

## Глава 9.

# Сосудистые аномалии наружной локализации

### Список сокращений

СА - сосудистые аномалии

МГ - младенческая гемангиома

ВГ - врожденная гемангиома

СМ - сосудистые мальформации

КМ - капиллярная мальформация

АВМ - артериовенозная мальформация

ЛМ - лимфатическая мальформация

### Термины и определения

Термин «гемангиома» исторически употребляется для определения сосудистой аномалии любого типа. Трудности диагностики и подходов к лечению обусловлены использованием неточной терминологии и схожестью различных видов сосудистых аномалий. В настоящее время должна применяться только биологическая классификация, утвержденная международным обществом по изучению сосудистых аномалий (ISSVA). [4,11,14,20,22,25]

Устаревшие термины (более не употребляются)	Современные термины в соответствии с биологической классификацией ISSVA
«капиллярная (ювенильная) гемангиома»	Младенческая гемангиома
Пещеристая гемангиома	Младенческая гемангиома
«Кавернозная гемангиома»	Венозная мальформация
«лимфангиома»	Лимфатическая мальформация
«винные пятна»	Капиллярная мальформация
Кистозная гигрома	Лимфатическая мальформация

Таблица 5. Термины и определения

### **Краткая информация по заболеванию или состоянию**

1. Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).

#### ***Младенческая гемангиома.***

МГ представляет собой одну из наиболее распространенных разновидностей опухолей встречающихся у детей первого года жизни, в зависимости от расовой принадлежности, пола и ряда других факторов, с частотой от 1 до 10%, а среди недоношенных детей с массой тела менее 1200 г – до 23% [7]. В 2/3 случаев она локализуется в области головы и шеи, и в 30% случаев имеет мультицентрический рост. Девочки поражаются в три раза чаще, чем мальчики. [1]

МГ является истинной опухолью, формирующейся в результате пролиферации эндотелия. Рост опухоли подавляется стероидами. [15]

Младенческая гемангиома обычно возникает ко второй неделе жизни ребенка, быстро увеличивается в течение нескольких месяцев, затем регрессирует после 12 месяцев. МГ имеет строгую стадийность своего развития, которая разделяется на три фазы: пролиферативную, инволюционную и постинволюционную. [19]

Прролиферативная фаза опухоль растет до 9 месяцев при этом 80% роста происходит к 5 месяцам. Инволюционная фаза начинается после 12 месяцев, когда происходит регресс опухоли, сопровождающийся изменением цвета опухоли и сокращение ее размеров. Инволюция завершается в сроки в большинстве случаев после 4 лет. Затем наступает постивволюционная фаза. МГ, локализующиеся в пределах кожи, имеют ярко красную окраску, тогда как опухоли, имеющие более глубокое расположение, не изменяют цвет кожи. [18]

Диагноз устанавливается на основании анамнеза и общеклинического исследования (в редких случаях требуется проведения УЗИ) [6] /УУР-А/. Высоко чувствительным и специфичным для МГ является иммуногистохимический тест на наличие GLUT-1, что может быть использовано в сложных случаях дифференциальной диагностики МГ и иных СА []/УУР -А/. Пациенты с 5 и более гемангиомами имеют 16% риск дополнительного очага в печени, что требует проведения УЗИ [] /УУР -А/. Люмбо-скаральная локализация опухоли ассоциируется с мальформациями спинного мозга и также требует проведения УЗИ /УУР -А/. Опухоль, расположенная в проекции тройничного нерва, сопровождается риском цереброваскулярных повреждений и требует проведения МРТ области головы и шеи. [17]

Около 90% МГ протекают без осложнений и последствий. В 10% случаев во время фазы пролиферации могут возникать осложнения (кровотечение, изъязвление, деструкция, деформация, обструкция воздухоносных путей или слухового прохода). [16]

Лечение МГ. До 90% МГ в фазе пролиферации не требуют никакого лечения, проводится лишь динамическое наблюдение [2,3,5,9]/УУР -А/.

В 50–65% полная инволюция происходит к 5-летнему и 90% – к 9-летнему возрасту. [21] В случаях проблемного течения заболевания (риск выраженной деформации, опасность обструкции воздухоносных путей, деструкции, изъязвление, кровотечение) назначают медикаментозную терапию пропранололом, который считается препаратом первого выбора для лечения осложненных МГ, но при условии, что его использование проводится только под постоянным мониторингом [23] /УУР -А/.

Ко второй линии медикаментозного лечения относятся гормональные препараты (преднизолон), которые могут вводиться системно, либо инъекционного введения кортикостероидов в опухоль, что позволяет остановить рост или уменьшить размеры очага примерно в 95% случаев, при этом не вызывая инволюции опухоли [22] /УУР -А/. Лечение с использованием кортикостероидов является эффективным методом для решения задачи ранней регрессии гемангиомы. В то же время, достоверного различия в эффективности внутриочагового введения препаратов в сравнении с системной терапией не обнаружено [22]/УУР -В/.

Хирургическое лечение проводится путем лазерной коагуляции опухоли с использованием Nd: YAG лазера, либо диодного лазера или криотерапии. [10,15] Из-за повышенной кровоточивости хирургическое иссечение опухоли следует по возможности избегать /УУР -В/. Лечение в фазе инволюции и постинволюционном периоде. МГ не всегда исчезают бесследно. После инволюции у 50% детей могут оставаться деформации: фиброзно-жировые уплотнения, избытки кожи, рубцы, рубцовые деформации, аллопеции, телеангиоэктазии.

Как правило, хирургическая коррекция возникших деформаций проводится в возрасте от 3 до 4 лет. К этому периоду опухоль максимально сокращается, что снижает риск интраоперационной кровопотери и позволяет удалить гемангиому из небольшого разреза [21]/УУР -А/.

Психологические преимущества проведения хирургической операции в этом возрасте заключаются в том, что у ребенка еще не сформирована долговременная память и не завышена самооценка.

**Врожденная гемангиома** уже присутствует при рождении ребенка, но, в отличие от МГ, не растет в постнатальном периоде. Патологическое образование обычно представлено одиночным узлом ярко-красного цвета с окружающим его белесоватым ободком диаметром около 5 см, и возникает одинаково часто у мальчиков и девочек. В области головы и шеи опухоль локализуется в 43% случаев, в 45% – в области конечностей и в 13% – в области туловища.

В отличие от младенческой гемангиомы экспрессии иммуногистохимического маркера GLUT-1 не отмечается.

Выделяют два типа врожденной гемангиомы:

- быстро растущая врожденная гемангиома (RICH), которая подвергается инволюции к 14 месяцам и может вызывать остаточную жировую атрофию.
- медленно растущая врожденная гемангиома (NICH) - не подвергается инволюции и может вызывать депигментацию.

Лечение ВГ осуществляется по тем же принципам, что и лечение младенческих гемангиом [21,22]/УУР -А/.

**Пиогенная гранулема** представляет собой небольшую сосудистую часто кровоточащую опухоль, заполненную мелкими сосудами и капиллярами, окруженными соединительной тканью диаметром около 6,5 мм. Локализуется ПГ в ретикулярном слое дермы. Поверхность ее легко травмируется и обильно кровоточит. Редко возникает до 6-летнего возраста. Средний возраст возникновения опухоли – 6,7 лет. В 75% случаев опухоль локализуется в области головы и шеи. Она может возникать в очагах капиллярных и артериовенозных мальформаций. Определить вид новообразования врачу помогает внешний осмотр, дерматоскопия, данные гистологического исследования. Если уплотнение не подвергается обратному развитию самопроизвольно, показано хирургическое лечение (электро-, крио- или лазеркоагуляция) или иссечении опухоли [21]/УУД -А/. Поверхностное удаление или нерадикальная коагуляция сопряжены с частыми рецидивами.

**Капошиформная гемангиоэндотелиома** редкая сосудистая опухоль, встречающаяся исключительно у детей. Ее кожная локализация отмечается реже, чем экстракутанная (забрюшинная

или в средостении), опухоль часто сопровождается коагулопатией потребления (синдром Казабаха—Мерритта); возможна ассоциация с болезнью Ходжкина.

