

УДК 616.14/16-006.311.03.-08.031.81

ГОНЧАРОВА Я.А.

Донецкий национальный медицинский университет им. М. Горького

## ГЕАНГИОМЫ И СОСУДИСТЫЕ МАЛЬФОРМАЦИИ. СОВРЕМЕННЫЕ ТЕОРИИ И ЛЕЧЕБНАЯ ТАКТИКА

*Резюме.* Обсуждаются основные вопросы клиники и патогенеза гемангиом и сосудистых мальформаций новорожденных. Патология представлена в соответствии с современной международной классификацией сосудистых аномалий. Рассматриваются современные подходы к лечению указанной патологии.

*Ключевые слова:* гемангиома, сосудистые мальформации, лечение.

### Определение

Сосудистые аномалии представляют собой гетерогенную группу врожденной патологии сосудов. Они подразделяются на *сосудистые опухоли* и *мальформации*, отличающиеся специфическим строением, патофизиологией, особенностями клинического течения и подходами к лечению. Гемангиома является наиболее часто встречающейся сосудистой опухолью. Лимфатические, капиллярные, венозные и артериовенозные мальформации составляют большую часть пороков развития сосудов.

### Классификация

В настоящее время для систематизации сосудистых аномалий используют классификацию Международного общества изучения сосудистых аномалий ISSVA (International Society for the Study Of Vascular Anomalies), принятую в 1996 году [1]. Данная классификация основана на исследованиях гемодинамики, проведенных Mulliken и Glowacki (1982) [2].

Принципиальным вопросом в этой классификации является разделение сосудистых аномалий на сосудистые опухоли и мальформации. Гемангиома представляет собой эндотелиальную гиперплазию и является доброкачественной опухолью. Мальформация — это дефект строения сосудов, который возникает в процессе эмбрио- и васкулогенеза.

#### Сосудистые опухоли:

- инфантильная гемангиома;
- врожденная гемангиома;
- пучковидная гемангиома;
- капошиформная гемангиоэндотелиома;

- веретенноподобная гемангиоэндотелиома;
- другие, редкие гемангиоэндотелиомы;
- приобретенные сосудистые опухоли (пиогенная гранулема, гемангиома в виде мишени, микроанулярная гемангиома и т.д.).

#### Сосудистые мальформации:

##### 1. Мальформации с медленным кровотоком.

##### Капиллярные:

- «винное пятно»;
- телеангиэктазия;
- ангиокератома.

##### Венозные:

- обычная спорадическая;
- синдром Бина;
- семейная кожная и слизистых оболочек;
- гломангиома;
- синдром Мафуччи.

##### Лимфатические.

##### 2. Мальформации с быстрым кровотоком:

- артериальная;
- артериовенозная фистула;
- артериовенозная.

##### 3. Комбинированные сложные сосудистые мальформации.

Учитывая, что в последние годы появились новые методы лечения и коррекции данной сосудистой патологии, ведение таких пациентов требует привлечения специалистов различного профиля, а именно педиатров, отоларингологов, дерматологов, гематологов, хирургов, ортопедов и даже психологов.

© Гончарова Я.А., 2013

© «Здоровье ребенка», 2013

© Заславский А.Ю., 2013

## Гемангиома

### Патогенез и клиника

Инфантильная гемангиома является наиболее часто встречающейся опухолью у детей и наблюдается примерно у 10 % населения. Недавними исследованиями показано, что они чаще встречаются у девочек с низким весом, родившихся до 37 недель беременности, преимущественно в результате экстракорпорального оплодотворения [3]. Реже встречаются врожденные гемангиомы, присутствующие при рождении, с пока неясным механизмом образования. Врожденная гемангиома может иметь быструю инволюцию в сравнительно короткий промежуток времени (быстро инволюирующая врожденная гемангиома, или RICH), или же она может вообще не инволюировать (неинволюирующая врожденная гемангиома, или NICH).

Патогенез инфантильной гемангиомы до сих пор остается неясным. В настоящее время доминируют две теории. Первая теория указывает на то, что источником растущих эндотелиальных клеток гемангиомы является ткань плаценты, проникающая в фетальные мягкие ткани в процессе беременности или рождения [4]. Вторая теория предполагает, что гемангиома развивается из стволовых клеток, что основывается на обнаружении циркулирующих прогениторных и стволовых клеток у пациентов с гемангиомами [5].

