Sixty percent of patients with IH involving S1 segment demonstrated structural brain anomalies. About 75% of IH involving S4 segment were associated with both cardiovascular anomalies and arterial anomalies. Side of the lesions may be correlated with the side of structural brain anomalies, but there was no relation between the side of the lesions and the side of arterial or cardiovascular anomalies.

**Conclusion:** Patients with large head and neck hemangioma have a risk for PHACES syndrome. Location of the lesion may be helpful to predict the risk for developing PHACES syndrome and the common associated anomalies.

*Rattanaivalai Nitiyarom*