В 50% случаев выявляется при рождении ребенка, одинаково часто встречается у мальчиков и девочек. Опухоль имеет багряную окраску, локализуясь в 40% в области головы и шеи, в 30% - в области конечностей и в 30% в области туловища. Опухоль не метастазирует, но может представлять опасность для жизни, поскольку в 50% случаев сочетается с синдромом Казабаха—Мерритта.

К 2 годам подвергается частичной регрессии, клинически часто проявляется болевыми ощущениями и фиброзом. Диагноз устанавливается на основании анамнеза заболевания и общеклинического обследования. МРТ проводится для подтверждения диагноза и уточнения распространенности опухоли [21,22]/УУР -А/. Также необходимо определение количество тромбоцитов в крови. Хирургическое удаление опухоли как правило невозможно из-за больших размеров поражения (часто более 5 см) и многоплановости инвазии.

Для лечения используют винкристин [13]/УУР -А/.

### ***Ангиосаркома.***

Растет из кожи и более глубоких мягких тканей. Крайне редко встречается у детей, с наибольшей частотой у взрослых мужчин. Выделяют три типа: (1) ангиосаркома головы и шеи у взрослых; (2) радиоиндуцированная ангиосаркома; (3) ангиосаркома, ассоциированная с лимфедемой. Ангиосаркома глубоких тканей, внутренних органов и кожи имеет эпителиоидную природу, что является ее отличительной чертой.

Клиническая картина. Ангиосаркома кожи проявляется красным пятном или бляшкой с неровными нечеткими контурами, телеангиоэктазиями, контактно кровоточит. Иногда медленно растущая опухоль фиолетового цвета с неровной бугристой поверхностью может быть ошибочно принята за гемангиому или ангиодисплазию, особенно в детском возрасте. Одновременное присутствие нескольких кожных младенческих гемангиом и гемангиомы печени является редким сочетанием. Если, по мере инволюции кожных гемангиом, опухоль печени продолжает расти, то это является признаком ангиосаркомы печени и ассоциируется с крайне плохим прогнозом. Гистологическая дифференциальная

диагностика ангиосарком сложна и требует оценки клинического течения заболевания.

Лечение. Прогноз при ангиосаркоме неблагоприятный, что связано с агрессивным местным ростом, быстрым метастазированием и поздней диагностикой. Радикальная резекция является лучшим методом лечения при наличии резектабельной опухоли [21]/УУР -А/. Хирургическое лечение может быть дополнено адьювантной лучевой и химиотерапией [22]/УУР -А/.

### ***Сосудистые мальформации (СМ).***

Сосудистые мальформации обычно уже имеются при рождении, увеличиваются медленно и не подвергаются регрессии. Выделяют четыре основных типа сосудистых мальформаций: капиллярная, венозная, лимфатическая и артериовенозная.

**Капиллярная мальформация (КМ)** является наиболее частой разновидностью, поражая 0,3% населения, представляет собой переплетение капилляров и венул в пределах дермы. Определяется при рождении, в течение дальнейшей жизни темнеет и может давать фиброваскулярные разрастания. Может быть компонентом таких синдромов, как Sturge-Weber, Klippel-Trenaunay. Диагноз устанавливается на основе анамнеза заболевания и общеклинического обследования без гистопатологической и аппаратной имиджевой верификации [21]/УУР -А/. Первой линией терапии является импульсный лазер на красителе с длиной волны 595 нм. [22]/УУР -А/.

**Венозная мальформация** представлена очагом, состоящим из венозных сосудов, стенка которых истончена за счет патологического уменьшения толщины мышечного слоя. Диагностируются при рождении и увеличиваются по мере взросления. ВМ имеет синеватый цвет и может увеличиваться при изменении положения тела, 90% из них являются спорадическими и солитарными. В 50% случаев отмечается соматическая мутация TIE2. В 10% случаев имеют наследственное происхождение. Выделяют три основных аутосомальных доминантных типа ВМ:

- гломувенозные (мутация в гломулине);
- кожно-мукозные (мутация в TIE2);
- церебрально-кавернозные (мутация в CCM/KRIT1);
- ВМ могут сопровождаться болевыми ощущениями, связанными с флеботромбозами.

Диагноз устанавливается на основании анамнеза заболевания и общеклинического обследования. МРТ обычно используется для подтверждения диагноза и уточнения распространенности патологического очага. [21,22]/УУР -В/.

Лечение методом склеротерапии с последующим хирургическим иссечением /УУР - А/.

**Артериовенозные мальформации (АВМ)** представляют собой патологическое соединение артерий вен посредством фистул. Присутствуют при рождении в форме небольших очагов, которые могут быть незаметны до пубертатного периода. Мутации ALK-1, RASA1, PTEN могут вызывать некоторые виды АВМ. Прогрессируют с течением времени в соответствии с шкалой стадийности Schobinger (I – стадия покоя, II – стадия экспансии, III – стадия деструкции, IV – стадия декомпенсации). Поверхностно расположенные образования имеют ярко красный цвет, теплые, при пальпации ощущается вибрация. Диагноз подтверждается УЗИ. МРТ используется для детализации распространенности поражения. Первой линией терапии для проблемных АВМ (кровотечение, изъязвление, болевые ощущения, обструктивные явления, косметические деформации) является эмболизация. [12,22]/УУР -А/.

Хирургическая операция применяется для резектабельных очагов (с предварительной эмболизацией), либо в случаях неэффективной эмболизации. /УУР -А/.

**Лимфатические мальформации (ЛМ)** представляют патологическую сеть лимфатических сосудов. Являются врожденной патологией, разрастаются в течение последующей жизни. Небольшие очаги могут оставаться недиагностируемыми вплоть до пубертатного периода.

Выделяют следующие основные типы ЛМ:

- макрокистозная ЛМ (кисты более 5 мм, поддающиеся склеротерапии);
- микрокистозная ЛМ (кисты менее 5 мм - склеротерпия неэффективна);
- первичная лимфедема;
- генерализованная ЛМ (лимфатические патологические очаги в нескольких анатомических локализациях, костях, висцеральных органах).

ЛМ могут инфицироваться, кровоточить, осложняться лимфореей, приводить к мягкотканым или костным разрастаниям.

Диагноз устанавливается на основании анамнеза заболевания и общеклинического обследования. МРТ используется для подтверждения диагноза, уточнения распространённости патологического процесса и дифференцировки макро- и микроцистозного характера поражения [22]/УУР -А/.

Склеротерапия с использованием доксициклина, содиум тетрацикл сульфат, этанола является интервенционной терапией первой линии [24]/УУР -А/. Резекция производится при микроцистозных типах или остаточных после склеротерапии крупнокистозных поражений. Хирургическое иссечение сосудистых аномалий является эффективным методом, но его применение должно быть основано на взвешенном анализе резектабельности, риске возникновения осложнений, вероятности рецидива, а также на ожидаемом эстетическом и функциональном результате [19]/УУР -А/.

### **Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Этиологию возникновения ангиодисплазий связывают с теорией эмбриогенеза сосудистой системы. Как известно, сосудистая система эмбриона закладывается на 5-10-й неделе внутриутробного развития в виде массы ангиобластических клеток, из которых в дальнейшем развивается капиллярная сеть, представляющая собой единую недифференцированную первичную сосудистую систему зародыша. Постепенно из нее образуются артериальные и венозные стволы с сохраненными между ними сетями шунтов. Далее некоторые артериальные стволы подвергаются обратному развитию или остаются в рудиментарном состоянии, другие же выливаются во вновь образованные сосуды. Отклонение от нормального развития кровеносных сосудов влечет за собой возникновение количественных и качественных изменений.

### **Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

МГ представляет собой одну из наиболее распространенных разновидностей опухолей встречающихся у детей первого года жизни, в зависимости от расовой принадлежности, пола и ряда других факторов, с частотой от 1 до 10%, а среди недоношенных детей с массой тела менее 1200 г - до 23% [7]. В 2/3 случаев она локализуется в области головы и шеи, и в 30% случаев имеет мультицентрический рост. Девочки поражаются в три раза чаще, чем мальчики. [1]



Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем.