Инфантильная гемангиома появляется в первые дни после рождения и обычно представлена четко ограниченным плоским эритематозным или ярко-красного цвета пятном. На этой стадии гемангиому можно спутать с другими сосудистыми образованиями, однако быстрый вертикальный рост гемангиомы позволяет поставить правильный диагноз. Характерной клинической картиной является одиночный узел в виде клубники либо сливные папулы ярко-красного цвета (рис. 1). Сочный цвет гемангиомы свидетельствует о внутридермальной локализации образования. При подкожной локализации рельеф и границы образования теряют четкость. Подкожная гемангиома имеет синюшный оттенок (рис. 2). Гемангиомы чаще бывают единичными; наличие у новорожденного 5 и более гемангиом

требует дополнительного обследования, так как множественные гемангиомы на коже могут быть стигмой гемангиомы печени или других внутренних органов [6].

Для гемангиомы характерна стадийность развития. Выделяют фазу роста (первые недели и до 3–6-го месяца жизни), фазу стабилизации (с 6–8-го месяца и до 12–20-го месяца), фазу регрессии (до 6–7 лет). Результатом спонтанной инволюции гемангиомы является склероз.

Локализация на голове и шее в большинстве случаев соответствует иннервации тройничного нерва, а локализация в проекции нижней ветви в 60 % случаев сочетается с заглочочной гемангиомой. Пациентов с сегментным расположением гемангиомы следует обследовать для исключения синдрома PHACES (мальформация головного мозга, гемангиома на лице, артериальные сердечно-сосудистые аномалии, патология глаз, дефект грудины) [7].

В большинстве случаев диагноз гемангиомы ставится клинически, однако в некоторых случаях его следует подкреплять дополнительными инструментальными методами исследования (рентген, доплерография, МРТ).

**Лечебная тактика.** В настоящее время инфантильные гемангиомы принято разделять на непроблемные, которые имеют небольшие размеры и неопасную локализацию, и сложные (проблемные). В отношении непроблемных гемангиом оправдана выжидательная тактика до наступления спонтанного регресса образования. Сложные гемангиомы характеризуются быстрым ростом, большим объемом, специфической локализацией (лицо, конечности, вблизи естественных отверстий). К сложным гемангиомам также относят гемангиомы с осложненным течением (с изъязвлением, признаками острого воспаления, нагноившиеся гемангиомы). Ведение сложных гемангиом активное. Используют различные виды деструкции и медикаментозное лечение. Наиболее перспективным является сочетание медикаментозного и деструктивного лечения. Из системного медикаментозного лечения применяют внутривенное или



Рисунок 1. Типичная инфантильная гемангиома



Рисунок 2. Инфантильная гемангиома с подкожной локализацией

пероральное введение кортикостероидных гормонов из расчета 3–4 мг/кг/день. Однако в настоящее время системным лечением 1-й линии является *пропранолол*. В 2008 году было обнаружено, что применение неселективных  $\beta$ -адреноблокаторов у новорожденных с сердечно-сосудистыми заболеваниями и сопутствующей инфантильной гемангиомой тормозит пролиферацию гемангиомы. Данное наблюдение было подтверждено множественными исследованиями, которые демонстрировали выраженное уменьшение размеров опухоли в течение 1–2 недель после начала лечения пропранололом [8]. Рекомендуемая доза пропранолола, согласно европейскому патенту и патенту США, — 2–3 мг/кг/день. Доза разделяется на 2–3 введения в течение дня.

Пропранолол рекомендован для лечения проблемных гемангиом, для которых хирургическое вмешательство или выжидательная тактика неприемлемы. Наиболее эффективно лечение заглазочной, периорбитальной и других объемных гемангиом. Механизм действия пропранолола остается до конца не выясненным. Предполагается, что он влияет на фактор роста сосудов и гемодинамические цитокины [9].

Однако, несмотря на эффективность применения неселективных  $\beta$ -адреноблокаторов, в 50 % случаев требуется применение комбинированного лечения с различными видами деструкции.

К основным применяемым видам деструкции относят хирургическое иссечение, криодеструкцию, диатермокоагуляцию (в т.ч. радиоволновую коагуляцию), а также чрескожную лазерную коагуляцию.

Принцип чрескожной лазерной коагуляции — *селективный фототермолиз*, описанный Андерсоном и Перришем в 1981 году [10]. По такому принципу работают импульсные лазеры на красителе, генерирующие длину волны 585 и 595 нм, а также фотосистемы. При обработке гемангиомы с помощью коротких импульсов происходит быстрое нагревание сосудов до 100 °С и, как следствие, разрушение («взрыв») сосуда, что впоследствии проявляется пурпурой и экхимозами.

Другой вид лазерного воздействия — *селективная коагуляция*, которая достигается применением длинноимпульсного неодимового лазера с длиной волны 1064 нм. В данном случае сосуды подвергаются медленному прогреванию до температуры 75 °С, что приводит к свертыванию крови и термической денатурации эндотелия. Под действием высокой температуры происходит сокращение сосуда и интраваскулярный тромбоз [11].

