

Гемангиомы у детей

это доброкачественные сосудистые новообразования, в основе которых лежит аномальная пролиферация эндотелиальных клеток и нарушенная архитектоника кровеносных сосудов .

Эпидемиология заболевания

- Инфантильные гемангиомы (ИГ) – наиболее распространенные опухоли детского возраста. Частота встречаемости гемангиом составляет от 1:100 до 1:1200 новорожденных.
- средний возраст их появления – 2 нед. Глубокие подкожные ИГ могут быть обнаружены на 2–3-месяце после рождения
- В первый год жизни их распространенность составляет 4–12%.
- ИГ встречается в 3–5 раз чаще у девочек, чем у мальчиков.
- У недоношенных детей распространенность ИГ коррелирует со степенью зрелости ребенка. Для каждых 500 г дефицита массы тела при рождении риск появления ИГ увеличивается на 40%. Также у недоношенных детей чаще встречаются множественные гемангиомы.

Факторы, провоцирующие возникновение ИГ в пренатальном периоде :

- Недостаточная гемоперфузия материнской части плаценты любой этиологии
- Угроза прерывания беременности с медикаментозным сохранением беременности
- Многоплодная беременность
- Нарушение кровотока через пуповину (истинные узлы пуповины, ее сдавление, тугое обвитие вокруг частей тела плода)
- Гипоксемия и гипоксия матери (тяжелая анемия любой этиологии, сердечно-сосудистая или дыхательная недостаточность)
- Внутриполостные инвазивные диагностические вмешательства (амниоцентез, биопсия трофобласта)
- Возраст матери при первых родах (менее 16 и более 35 лет)

Сосудистые аномалии, классификация ISSVA(2018г)

Сосудистые аномалии				
Сосудистые опухоли	Сосудистые мальформации			
Доброкачественные	простые	комбинированные	Аномалии крупных магистральных сосудов	Ассоциированные с другими аномалиями (синдромы)
Локально агрессивные	Капиллярная	CVM, CLM	лимфатические	- Klippel-Trenaunay
Злокачественные	Лимфатическая	LMV,	венозные	- Parkes-Weber
	Венозная	CLMV	артериальные	- Servelle-Martorell
	Артериовенозная*мальформация	CAVM*	<u>Аномалии</u>	- Sturge-Weber
	Артериовенозная фистула*	CLAVM*	- отхождения	- Maffucci
		другие	- хода	- CLOVES
			- кол-ва	- Proteus
			- протяженности	- Bannayan-Riley-Ruvalcaba
			- диаметра	- Макроцефалия - CM
			- наличие шунтов	- Микроцефалия - CM
			- персистенция эмбриональных сосудов	

Сосудистые опухоли, классификация ISSVA(2018 г)

Доброкачественные опухоли
Инфантильная гемангиома
Врожденные гемангиомы
RICH
NICH
PICH
«Пучковая» ангиома (Tufted ангиома)
Веретенноклеточная гемангиома
Эпителиоидная гемангиома
Пиогенная гранулема
Другие
Локально агрессивные сосудистые опухоли (промежуточная степень злокачественности)
Капошиформная гемангиоэндотелиома
Ретиформная гемангиоэндотелиома
Папиллярная интралимфатическая ангиоэндотелиома, опухоль Dabska
Композитная гемагиоэндотелиома
Саркома Капоши
Другие
Злокачественные сосудистые опухоли
Ангиосаркома
Эпителиоидная гемангиоэндотелиома
Другие

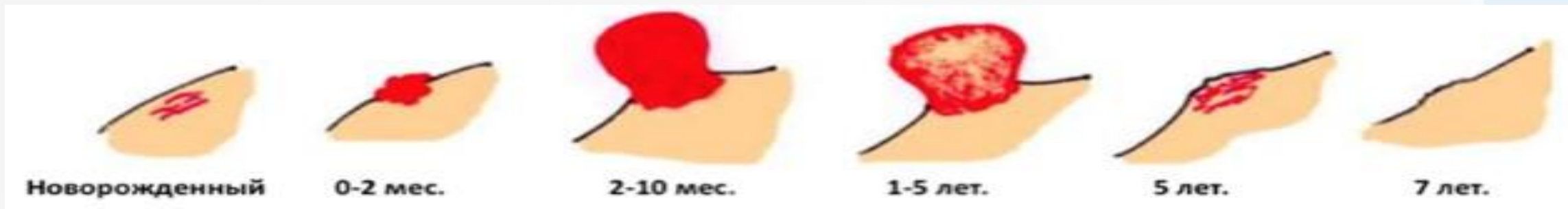
Дифференциальный диагноз сосудистых мальформаций и сосудистых опухолей