- D18.0 гемангиома любой локализации
- D18.1 лимфангиома любой локализации
- Q27 другие врожденные аномалии (пороки развития) системы периферических сосудов
- Q27.3 периферический артериовенозный порок развития
- V9133/1 эпителиоидная гемангиоэндотелиома
- L98.0 пиогенная гранулема (кожи)
- M-9120/3 ангиосаркома

### **Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

На сегодняшний день указанная классификация доработана Международным обществом по изучению сосудистых аномалий (ISSVA), последний вариант которой был принят в 2014 году в Мельбурне [22,25] - УУД-А.

Сосудистые опухоли		Сосудистые мальформации
<b>Доброкачественные</b> Младенческая гемангиома Врожденная гемангиома Пиогенная гранулема	Простые Капиллярные Венозные Лимфатические Артериовенозные	Комбинированные капиллярно-венозные капиллярно-лимфатические капиллярно-артериовенозные лимфовенозные капиллярно-лимфо-венозные капиллярно-лимфо-артериовенозные капиллярно-лимфо-венозно-артериовенозные
<b>Пограничные</b> Капошиформная гемангиоэндотелиома		
<b>Злокачественные</b> Ангиосаркома		

Таблица 6. Биологическая классификация сосудистых новообразований (1982 г).

### **Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Клиническая картина зависит от варианта сосудистой аномалии.

#### **Младенческая гемангиома.**

Младенческая гемангиома обычно возникает ко второй неделе жизни ребенка, быстро увеличивается в течение нескольких месяцев,

затем регрессирует после 12 месяцев. МГ имеет строгую стадийность своего развития, которая разделяется на три фазы: пролиферативную, инволюционную и постинволюционную. [19]

Прролиферативная фаза опухоль растет до 9 месяцев при этом 80% роста происходит к 5 месяцам. Инволюционная фаза начинается после 12 месяцев, когда происходит регресс опухоли, сопровождающийся изменением цвета опухоли и сокращением ее размеров. Инволюция завершается в сроки в большинстве случаев после 4 лет. Затем наступает постивволюционная фаза. МГ, локализующиеся в пределах кожи, имеют ярко красную окраску, тогда как опухоли, имеющие более глубокое расположение, не изменяют цвет кожи. [18]

**Врожденная гемангиома** уже присутствует при рождении ребенка, но, в отличие от МГ, не растет в постнатальном периоде. Патологическое образование обычно представлено одиночным узлом ярко-красного цвета с окружающим его белесоватым ободком диаметром около 5 см и возникает одинаково часто у мальчиков и девочек. В области головы и шеи опухоль локализуется в 43% случаев, в 45% – в области конечностей и в 13% – в области туловища.

В отличие от младенческой гемангиомы экспрессии иммуногистохимического маркера GLUT-1 не отмечается.

Выделяют два типа врожденной гемангиомы:

- быстрорастущая врожденная гемангиома (RICH), которая подвергается инволюции к 14 месяцам и может вызывать остаточную жировую атрофию;
- медленно растущая врожденная гемангиома (NICH) – не подвергается инволюции и может вызывать депигментацию.

Лечение ВГ осуществляется по тем же принципам, что и лечение младенческих гемангиом [21,22]/УУР -А/.

**Пиогенная гранулема** представляет собой небольшую сосудистую часто кровоточащую опухоль, заполненную мелкими сосудами и капиллярами, окруженными соединительной тканью диаметром около 6,5мм. Локализуется ПГ в ретикулярном слое дермы. Поверхность ее легко травмируется и обильно кровоточит. Редко возникает до 6-летнего возраста. Средний возраст возникновения опухоли – 6,7 лет. В 75% случаев опухоль локализуется в области головы и шеи. Она может возникать в очагах капиллярных и артериовенозных мальформаций.

**Капошиформная гемангиоэндотелиома** редкая сосудистая опухоль, встречающаяся исключительно у детей. Ее кожная

локализация отмечается реже, чем экстракутанная (забрюшинная или в средостении), опухоль часто сопровождается коагулопатией потребления (синдром Казабаха-Мерритта); возможна ассоциация с болезнью Ходжкина.

В 50% случаев выявляется при рождении ребенка, одинаково часто встречается у мальчиков и девочек. Опухоль имеет багряную окраску, локализуясь в 40% в области головы и шеи, в 30% в области конечностей и в 30% в области туловища. Опухоль не метастазирует, но может представлять опасность для жизни, поскольку в 50% случаев сочетается с синдромом Казабаха—Мерритта

К 2 годам подвергается частичной регрессии, клинически часто проявляется болевыми ощущениями и фиброзом.

**Ангиосаркома кожи** проявляется красным пятном или бляшкой с неровными нечеткими контурами, телеангиоэктазиями, контактно кровоточит. Иногда медленно растущая опухоль фиолетового цвета с неровной бугристой поверхностью может быть ошибочно принята за гемангиому или ангиодисплазию, особенно в детском возрасте. Одновременное присутствие нескольких кожных младенческих гемангиом и гемангиомы печени является редким сочетанием. Если по мере инволюции кожных гемангиом опухоль печени продолжает расти, то это является признаком ангиосаркомы печени и ассоциируется с крайне плохим прогнозом.

**Сосудистые мальформации (СМ)** обычно уже имеются при рождении, увеличиваются медленно и не подвергаются регрессии. Выделяют четыре основных типа сосудистых мальформаций: капиллярная, венозная, лимфатическая и артериовенозная.

**Капиллярная мальформация (КМ)** является наиболее частой разновидностью, поражая 0,3% населения, представляет собой переплетение капилляров и венул в пределах дермы. Определяется при рождении, в течение дальнейшей жизни темнеет и может давать фиброваскулярные разрастания. Может быть компонентом таких синдромов, как Sturge-Weber, Klippel-Trenaunay.

**Венозная мальформация** представлена очагом, состоящим из венозных сосудов, стенка которых истончена за счет патологического уменьшения толщины мышечного слоя. Диагностируются при рождении и увеличиваются по мере взросления. ВМ имеет синеватый цвет и может увеличиваться при изменении положения тела, 90% из них являются спорадическими и солитарными. В 50% случаев отмечается соматическая мутация TIE2. В 10% случаев имеют наследственное происхождение.

**Артериовенозные мальформации (АВМ)** присутствуют при рождении в форме небольших очагов, которые могут быть незаметны до пубертатного периода. Мутации ALK-1, RASA1, PTEN могут вызывать некоторые виды АВМ. Прогрессируют с течением времени в соответствии с шкалой стадийности Schobinger (I – стадия покоя, II – стадия экспансии, III – стадия деструкции, IV – стадия декомпенсации). Поверхностно расположенные образования имеют ярко красный цвет, теплые, при пальпации ощущается вибрация. Диагноз подтверждается УЗИ.

**Лимфатические мальформации (ЛМ)** представляют патологическую сеть лимфатических сосудов. Являются врожденной патологией, разрастаются в течение последующей жизни. Небольшие очаги могут оставаться недиагностируемыми вплоть до пубертатного периода.

Выделяют следующие основные типы ЛМ:

- макрокистозная ЛМ (кисты более 5 мм, поддающиеся склеротерапии);
- микрокистозная ЛМ (кисты менее 5 мм - склеротерпия неэффективна);
- первичная лимфедема;
- генерализованная ЛМ (лимфатические патологические очаги в нескольких анатомических локализациях, костях, висцеральных органах).

ЛМ могут инфицироваться, кровоточить, осложняться лимфореями, приводить к мягкотканым или костным разрастаниям.

**Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики**

***Жалобы и анамнез.***

**Младенческая гемангиома** обычно возникает ко второй неделе жизни ребенка, быстро увеличивается в течение нескольких месяцев, затем регрессирует после 12 месяцев. МГ имеет строгую стадийность своего развития, которая разделяется на три фазы: пролиферативную, инволюционную и постинволюционную. [19]

Прролиферативная фаза опухоль растет до 9 месяцев, при этом 80% роста происходит к 5 месяцам. Инволюционная фаза начинается после 12 месяцев, когда происходит регресс опухоли, сопровождающийся

изменением цвета опухоли и сокращение ее размеров. Инволюция завершается в сроки в большинстве случаев после 4 лет. Затем наступает постинволюционная фаза. МГ, локализующиеся в пределах кожи, имеют ярко красную окраску, тогда как опухоли, имеющие более глубокое расположение, не изменяют цвет кожи. [18]

**Врожденная гемангиома** уже присутствует при рождении ребенка, но, в отличие от МГ, не растет в постнатальном периоде. Патологическое образование обычно представлено одиночным узлом ярко-красного цвета с окружающим его белесоватым ободком диаметром около 5 см и возникает одинаково часто у мальчиков и девочек. В области головы и шеи опухоль локализуется в 43% случаев, в 45% - в области конечностей и в 13% - в области туловища.