### Мальформации

Сосудистые мальформации сравнительно редки и представляют собой нарушение строения сосудистой сетки. Чаще всего встречаются лимфатические мальформации, капиллярно-венулярные, венозные и артериовенозные. В отличие от гемангиом сосудистые мальформации никогда не регрессируют.

*Лимфатические мальформации* состоят из расширенных лимфатических сосудов с дефектами соединения между ними. Заболеваемость составляет 1 случай на 2000–4000 новорожденных. Лимфатические мальформации классифицируют по размеру. Выделяют макрокистозную форму (одиночная или множественные кисты > 2 см<sup>3</sup>), микрокистозную (< 2 см<sup>3</sup>) и смешанную. Для лимфатической мальформации типично прогрессирующее течение с постепенным увеличением объема. Лимфатические мальформации могут сопровождаться отеком и болезненными ощущениями, что отличает их от других сосудистых мальформаций. Микрокистозные лимфатические мальформации обычно представлены мягкими узелками цвета нормальной кожи с прозрачным содержимым (рис. 3). Макрокистозные лимфатические мальформации иногда могут представлять довольно крупную массу мягких тканей и крупных везикул с прозрачно-красноватым содержимым. Большинство лимфатических мальформаций располагается в цервико-фасциальной области; они могут распространяться в мягкие ткани полости рта и верхних дыхательных путей, являясь причиной дисфагии, нарушения речи, глотания и т.д.

*Лечебная тактика.* Производят хирургическое иссечение крупных узлов, в случаях сложностей для хирургического доступа используют склероте-



Рисунок 3. Лимфатическая мальформация: микрокистозный вариант



Рисунок 4. «Винное пятно»

рапию. В случаях микрокистозных мальформаций могут применяться другие методы деструкции, в частности, абляция углекислотным лазером.

**Капиллярные мальформации** — спорадически встречающаяся патология сосудов (0,3 % новорожденных), состоящая из расширенных капилляроподобных каналов. Может появляться на любой части тела, однако преимущественно наблюдается в районе головы и шеи. Могут располагаться медиально и латерально. Медиальные капиллярные мальформации с возрастом обычно светлеют и исчезают, латеральные капиллярные мальформации, или «винные пятна», имеют более затяжное течение. Капиллярные мальформации присутствуют при рождении в виде плоских пятен красного цвета с неровными краями. «Винные пятна» располагаются в проекции иннервации тройничного нерва. Со временем образование может прогрессировать с формированием сосудистых эктазий и за счет вовлечения в процесс глубже залегающих сосудов, что приводит к потемнению пятна и образованию сосудистых узелков (рис. 4).

Капиллярные мальформации могут существовать как в виде изолированной патологии, так и в рамках синдрома. Наиболее часто встречающиеся из них:

— синдром Стурджа — Вебера (Sturge — Weber), характеризующийся сочетанием капиллярной мальформации в области глазной ветви тройничного нерва, лептоменингеальным ангиоматозом и хороидной ангиомой. Симптомы могут быть представлены замедленным развитием, глаукомой;

— синдром Клиппеля — Треноне (Klippel — Trepanay), характеризующийся множественными лимфатическими, венозными и капиллярными аномалиями.

Диагноз капиллярной мальформации устанавливается клинически, в случае наличия синдромов необходимы дополнительные инструментальные методы исследования и консультации узких специалистов.

**Лечебная тактика.** Наиболее эффективным является использование лазерных систем, работающих по принципу селективного фототермолиза (длина волны — 585, 595 нм). Обработка лазером многократная, с интервалом между процедурами 3 недели — 1 месяц. В течение нескольких лет после лечения может наблюдаться частичная реваскуляризация мальформации, поэтому периодически необходимо проводить поддерживающую обработку.

**Венозные мальформации** являются мальформациями с медленным кровотоком и встречаются с частотой 1 случай на 10 000 новорожденных. Наличие патологических анастомозов между венами приводит к расширению вен, образованию тромбов, дальнейшему росту образования. Венозные мальформации наблюдаются спорадически, однако есть данные, указывающие на роль генетического фактора в их развитии. В очагах мальформаций также были обнаружены рецепторы к прогестерону, чем можно

объяснить тенденцию к ускорению роста венозных мальформаций в период гормональных изменений. Клинически венозные мальформации представлены объемными спадающимися массами с преимущественной локализацией в области головы и шеи, что может нарушать прохождение воздуха через дыхательные пути вплоть до апноэ в процессе сна.

**Лечебная тактика.** Наилучшие результаты дает комбинированное лечение с использованием хирургического иссечения, склеротерапии, внутрисосудистой лазерной коагуляции неодимовым лазером. В последние годы используют системную терапию неселективными β-адреноблокаторами.