Нозология	гемангиома инфантильная	гемангиома врожденная	сосудистая мальформация АВМ	Сосудистая мальформация ВМ, ЛМ
Время появления	2-3 неделя жизни	врожденная	врожденная	врожденная
Тенденция к росту	Бурный рост первые 6-12 месяцев	Стабильная или уменьшается	есть, особенно в период полового созревания	рост медленный, усиление в период полового созревания.
Нарушение функции органа	В зависимости от локализации и размеров	Если находится в проекции сосудисто-нервного пучка, ограничивает проходимость дыхательных путей, сдавливает орган зрения	Чаще значительная	М.б. значительная при большом размере
Объём АВ сброса	нет	нет	значительный	слабовыраженный
Скорость АВ сброса	нет	нет	высокая	низкая
Кожные проявления	Тканевой компонент красного цвета, бледнеет при надавливании, мягкой консистенции, безболезненный	Тканевой компонент от красного до синюшного цвета, максимальный размер при рождении	Ассиметрия сегмента тела, выраженный сосудистый рисунок, «винные пятна»	Ассиметрия сегмента тела, варикозное расширение вен, венозные язвы
дифференцирующий тест	Анамнез, УЗИ, капилляроскопия	Анамнез, УЗИ, капилляроскопия	УЗИ, капилляроскопия, МРТ с ангиографией	УЗИ, МРТ, пункция

Код (ы) МКБ-10:

- Q27.3 Периферический артериовенозный порок развития
- Q27.8 Другие уточненные врожденные аномалии системы периферических сосудов
- Q87.2 Синдромы врожденных аномалий, вовлекающих преимущественно конечности (синдром Клиппеля-Треноне)
- D18.0 Гемангиома любой локализации
- D18.1 Лимфангиома любой локализации

Стереотипные этапы эволюции.



- **пролиферации 1** – в течение первых 3–4 мес происходит быстрый рост гемангиомы;
- **пролиферации 2** – в последующие 5–8 мес рост замедляется;
- **покоя** – в возрасте 11–13 мес рост останавливается;
- **ранней инволюции** – в возрасте 14–16 мес начинается регресс, длящийся в зависимости от размеров ИГ от 2 до 5 лет;
- **поздней инволюции** – в случае сегментарных ИГ с глубокими дермальным или подкожным компонентами окончательная инволюция может длиться до 6–10 лет.

В зависимости от локализации гемангиомы разделяются на три основные группы:

- **Кожные гемангиомы.** Образование локализуется в поверхностных слоях кожного покрова.
- **Гемангиомы паренхиматозных органов** (головного мозга, печени, поджелудочной железы, селезёнки, почек и других).
- **Гемангиомы опорно-двигательного аппарата** (мышц, суставов и позвоночника).

Морфологическая классификация учитывает структуру строения гемангиомы:

- **Капиллярная (простая) гемангиома**. Образована капиллярами, чаще всего расположена на поверхности кожи.
- **Кавернозная гемангиома** – состоит из расширенных капилляров, густо анастомозирующих между собой. Располагается на поверхности кожи, в толще подкожной клетчатки, а также во внутренних органах с усиленным кровоснабжением (почки, печень, мозг).
- **Комбинированная гемангиома** одновременно состоит из капиллярной и кавернозной частей, поэтому может одновременно занимать и поверхность кожи, и подкожную клетчатку.
- **Смешанная гемангиома** сочетает элементы сосудистой опухоли с другими видами ткани (соединительной, нервной, лимфоидной). К ним относят ангионевромы, ангиофибромы и другие.

Формы и частота гемангиом

- На область головы и шеи приходится до 60% ИГ,
 - на туловище – 25%,
 - на конечности – 15%.
- Очаговая
 - Множественная
 - Сегментарная
 - Пограничная

Капиллярная гемангиома (возраст -4 месяца)



Комбинированная гемангиома в стадии инволюции(возраст-22 месяца)



Комбинированная гемангиома(стадия пролиферации)



Комбинированная гемангиома(стадия пролиферации)



Кавернозная пальпебральная гемангиома(особая зона)



Капиллярная гемангиома века(особая зона)



Комбинированная гемангиома спинки носа (особая зона)



Капиллярная гемангиома кончика носа (особая зона)



Комбинированная гемангиома- по типу «Сирано».