В отличие от младенческой гемангиомы экспрессии иммуногистохимического маркера GLUT-1 не отмечается.

Выделяют два типа врожденной гемангиомы:

1) быстрорастущая врожденная гемангиома (RICH), которая подвергается инволюции к 14 месяцам и может вызывать остаточную жировую атрофию;

2) медленнорастущая врожденная гемангиома (NICH) – не подвергается инволюции и может вызывать депигментацию.

Лечение ВГ осуществляется по тем же принципам, что и лечение младенческих гемангиом [21,22]/УУР -А/.

**Пиогенная гранулема** представляет собой небольшую сосудистую часто кровоточащую опухоль, заполненную мелкими сосудами и капиллярами, окруженными соединительной тканью диаметром около 6,5мм. Локализуется ПГ в ретикулярном слое дермы. Поверхность ее легко травмируется и обильно кровоточит. Редко возникает до 6-летнего возраста. Средний возраст возникновения опухоли – 6,7 лет. В 75% случаев опухоль локализуется в области головы и шеи. Она может возникать в очагах капиллярных и артериовенозных мальформаций.

**Капошиформная гемангиоэндотелиома** редкая сосудистая опухоль, встречающаяся исключительно у детей. Ее кожная локализация отмечается реже, чем экстракутанная (забрюшинная или в средостении), опухоль часто сопровождается коагулопатией потребления (синдром Казабаха— Мерритта); возможна ассоциация с болезнью Ходжкина.

В 50% случаев выявляется при рождении ребенка, одинаково часто встречается у мальчиков и девочек. Опухоль имеет багряную

окраску, локализуясь в 40% в области головы и шеи, в 30% - в области конечностей и в 30% в области туловища. Опухоль не метастазирует, но может представлять опасность для жизни, поскольку в 50% случаев сочетается с синдромом Казабаха—Мерритта

К 2 годам подвергается частичной регрессии, клинически часто проявляется болевыми ощущениями и фиброзом.

**Ангисаркома кожи** проявляется красным пятном или бляшкой с неровными нечеткими контурами, телеангиоэктазиями, контактно кровоточит. Иногда медленно растущая опухоль фиолетового цвета с неровной бугристой поверхностью может быть ошибочно принята за гемангиому или ангиодисплазию, особенно в детском возрасте. Одновременное присутствие нескольких кожных младенческих гемангиом и гемангиомы печени является редким сочетанием. Если, по мере инволюции кожных гемангиом, опухоль печени продолжает расти, то это является признаком ангиосаркомы печени и ассоциируется с крайне плохим прогнозом.

**Сосудистые мальформации (СМ)** обычно уже имеются при рождении, увеличиваются медленно и не подвергаются регрессии. Выделяют четыре основных типа сосудистых мальформаций: капиллярная, венозная, лимфатическая и артериовенозная.

**Капиллярная мальформация (КМ)** является наиболее частой разновидностью, поражая 0,3% населения, представляет собой переплетение капилляров и венул в пределах дермы. Определяется при рождении, в течение дальнейшей жизни темнеет и может давать фиброваскулярные разрастания. Может быть компонентом таких синдромов, как Sturge-Weber, Klippel-Trenaunay.

**Венозная мальформация** представлена очагом, состоящим из венозных сосудов, стенка которых истончена за счет патологического уменьшения толщины мышечного слоя. Диагностируются при рождении и увеличиваются по мере взросления. ВМ имеет синеватый цвет и может увеличиваться при изменении положения тела, 90% из них являются спорадическими и солитарными. В 50% случаев отмечается соматическая мутация TIE2. В 10% случаев имеют наследственное происхождение.

**Артериовенозные мальформации (АВМ)** присутствуют при рождении в форме небольших очагов, которые могут быть незаметны до пубертатного периода. Мутации ALK-1, RASA1, PTEN могут вызывать некоторые виды АВМ. Прогрессируют с течением времени в соответствии с шкалой стадийности Schobinger (I – стадия

покоя, II – стадия экспансии, III – стадия деструкции, IV - стадия декомпенсации). Поверхностно расположенные образования имеют ярко красный цвет, теплые, при пальпации ощущается вибрация. Диагноз подтверждается УЗИ.

**Лимфатические мальформации (ЛМ)** представляют патологическую сеть лимфатических сосудов. Являются врожденной патологией, разрастаются в течение последующей жизни. Небольшие очаги могут оставаться недиагностируемыми вплоть до пубертатного периода.

Выделяют следующие основные типы ЛМ:

- макрокистозная ЛМ (кисты более 5 мм, поддающиеся склеротерапии);
- микрокистозная ЛМ (кисты менее 5 мм - склеротерпия неэффективна);
- первичная лимфедема;
- генерализованная ЛМ (лимфатические патологические очаги в нескольких анатомических локализациях, костях, висцеральных органах).

ЛМ могут инфицироваться, кровоточить, осложняться лимфореей, приводить к мягкотканым или костным разрастаниям.

#### ***Физикальное обследование.***

Физикальное обследование включает осмотр, пальпацию, аускультацию. Также необходимо учитывать состояние тканей, окружающих новообразование.

Проводится обязательная оценка состояния кожных покровов, опорно-двигательного аппарата, дыхательной, сердечно-сосудистой, пищеварительной, мочевыделительной систем, а также нейropsychического статуса.

#### ***Лабораторные диагностические исследования.***

Обследование проводится по общепринятому стандарту. При наличии в анамнезе или выявлении в ходе осмотра, а также по данным лабораторно-диагностических методов исследования значимых отклонений от нормы, острых или хронических заболеваний, решение вопроса об оперативном лечении проводится с участием специалистов соответствующих специальностей.

### **Инструментальные диагностические исследования.**

#### **Младенческая гемангиома.**

Диагноз устанавливается на основании анамнеза и общеклинического исследования (в редких случаях требуется проведения УЗИ) [6] /УУР-А/. Высоко чувствительным и специфичным для МГ является иммуногистохимический тест на наличие GLUT-1, что может быть использовано в сложных случаях дифференциальной диагностики МГ и иных СА [] /УУР -А/. Пациенты с 5 и более гемангиомами имеют 16% риск дополнительного очага в печени, что требует проведения УЗИ /УУР -А/. Люмбо-скаральная локализация опухоли ассоциируется с мальформациями спинного мозга и также требует проведения УЗИ /УУР -А/. Опухоль, расположенная в проекции тройничного нерва, сопровождается риском цереброваскулярных повреждений и требует проведения МРТ области головы и шеи. [17]

#### **Врожденная гемангиома.**

В отличие от младенческой гемангиомы экспрессии иммуногистохимического маркера GLUT-1 не отмечается.

#### **Пиогенная гранулема.**

Определить вид новообразования помогает внешний осмотр, дерматоскопия, данные гистологического исследования.

#### **Капошиформная гемангиоэндотелиома.**

Диагноз устанавливается на основании анамнеза заболевания и общеклинического обследования. МРТ проводится для подтверждения диагноза и уточнения распространенности опухоли [21,22]/УУР-А/. Также необходимо определение количество тромбоцитов в крови.

#### **Ангиосаркома.**

Гистологическая дифференциальная диагностика ангиосарком сложна и требует оценки клинического течения заболевания.

#### **Сосудистые мальформации (СМ).**

##### **Капиллярная мальформация (КМ).**

Определяется при рождении, в течение дальнейшей жизни темнеет и может давать фиброваскулярные разрастания. Может быть компонентом таких синдромов, как Sturge-Weber, Klippel-Trenaunay. Диагноз устанавливается на основе анамнеза заболевания и общеклинического обследования без гистопатологической и аппаратной имиджевой верификации [21]/УУР-А/.