**Артериовенозные мальформации** — врожденная патология сосудов с быстрым кровотоком. В отличие от других мальформаций артериовенозная при рождении может представлять трудности для диагностики вследствие отсутствия характерной клинической картины на начальных этапах. Пубертат и травма могут стать триггерными факторами для роста гемангиомы. Диагноз в большинстве случаев устанавливается клинически. На коже проявляется ярко-розовыми возвышающимися образованиями с четкими границами, для которых характерна повышенная локальная температура и пульсация. Характерная локализация — центральная часть лица, полость рта, конечности. Рост мальформации сопровождается местной инфильтрацией мягких тканей с последующим их разрушением.

**Лечебная тактика.** Данная патология является наиболее сложной для лечения. Традиционным лечением является внутрисосудистая эмболизация, позволяющая временно контролировать рост мальформации, с последующим хирургическим иссечением. После лечения в 93 % случаев возможна реваскуляризация.

## Заключение

Ввиду сложности врожденной сосудистой патологии, которая может вызывать проблемы не только эстетического, но и функционального характера, в отдельных случаях ставя под угрозу жизнь ребенка, лечебная тактика в отношении таких больных должна включать вовлечение узких специалистов различного профиля, что позволяет использовать весь арсенал имеющихся на сегодняшний день хирургических и терапевтических средств.

## Список литературы

1. Enjolras O., Riche M.C. Atlas des Hemangiomes et Malformations Vasculaires Superficielles. — Paris: Medsi-McGraw-Hill, 1990.
2. Milliken J.B., Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics // *Plastic and Reconstructive Surgery*. — 1982. — Vol. 3, № 69. — P. 412-422.
3. Dickinson P., Christou E., Wargon O. A prospective study of Infantile Hemangiomas with focus on incidence and risk factors // *Pediatr. Dermatol.* — 2011. — № 13. — P. 470-478.
4. North P.E., Waner M., Brodsky M.C. Are infantile hemangiomas of placental origin? // *Ophthalmology*. — 2002. — Vol. 4, № 109. — P. 633-634.

5. Yu Y., Flint A.F., Mulliken J.B., Wu J.K., Bischoff J. Endothelial progenitor cells in infantile hemangioma // *Blood*. — 2004. — Vol. 4, № 103. — P. 1373-1375.

6. Hori K.A., Drolet B.A. et al. Prospective study of the frequency of hepatic hemangiomas in infants with multiple cutaneous infantile hemangiomas // *Pediatr. Dermatol.* — 2011. — Vol. 28(3). — P. 245-253.

7. Metry D., Heyer G., Hess C. et al. Consensus statement on diagnostic criteria for PHACE syndrome // *Pediatrics*. — 2009. — Vol. 5, № 124. — P. 1447-1456.

8. Leaute-Labreze C., de la Roque E.D., Hubiche T., Boralevi F., Thambo J.B., Taieb A. Propranolol for severe hemangiomas of infancy // *The New England Journal of Medicine*. — 2008. — Vol. 24, № 358. — P. 2649-2651.

9. Richter G.T., Friedman A.B. Hemangiomas and Vascular Malformations: Current Theory and Management // *Int. J. Pediatr.* — 2012. — № 7. — P. 645-658.

10. Баранник М.И., Белянина Е.О. Проблемы и ошибки чрескожной лазерной коагуляции сосудов кожи в практике врача-дерматокосметолога // *Пластическая хирургия и косметология*. — 2011. — № 2. — С. 335-347.

11. Гончарова Я.А. Гемангиомы раннего детского возраста. Тактика ведения // *Пластическая хирургия и косметология*. — 2012. — № 1. — С. 140-145.

Получено 22.06.13 □

---

Гончарова Я.А.  
Донецький національний медичний університет  
ім. М. Горького

#### ГЕМАНГІОМИ ТА СУДИННІ МАЛЬФОРМАЦІЇ. СУЧАСНІ ТЕОРІЇ ТА ЛІКУВАЛЬНА ТАКТИКА

**Резюме.** Обговорюються основні питання клініки та патогенезу гемангіом і судинних мальформацій немовлят. Патологію надано відповідно до сучасної міжнародної класифікації судинних аномалій. Розглянуто сучасні підходи до лікування вказаної патології.

**Ключові слова:** гемангіома, судинні мальформації, лікування.

---

Goncharova Ya.A.  
Donetsk National Medical University named after M. Gorky,  
Donetsk, Ukraine

#### HEMANGIOMAS AND VASCULAR MALFORMATIONS. CURRENT THEORIES AND THERAPEUTIC MANAGEMENT

**Summary.** The basic problems of the clinical picture and the pathogenesis of hemangiomas and vascular malformations of newborns were discussed. Pathology is presented in accordance with current international classification of vascular anomalies. Current approaches to the treatment of this pathology are considered.

**Key words:** hemangioma, vascular malformations, treatment.