Гемангиома кисти капиллярная(особая зона)

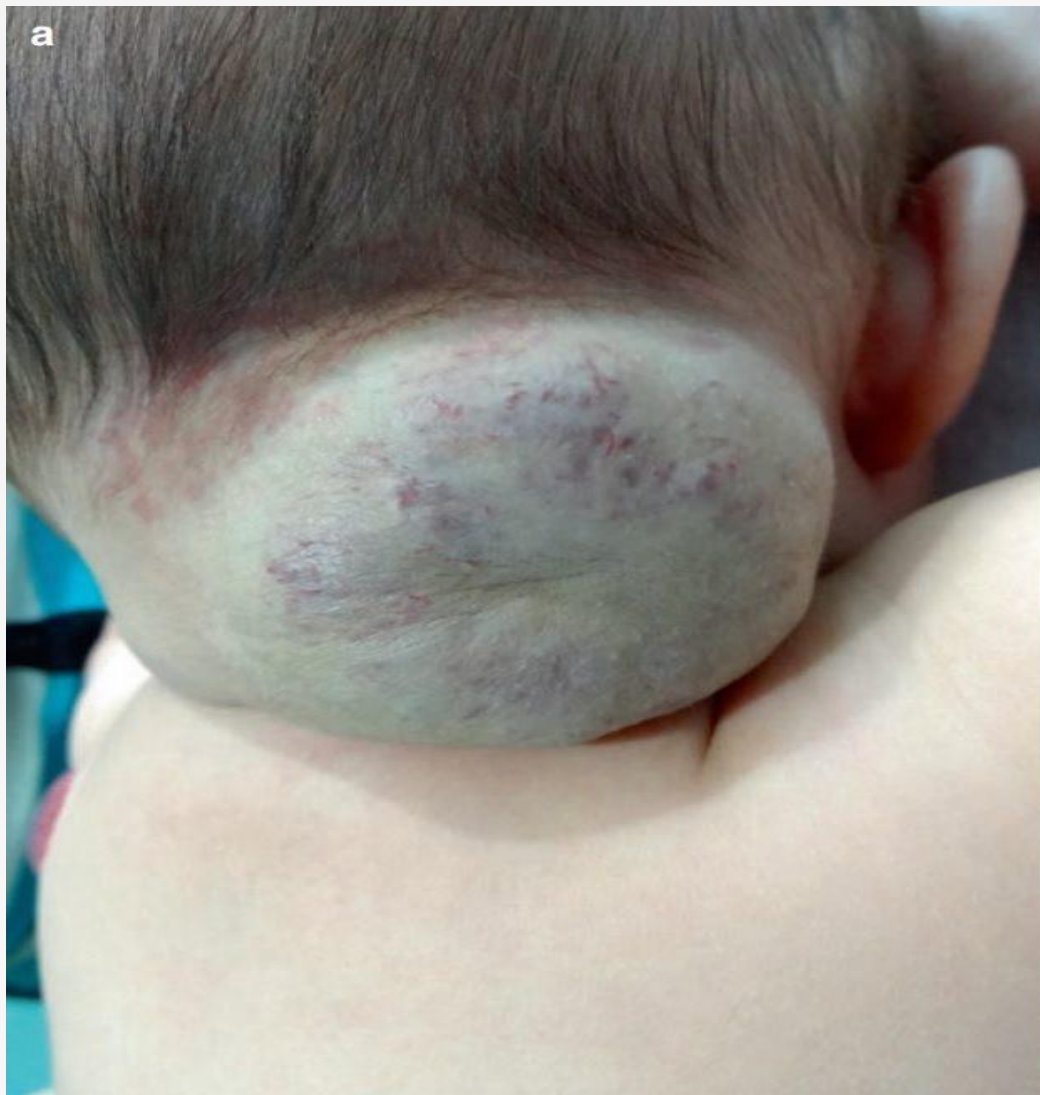


Врожденная гемангиома(возраст -9 месяцев)



- Врожденная гемангиома характеризуется пролиферацией эндотелиальных клеток, которая обычно уже проявлена при рождении ребенка.
- Гистохимически не характерна экспрессия белка-транспортера глюкозы - (GLUT-1).