### **Венозная мальформация.**

Диагностируются при рождении и увеличиваются по мере взросления. ВМ имеет синеватый цвет и может увеличиваться при изменении положения тела, 90% из них являются спорадическими и солитарными. В 50% случаев отмечается соматическая мутация TIE2. В 10% случаев имеют наследственное происхождение. Диагноз устанавливается на основании анамнеза заболевания и общеклинического обследования. МРТ обычно используется для подтверждения диагноза и уточнения распространенности патологического очага. [21,22]/УУР -В/.

### **Артериовенозные мальформации (АВМ).**

Мутации ALK-1, RASA1, PTEN могут вызывать некоторые виды АВМ. Прогрессируют с течением времени в соответствии с шкалой стадийности Schobinger (I – стадия покоя, II – стадия экспансии, III – стадия деструкции, IV – стадия декомпенсации). Диагноз подтверждается УЗИ. МРТ используется для детализации распространенности поражения.

### **Лимфатические мальформации (ЛМ).**

Диагноз устанавливается на основании анамнеза заболевания и общеклинического обследования. МРТ используется для подтверждения диагноза, уточнения распространенности патологического процесса и дифференцировки макро- и микроцистозного характера поражения [22]/УУР -А/.

### **Иные диагностические исследования.**

Назначаются индивидуально в зависимости от особенностей клинического случая.

**Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапию, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения**

### **Младенческая гемангиома.**

Около 90% МГ протекают без осложнений и последствий. В 10% случаев во время фазы пролиферации могут возникать осложнения (кровотечение, изъязвление, деструкция, деформация, обструкция воздухоносных путей или слухового прохода). [16]

Лечение МГ. До 90% МГ в фазе пролиферации не требуют никакого лечения, проводится лишь динамическое наблюдение [2,3,5,9]/УУР-А/. В 50–65% полная инволюция происходит к 5-летнему и 90% к 9-летнему возрасту. [21] В случаях

проблемного течения заболевания (риск выраженной деформации, опасность обструкции воздухоносных путей, деструкции, изъязвление, кровотечение) назначают медикаментозную терапию пропранололом, который считается препаратом первого выбора для лечения осложненных МГ, но при условии, что его использование проводится только под постоянным мониторингом [23] /УУР -А/.

Ко второй линии медикаментозного лечения относятся гормональные препараты (преднизолон), которые могут вводиться системно, либо инъекционного введения кортикостероидов в опухоль, что позволяет остановить рост или уменьшить размеры очага примерно в 95% случаев, при этом не вызывая инволюции опухоли [22] /УУР -А/. Лечение с использованием кортикостероидов является эффективным методом для решения задачи ранней регрессии гемангиомы. В то же время, достоверного различия в эффективности внутриочагового введения препаратов в сравнении с системной терапией не обнаружено [22]/УУР-В/.

Хирургическое лечение проводится путем лазерной коагуляции опухоли с использованием Nd: YAG лазера либо диодного лазера или криотерапии. [10,15]

Из-за повышенной кровоточивости хирургическое иссечение опухоли следует по возможности избегать /УУР-В/. Лечение в фазе инволюции и постинволюционном периоде. МГ не всегда исчезают бесследно. После инволюции у 50 % детей могут оставаться деформации: фиброзно-жировые уплотнения, избытки кожи, рубцы, рубцовые деформации, аллопеции, телеангиоэктазии.

Как правило, хирургическая коррекция возникших деформаций проводится в возрасте от 3 до 4 лет. К этому периоду опухоль максимально сокращается, что снижает риск интраоперационной кровопотери и позволяет удалить гемангиому из небольшого разреза [21]/УУР-А/.

Психологические преимущества проведения хирургической операции в этом возрасте заключаются в том, что у ребенка еще не сформирована долговременная память и не завышена самооценка.

### ***Врожденная гемангиома.***

Лечение ВГ осуществляется по тем же принципам, что и лечение младенческих гемангиом [21,22]/УУР-А/.

### **Пиогенная гранулема.**

Если новообразование не подвергается обратному развитию самопроизвольно, показано хирургическое лечение (электро-, крио- или лазеркоагуляция) или иссечении опухоли [21]/УУД-А/. Поверхностное удаление или нерадикальная коагуляция сопряжены с частыми рецидивами.

### **Капошиформная гемангиоэндотелиома.**

Хирургическое удаление опухоли, как правило, невозможно из-за больших размеров поражения (часто более 5 см) и многоплановости инвазии. Для лечения используют винкристин [13]/УУР-А/.

### **Ангиосаркома.**

Прогноз при ангиосаркоме неблагоприятный, что связано с агрессивным местным ростом, быстрым метастазированием и поздней диагностикой. Радикальная резекция является лучшим методом лечения при наличии резектабельной опухоли [21]/УУР-А/. Хирургическое лечение может быть дополнено адьювантной лучевой и химиотерапией [22]/УУР-А/.

### ***Сосудистые мальформации (СМ).***

#### **Капиллярная мальформация (КМ).**

Первой линией терапии является импульсный лазер на красителе с длиной волны 595 нм [22]/УУР-А/.

#### **Венозная мальформация.**

Лечение методом склеротерапии с последующим хирургическим иссечением /УУР -А/.

#### **Артериовенозные мальформации (АВМ)**

Первой линией терапии для проблемных АВМ (кровотечение, изъязвление, болевые ощущения, обструктивные явления, косметические деформации) является эмболизация [12,22]/УУР-А/.

Хирургическая операция применяется для резектабельных очагов (с предварительной эмболизацией) либо в случаях неэффективной эмболизации. /УУР-А/.

#### **Лимфатические мальформации (ЛМ).**

Склеротерапия с использованием доксициклина, содиум тетрацикл сульфат, этанола является интервенционной терапией первой линии [24]/УУР-А/. Резекция производится при микроцистозных типах или остаточных после склеротерапии крупнокистозных поражений. Хирургическое иссечение сосудистых аномалий является эффективным методом, но его применение

должно быть основано на взвешенном анализе резектабельности, риске возникновения осложнений, вероятности рецидива, а также на ожидаемом эстетическом и функциональном результате [19]/УУР-А/.

**Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации**

До снятия швов и заживления послеоперационных ран, т. е. первые 2 недели после операции, пациентам рекомендуется ограничение физических нагрузок.

Для предотвращения образования грубых келоидных и гипертрофических рубцов после заживления ран, и, соответственно, профилактики деформаций и контрактур рекомендуется комплексная консервативная терапия – местное лечение (ношение компрессионных повязок с III степенью компрессии 33–42 мм рт. ст., инъекции в рубцы кортикостероидных препаратов, противорубцовые гели), физиолечение (электрофорез, ультразвук с гормональными и противорубцовыми препаратами, магнитотерапия) и бальнеотерапию. Весь этот комплекс назначается между этапами хирургической реабилитации и после нее, так как он эффективен до завершения формирования и созревания рубцовой ткани, т. е. в первые 1–1,5 года существования рубцов.

**Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики**

Диспансерное наблюдение осуществляется в зависимости от основного диагноза в соответствии со стандартами, принятыми в данных специальностях. Наблюдение пластического хирурга предусматривает осмотры через 1,3,6,12 месяцев и далее 1 раз в год.

**Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)**

Негативное влияние на исход заболевания могут оказывать как местные (воспаление, рубцовые контрактуры, нарушение нормальной регенерации тканей после лучевой терапии), так и общие (сопутствующая патология, пожилой возраст, курение) факторы. При наличии указанных состояний необходимо либо проводить соответствующую коррекцию и/или санацию, либо применять методы реабилитации, не связанные с хирургическими операциями.

**Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата**

*Лекарственное лечение Младенческих Гемангиом (МГ).*

**Цель - подавление роста в фазу пролиферации, ускорение инволюции**

**В-адреноблокаторы – Пропранолол (первая линия):**

- Противопоказания: АВ блокада, бронхиальная астма, PHACES синдром;
- ЭКГ, глюкоза крови, консультация кардиолога перед началом и во время лечения;
- Доза 1–4 мг/кг массы тела в сутки в 3 приема (после еды) – 90% ответ на лечение;
- Рабочая доза (2–3 мг/кг) – явное уменьшение МГ при минимальном воздействии на сердечно-сосудистую систему
- Длительность терапии 6–12 месяцев;
- Побочные эффекты: брадикардия, бронхоспазм, гипогликемия, диспепсия, беспокойство, бессонница, ночные кошмары.

**Катаболические стероиды (вторая линия):**

*Системное применение (преднизолон)*

- Стартовая доза 1–3 мг/кг/сут - 75% ответ на лечение
- Доза более 3 мг/кг/сут повышает ответ до 94%, но сочетается с выраженными побочными эффектами
- Средняя длительность лечения 3–4 месяца с постепенной отменой препарата
- Побочные эффекты (35%): Кушингоидное лицо, раздражительность, беспокойство, бессонница, пищевая непереносимость, гастрит, рефлюкс, диарея, артериальная гипертензия, гипергликемия, кожные инфекции и т. д.

*Внутриопухолевое введение (триамцинолон, бетаметазон)*

- Показано при небольших одиночных поверхностных МГ
- 2–4 введения с интервалом 3-4 недели
- Триамцинолон 10 мг/мл, бетаметазон 6 мг/мл
- Побочные эффекты менее 10%

**Другие препараты (используются редко):**

- Интерфероны
- Винкристин
- Рапамицин.

## Алгоритмы действий врача.

Опухоль			Мальформация		
Биологическое наименование	Некорректный термин	Лечение	Биологическое наименование	Некорректный термин	Лечение
Младенческая гемангиома	«клубочковая гемангиома» «капиллярная гемангиома» Кавернозная гемангиома	Наблюдение Пропроналол Стероиды Иссечение	Капиллярная мальформация	«Винное пятно» «Гемангиома»	Наблюдение Лазер Иссечение
Врожденная гемангиома	«Младенческая гемангиома»	Наблюдение Иссечение	Лимфатическая мальформация	«Кистозная гигрома» «Лимфангиома»	Наблюдение Склеротерапия Иссечение
Капашеформная гемангиоэндоте-лиома	«капиллярная гемангиома»	Винкристин	Венозная мальформация	«Кавернозная гемангиома»	Наблюдение Склеротерапия Иссечение
Пиогенная гранулема	«гемангиома»	Иссечение	Артериовенозная мальформация	«Артериовенозная гемангиома»	Наблюдение Иссечение

Таблица 7.

### Информация для пациента

#### Что такое гемангиома?

Гемангиомы – это наиболее часто встречающиеся доброкачественные опухоли раннего детского возраста. Частота развития гемангиом составляет: для кавказских детей – 1:10, для афроамериканцев 1:71, для азиатских детей 1:125. У недоношенных детей с массой тела менее 1 килограмма гемангиомы встречаются у каждого третьего ребенка.

Большинство гемангиом появляются не в момент, а в первые две недели после рождения, и чаще всего располагаются в области головы и шеи. Родители могут обнаружить на коже своего ребенка красное пятнышко, напоминающее царапину. Однако вместо того, чтобы исчезнуть, «царапина» постепенно увеличивается в размерах.

Поверхностные гемангиомы, располагающиеся в пределах кожи, имеют ярко красный (земляничный) цвет, в отличие от глубоких гемангиом, имеющих синевато-пурпурный оттенок. Многие дети имеют как поверхностный, так и глубокий компоненты, в таком

случае гемангиома выглядит как синюшное возвышение с ярко-красным островком в центре.

Дальнейший рост гемангиом и возникающие эстетические проблемы по понятным причинам вызывают беспокойство у родителей. Рост гемангиом обычно продолжается до 6–12 месяцев до того момента, когда сосуды в опухоли перестают расти. В дальнейшем происходит уменьшение количества сосудов и их кровенаполнения. В ярко-красных гемангиомах появляются вкрапления белого и серого цвета, опухоль становится более мягкой по мере снижения в ней кровотока. Большинство гемангиом исчезают в течение достаточно длительного промежутка времени: 5–7 лет. Данный процесс называется регрессией или инволюцией. Нужно отметить, что ни один человек точно не знает, почему появляются гемангиомы, а также, почему происходит их рост, а в дальнейшем регрессия.

Гемангиомы в три раза чаще встречаются у девочек. В большинстве случаев гемангиомы не связаны с наследственностью. Около 60% гемангиом располагаются в области головы и шеи, остальная доля опухолей может локализоваться на любом участке тела или во внутренних органах. В 80% случаев дети имеют одну гемангиому, у оставшейся части (20%) может присутствовать две и более сосудистых опухолей. Все гемангиомы уменьшаются в размерах, при этом 70% регрессируют без всякого лечения. В связи с этим, для большинства детей с гемангиомами допустимо только наблюдение, однако в 30% случаев гемангиомы оставляют после себя различные постоянные деформации: избытки кожи, изменения кожного рисунка, объемный рубец, либо остаточные сосуды. Такие остаточные деформации после инволюции гемангиом заставляют некоторых родителей прибегать к выбору того или иного метода лечения для предотвращения дальнейшего роста и ускорения инволюции гемангиом на стадии их роста.

Какие виды сосудистых аномалий встречаются?

Все встречающиеся доброкачественные сосудистые аномалии могут быть разделены на две основные группы: гемангиомы и сосудистые мальформации. Гемангиомы встречаются значительно чаще сосудистых мальформаций, поэтому некоторые врачи склонны называть все сосудистые изменения гемангиомами. Очень важно понимать разницу между гемангиомами и сосудистыми мальформациями поскольку данные опухоли имеют совершенно разное клиническое течение, прогноз и тактику лечения.

Гемангиомы состоят из сосудов, которые активно растут (доброкачественная сосудистая опухоль). Сосудистые мальформации состоят из расширенных сосудов, у которых нет способности к росту (можно сравнить с варикозно-расширенными венами). Гемангиомы обычно увеличиваются в размерах в течение первого года жизни, а затем постепенно рассасываются к 5–7 годам. Сосудистые мальформации склонны к очень медленному увеличению в размерах и не рассасываются с течением времени.

Как устроена сердечно-сосудистая система человека?

Кровоснабжение органов и тканей происходит за счет сокращения сердечной мышцы. Кровь из сердца попадает в аорту, которая разделяется на более мелкие артерии, переходящие в артериолы. По мере приближения к месту кровоснабжения кровеносные сосуды становятся очень мелкими и называются капиллярами. Кровь, проходящая через капилляры, отдает тканям кислород и питательные вещества, а затем поступает в вены. Вены соединяются в более крупные вены, которые подходят обратно к сердцу. Помимо артерий, вен и капилляров существуют еще и лимфатические сосуды, по которым идет отток избыточной жидкости из тканей к сердцу. Лимфатическая система предотвращает развитие отеков, а также является частью иммунной системы.

В какой ситуации необходимо прибегать к лечению гемангиом?

Все врачи едины во мнении, что гемангиомы, расположенные вокруг глаз и в воздухоносных путях рядом с голосовыми складками, потенциально опасны и требуют безотлагательного лечения. Гемангиомы, расположенные вблизи глаза, могут затруднять (из-за больших размеров опухоли) зрение ребенка и вызвать амблиопию. В некоторых случаях гемангиомы могут вызвать деформацию роговицы глаза из-за непосредственного давления на нее. Гемангиомы, расположенные в воздухоносных путях, могут по мере роста вызвать обструкцию (блокирование) дыхательных путей, что является угрожающим для жизни состоянием. Гемангиомы печени могут сильно увеличиваться в размерах и вызывать сердечно-сосудистую недостаточность. В указанных выше случаях консервативное наблюдение является неприемлемым, а медицинское вмешательство, в том числе хирургические методы лечения, необходимым.

В некоторых случаях лечение детей с гемангиомами не является обязательным, но крайне желательно. В данном случае речь идет о гемангиомах, которые могут оставить после инволюции



косметические дефекты (такие как избытки кожи либо объемный рубец). Чаще всего такие опухоли расположены на лице: нос, губы, щеки.

При повреждении тонкой кожи, покрывающей гемангиому, происходит ее изъязвление. В данном случае лечение может быть ограничено нанесением на рану антибактериальной мази до заживления. При травматизации гемангиомы с развитием кровотечения последнее может быть остановлено путем прижатия к месту кровотечения стерильной салфетки на несколько минут. Некоторые изъязвившиеся гемангиомы могут сопровождаться сильными болями, в частности гемангиомы генитальной области, где происходит их частое раздражение испражнениями и мочой.