Врожденная гемангиома



- Классификация.
- Быстро инволюционирующая врожденная гемангиома (RICH), предположительно регрессирующая в течение первых 6-18 месяцев жизни.
- Неинволюционирующая врожденная гемангиома (NICH) не подвергается спонтанной регрессии.
- Частично инволюционирующие врожденные гемангиомы (PICH), характеризующиеся начальной инволюцией с последующей частичной регрессией.

Кавернозная гемангиома лица



Кавернозная гемангиома спины



Сегментарная гемангиома, м.б. компонентом PHACE синдрома



Капошиформная гемангиоэндотелиома



- Чаще всего проявляется наличием большого сосудистого образования.
- Может вызывать синдром (феномен) Казабаха – Мерритта

-Тромбоцитопения

-Гемолитической анемия

-Коагулопатия

Гемангиомы особых локализаций

- Пальпебральная.
- Лабиальная.
- Назальная.
- Аурикулярная.
- Околоушная область.
- Перинеальная.
- Сакральная.
- Околососковая область.

ИГ, сопровождающиеся структурными и висцеральными аномалиями.

- Синдромы LUMBAR/PELVIS/SACRAL ассоциируется наличием огромной гемангиомы пояснично и/или крестцовой, и/или перинеальной области с ано-генито-везико-ренальными и спинальными аномалиями
- Синдром PHACE/PHACES ассоциируется с гигантской гемангиомой лица, неврологическими, кардиоваскулярными и окулярными аномалиями
Частота встречаемости со значимым преобладанием у девочек (9:1).

Синдром PHACE - это ассоциация гемангиомы на лице наряду с одним из следующих состояний:

- **Posterior fossa malformations**- Пороки развития задней черепной ямки (гипоплазия или агенезия мозжечка.)
- **Hemangioma** – гемангиома, которая, как правило, охватывает большую площадь на коже головы или шеи (более 5 см).
- **Arterial anomalies** – аномалии кровеносных сосудов шеи и головы.
- **Cardiac defects** – аномалии сердца или кровеносных сосудов, которые прикреплены к сердцу (открытое овальное отверстие, двойная дуга аорты, аневризма аорты и др).
- **Eye abnormalities** - патология глаз