Изъязвление некоторых гемангиом может сопровождаться достаточно сильным кровотечением (из открывшейся артерии), что требует постоянного прижатия сосудов в области раны до наложения швов или экстренной операции.

В некоторых случаях гемангиомы могут располагаться в области околоушных слюнных желез. По мере роста такая опухоль может сдавить слуховой проход и вызвать нарушение слуха. Если гемангиомы находятся в области двух околоушных слюнных желез, то необходимо проводить их лечение.

Как выявить гемангиому?

В подавляющем большинстве случаев диагноз «гемангиома» может быть установлен только основываясь на истории болезни (амбулаторной карте) и осмотре врача. Обычно не требуется никаких дополнительных исследований. Появление красного или пурпурного пятнышка и постепенное его увеличение спустя некоторое время с момента рождения зачастую является достаточной информацией для установки диагноза. Подкожно расположенные гемангиомы более сложны в диагностике. В данном случае динамическое наблюдение может способствовать установке правильного диагноза. В сомнительных случаях наилучшей методикой для диагностики гемангиом считается магнитно-резонансная томография (МРТ), по сравнению с компьютерной томографией (КТ) или ультразвуковым исследованием (УЗИ). МРТ дает более точную информацию о размерах, особенностях кровотока в опухоли, при этом ребенок не подвергается лучевой нагрузке. С помощью МРТ можно отличить гемангиомы от сосудистых мальформаций или от других редких опухолей. Большие гемангиомы области головы и шеи лучше

также исследовать с помощью МРТ для того, чтобы определить вовлеченность в процесс дыхательных путей, возможные повреждения глазного яблока или редкие аномалии головного мозга.

Гемангиомы, расположенные в нижней части спины и в области таза, могут быть связаны со спинным мозгом или органами малого таза, поэтому в данной ситуации рекомендовано проведение МРТ. При сдавлении спинного мозга гемангиомой необходима консультация нейрохирурга.

Ангиография (установка катера в питающий опухоль сосуд) применяется при наличии больших гемангиом, вызывающих сердечно-сосудистую недостаточность. Эмболизация питающих сосудов может дать хороший эффект за счет резкого снижения кровотока в гемангиоме.

Ультразвуковое исследование используется для контроля динамики развития глубоко расположенных гемангиом. В частности, при ежемесячном проведении УЗИ можно контролировать эффективность гормональной терапии при гемангиомах печени.

Также ультразвуковое исследование может применяться для скрининга сердечных или сосудистых аномалий у детей с большими гемангиомами лица. Такие пациенты могут иметь целый комплекс состояний и симптомов который носит название «PHACES»:

- Posterior cranial fossa abnormalities (патология в области задней черепной ямки);
- Hemangiomas (гемангиомы);
- Arterial abnormalities (патология артерий);
- Coarctation (a narrowing of the aorta) and cardiac abnormalities (коарктация аорты и нарушения строения сердца);
- Eye abnormalities (патология глаз);
- Sternal clefts (расщелина грудины).

Какие методы лечения больных с гемангиомами существуют, и в каких случаях они применяются?

Существует четыре основных метода лечения больных с гемангиомами:

1. *Динамическое наблюдение* – наблюдение за гемангиомами проводится путем периодических осмотров у педиатра. В 70% случаев можно ограничиться только наблюдением за гемангиомами, поскольку в фазу роста они не вызывают серьезных проблем, а в последующем постепенно регрессируют в течение 5 лет. Таким образом, большинство больных с гемангиомами могут наблюдаться

у педиатра и не нуждаются в осмотре детского дерматолога или пластического хирурга.

2. *Лазерное лечение* – принцип действия лазера основан на использовании световой энергии, которая избирательно повреждает кровеносные сосуды гемангиомы. Такие лазеры действуют опосредованно через клетки крови: энергия лазера проникает через кожный покров и поглощается оксигемоглобином красных кровяных телец. В результате нагревания крови происходит повреждение сосудов. После процедуры появляются признаки регрессии гемангиомы, однако спустя несколько недель рост опухоли обычно возобновляется. В связи с этим необходимы повторные процедуры до наступления постоянного эффекта. Лазерная энергия проникает в глубину тканей только на один миллиметр, поэтому указанный метод применим для лечения плоских гемангиом в раннем периоде. Глубоко расположенные и объемные гемангиомы не могут быть эффективно излечены лазерами, предназначенными для воздействия на поверхностные кровеносные сосуды. Некоторые врачи используют для лечения больных с гемангиомами лазеры со стекловолокном, которые вводятся непосредственно в гемангиому и разрушают сосуды при помощи тепловой энергии. Результат, достигаемый с помощью этого метода лечения, является нестабильным. Такой метод лечения используют отоларингологи в случае расположения гемангиом в дыхательных путях в сочетании с назначением стероидных препаратов.

3. *Лекарственное лечение* – для того, чтобы остановить рост гемангиом и ускорить их регрессию используют стероидные гормоны или реже интерфероны. Эффективность лечения стероидными гормонами достигает 90%. Чаще всего гормоны назначаются перорально в виде жидкости, однако возможно их инъекционное введение непосредственно в гемангиому или нанесение в виде крема на поверхность опухоли. Побочными эффектами длительной терапии стероидными гормонами являются: повышенная раздражительность ребенка, желудочно-кишечные расстройства, повышенный или сниженный аппетит, замедление физического развития, лунообразное лицо, повышение артериального давления. Указанные побочные эффекты являются временными и проходят сразу после прекращения лечения. Дети, имеющие задержку роста, возвращаются к нормальному развитию после отмены стероидных гормонов. Повышение артериального давления является показанием

к снижению дозы или отмене стероидных гормонов, однако нормальный уровень артериального давления может поддерживаться с помощью дополнительных препаратов при необходимости дальнейшего лечения стероидами. Дети, которым проводится терапия стероидными гормонами, должны избегать введения живых аттенуированных вакцин таких как корь, свинка, краснуха, ветряная оспа в течение месяца после отмены препарата. Ваш доктор может назначить дополнительные препараты для снижения выработки соляной кислоты в желудке, чтобы уменьшить выраженность желудочно-кишечных расстройств. На фоне лечения стероидными гормонами у детей не возрастает риск развития бактериальных инфекций.

Пролонгированные стероидные гормоны в виде суспензии вводятся непосредственно в гемангиому и в течение месяца медленно абсорбируются. Такой метод введения стероидов чаще используется для лечения небольших гемангиом и показан в случае расположения гемангиом в области век. Пероральные стероидные гормоны принимаются ежедневно, инъекционные стероиды обычно вводятся один раз в месяц. Инъекционный метод введения гормонов сопровождается болью, незначительным кровотечением, возможна миграция препарата по артериям к различным органам (миграция по артериям глазного яблока может вызвать потерю зрения).

Кремы со стероидными гормонами наносятся непосредственно на гемангиому, однако их абсорбция через кожу непредсказуема, поэтому данный метод лечения используется редко.

4. *Хирургическое вмешательство* – целью оперативного лечения гемангиом является их полное или частичное удаление либо коррекция деформаций оставленных после инволюции опухоли. Если у ребенка имеется быстрорастущая гемангиома, то у родителей возникает повод для ее немедленного удаления с помощью операции. Наиболее удачное время для хирургического удаления гемангиом до настоящего времени является предметом дискуссии среди детских хирургов. Одни врачи выбирают активную хирургическую тактику: удаляют гемангиомы на ранних стадиях. Другие доктора считают, что операцию следует отложить до конца фазы инволюции, следовательно, оперативное вмешательство лучше проводить в возрасте 5-7 лет в случае необходимости. Родители должны осознавать, что около 70% гемангиом регрессируют без хирургического вмешательства и что после операции остаются постоянные рубцы. В связи с этим

активная хирургическая позиция может привести к неоправданной операции. У прооперированных детей останется послеоперационный рубец, который будет выглядеть значительно хуже, чем кожа после естественного рассасывания. Вопрос об оперативном лечении решается индивидуально, учитывая все возможные риски. В некоторых случаях операция является наилучшим методом лечения: например, если ожидаемая деформация покровных тканей после инволюции гемангиомы будет косметически выглядеть хуже, чем рубец после операции.

Время для оперативного лечения гемангиом может быть грубо разделено на четыре фазы:

- Фаза пролиферации – гемангиома продолжает увеличиваться в размерах, кровеносные сосуды наполнены кровью.

- Фаза ранней инволюции – гемангиома достигла максимального размера, начинают появляться признаки инволюции, но опухоль до сих пор имеет хорошее кровенаполнение. Если надавить на гемангиому, то она быстро наполняется кровью.

- Промежуточная инволютивная фаза – кровообращение в гемангиоме минимально, кожа над опухолью имеет сероватый оттенок, консистенция губчатая. При надавливании на гемангиому она также наполняется кровью, однако менее быстро.

- Фаза поздней инволюции – кровоток в гемангиоме отсутствует, кожа над опухолью телесного цвета, может быть избыток кожи, опухоль губчатой консистенции, при надавливании кровоток не восстанавливается.

Фаза поздней инволюции наиболее благоприятна для проведения хирургического лечения, поскольку в дальнейшем опухоль расти не будет. Операция проходит со сравнительно небольшой кровопотерей, так как гемангиома после инволюции состоит не из сосудов, а из рубцовой ткани. Большинство детей к этому времени достигают возраста 5–7 лет, когда они самостоятельно начинают испытывать психологический дискомфорт из-за остаточных явлений гемангиом (особенно области лица).

Оперативное лечение в фазу пролиферации (роста) может быть выполнено только ограниченному количеству пациентов, у которых имеется небольшие по размерам или грибовидные, а также кровотокающие или изъязвившиеся гемангиомы. Хирургическое лечение в данном случае оправдано потому, что указанные виды гемангиом оставляют после себя значительные избытки

кожи или объемные рубцы, которые выглядят значительно хуже послеоперационных рубцов. В некоторых случаях оперативное лечение является крайне нежелательным: большие по объему гемангиомы, при удалении которых в фазу пролиферации, возникает высокий риск интраоперационных осложнений. В случаях возможной массивной кровопотери, вероятности повреждения лицевого нерва, либо когда ожидаемый рубец будет заметен, оперативное лечение лучше отложить.

В настоящее время входят в практику операции в фазы ранней и промежуточной инволюции. К этому времени становится ясным, какие возможные деформации останутся после полной инволюции гемангиомы. Плюсом операций в фазу ранней инволюции является то, что родители и пациенты могут не ждать, пока гемангиома окончательно рассосется. Однако родители таких пациентов должны помнить, что для достижения оптимального результата может потребоваться не одна операция. Целью повторных операция является исправление асимметрии и незначительных деформаций. Родители должны понимать, что в результате хирургического лечения всегда остается рубец, поэтому операция должна проводиться только в том случае, если ее косметический результат будет лучше, чем остаточные явления после естественного рассасывания опухоли.

### **Список литературы.**

1. Банин В. В., Шафранов В. В., Фомина Л. В. и др. Ультрасруктурная характеристика развития истинных гемангиом и их лечение у детей. *Детская хирургия*. 1998; № 4. С. 35–41.
2. Беляев М.К., Федоров К.К. Оправдана ли выжидательная тактика при гемангиомах наружной локализации у детей? *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2014; Том 4. №1. С. 8–15.
3. Буторина А.В., Шафранов В.В. Современное лечение гемангиом у детей. *Лечащий врач* №5, 1999, с. 61–64.
4. Васильев И.С., Абушкин И.А., Диомов И.А., Лапин В.О. Аномалии развития сосудов: терминология, классификация. *Вестник ЮУрГУ*. 2013; 13 (3): 66–69.
5. Васильев И.С., Васильев С.А., Абушкин И.А., Васильев Ю.С., Васильев В.С., Карпов И.А., Денис А.Г., Судейкина О.А., Лапин В.О.,

- Романова О.А. Дифференцированный подход к лечению пациентов с младенческими гемангиомами наружных локализаций. Вопросы реконструктивной и пластической хирургии. март 2017; Том 20. №1. С 5–16.
6. Иванов А.В., Политова О.И., Колесников К.Л., Корнильев М.Н., Топольницкий О.З., Васильев А.Ю. Диагностика патологии периферических кровеносных сосудов челюстно-лицевой области у детей. Лечение и профилактика. 2015; №1 (13) с. 66–73.
  7. Исаков Ю. Ф. Хирургические болезни у детей. Медицина, 1993 г.
  8. Мельник Д. Д. Криолечение гемангиом с использованием устройств из никелида титана: Дисс. ... д-ра мед. наук. - Томск, 2000.
  9. Шафранов В. В., Буторина А. В. Спонтанный регресс гемангиом у детей. Врач. 1997; №4, С. 16-17.
  10. Amir J, Metzker A, Krikler R, Reisner SH. Strawberry hemangioma in preterm infants. *Pediatr Dermatol*; 1986, 3, 331-332.
  11. Burns A.J., Navarro J.A., Cooner R.D. Classification of vascular anomalies and the comprehensive treatment of hemangiomas. *Plast Reconstr Surg*. 2009; №1S, vol. 124: 69e- 81e.
  12. Horbach SE, Rigter IM, Smitt JH, Reekers JA, Spuls PI, van der Horst CM. Intralesional Bleomycin Injections for Vascular Malformations: A Systematic Review and Meta-Analysis.
  13. *Plast Reconstr Surg*. 2016;137(1):244-256. doi:10.1097/PRS.0000000000001924
  14. Horbach SE, Ubbink DT, Stubenruch FE, et al. Shared Decision-Making in the Management of Congenital Vascular Malformations. *Plast Reconstr Surg*. 2017;139(3):725e-734e. doi:10.1097/PRS.0000000000003083
  15. Hassanein A.H., Mulliken J.B., Fishman S.J., Greene A.K. Evaluation of terminology for vascular anomalies in current literature. *Plast Reconstr Surg*. 2011. 2011 Jan; 127(1):347-51.
  16. Holmdahl K. Cutaneous hemangiomas in premature and mature infants. *Acta Paediatr*, 1955, 44, 370.
  17. Hoornweg MJ, Smeulders MJ C, Ubbink DT, van der Horst CMAM. The prevalence and risk factors of infantile haemangiomas: A case-control study in the Dutch population. *Paediatr Perinat Epidemiol*, 2012, 26, 156.

18. Jacobs AH, Walton RG. The incidence of birthmarks in the neonate. *Pediatrics*, 1976, 58, 218.
19. Janis J.I. *Essentials of plastic surgery*. St. Louis, Missouri, 2007, p. 138-143.
20. Marler J.J., Mulliken J.B. Current management of hemangiomas and vascular malformations. *Plast Reconstr Surg*. 2006.
21. Michel Wassef, MD, Francine Blei, MD et al. Vascular Anomalies Classification: Recommendations from the International Society for the Study of Vascular Anomalies. *Pediatrics*, Volume 136, number 1, July 2015, SPECIAL TOPIC P. 1-12.
22. Mulliken & Young's *Vascular Anomalies Hemangiomas and Malformations*. John B. Mulliken,
23. Patricia E. Burrows, Steven J. Fishman. — 2nd ed. - NY, Oxford University Press 2013 – 1118 p.
24. Mulliken J.B., Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: A classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg*. 1982, 69, 412-422.
25. Mimura H, Akita S, Fujino A, et al. Japanese Clinical Practice Guidelines for Vascular Anomalies 2017. *J Dermatol*. 2020;47(5): e138-e183. doi:10.1111/1346-8138.15189
26. Peters DA, Courtemanche DJ, Heran MK, Ludemann JP, Prendiville JS. Treatment of cystic lymphatic vascular malformations with OK-432 sclerotherapy. *Plast Reconstr Surg*. 2006;118(6):1441-1446. doi: 10.1097/01.prs.0000239503.10964.11
27. Wassef M, Blei F, Adams D, et al.; ISSVA Board and Scientific Committee. Vascular anomalies classification: Recommendations from the International Society for the Study of Vascular Anomalies. *Pediatrics* 2015;136: e203-e214.