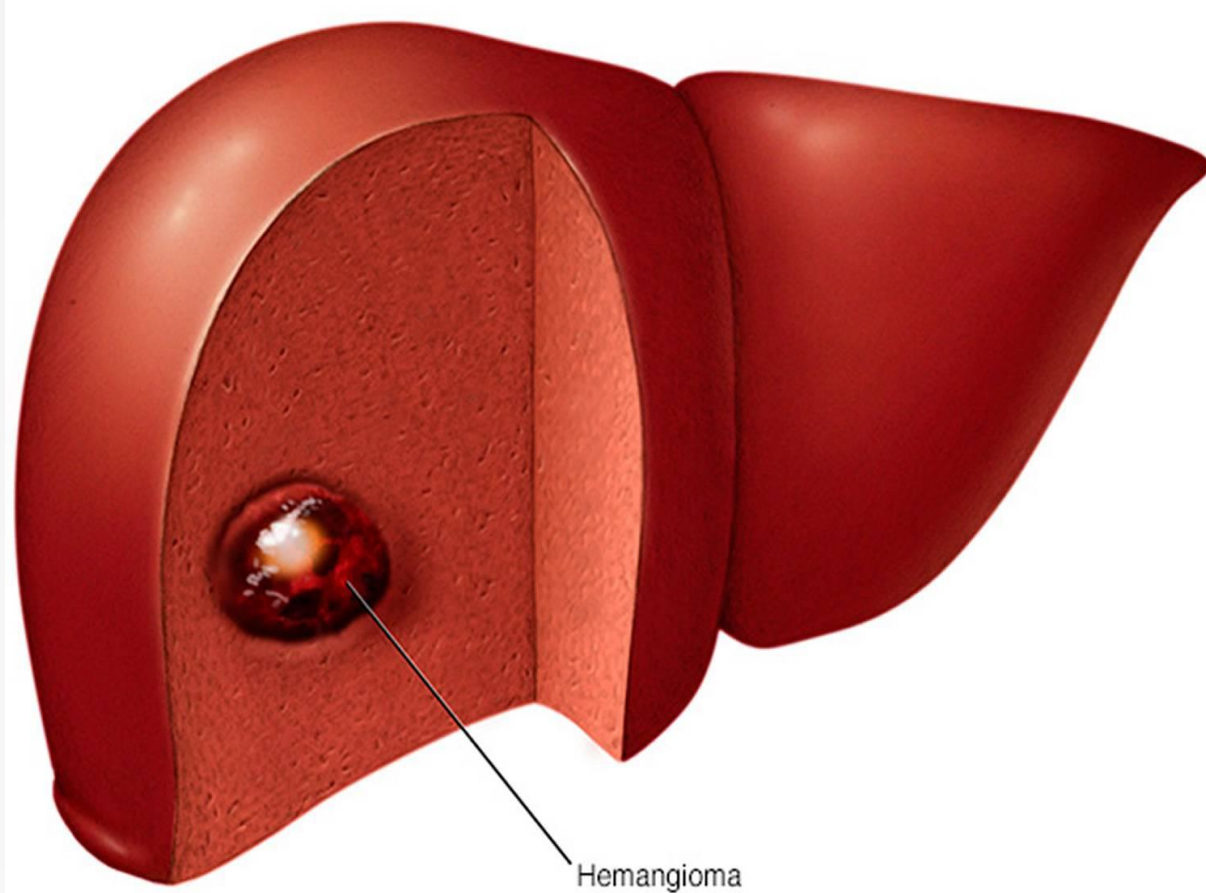


LUMBAR/PELVIS/SACRAL синдром

- Lower body IH and other skin defects,
 - Urogenital anomalies Ulceration, Myelopathy,
 - Bony deformities,
 - Anorectal malformations Arterial anomalies
 - Renal anomalies
-
- Характеризуется наличием у ребенка : младенческой гемангиомы нижней половины тела, липомы или других кожных дефектов, уrogenитальной патологией , деформацией костей, аноректальных пороков и артериальных аномалий.



Гемангиомы печени



Поражение печени необходимо **исключать при:**

- наличие более 5 гемангиом на коже или
- при диссеминированном, милиарном гемангиоматозе

Гемангиомы в печени представлены **формами**

- мультифокальная
- диффузной
- одиночная

Морфологически выделяют 2 вида:

- Капиллярная
- Кавернозная

Милиарный гемангиоматоз



- Наличие более 4-5 младенческих гемангиом на коже при отсутствии очагов в печени, селезёнки или других внутренних органах определяется как "доброкачественный неонатальный гемангиоматоз".
- Наличие множественных гемангиом не только на коже, но и во внутренних органах (прежде всего в печени) определяется как "диффузный неонатальный гемангиоматоз".

Диагностика

INReS Infantile Hemangioma Referral Score

Осложнения (язвы, нарушение зрения, сложности с кормлением, свистящее дыхание) **или потенциальный риск развития таких осложнений**

☐ Да ☐ Нет

Центральная часть лица и уши

☐ Да ☐ Нет

Область молочных желез (девочки)

☐ Да ☐ Нет

Пояснично-крестцовая область по срединной линии

☐ Да ☐ Нет

Размер > 4 см (локальная или сегментарная гемангиома)

☐ Да ☐ Нет

Количество гемангиом > 5

☐ Да ☐ Нет



ЕСЛИ ХОТЯ БЫ ОДИН РАЗ БЫЛ ВЫБРАН ВАРИАНТ «ДА», ПАЦИЕНТ ДОЛЖЕН БЫТЬ НАПРАВЛЕН К СПЕЦИАЛИСТУ.

ЕСЛИ ВЫ ОТВЕТИЛИ «НЕТ» НА ВСЕ ВОПРОСЫ, ЗАПОЛНИТЕ ТАБЛИЦУ НА СЛЕДУЮЩЕЙ СТРАНИЦЕ.

Примечание: при наличии нескольких гемангиом оценка выполняется для каждой по отдельности.

Диагностика

Примечание: при наличии нескольких гемангиом оценка выполняется для каждой по отдельности.

ОБЩАЯ ОЦЕНКА = СУММА ОЦЕНОК ПО КАЖДОМУ ПАРАМЕТРУ НИЖЕ:

Параметры	Варианты			Оценка Выберите самую высокую оценку для каждого параметра
Локализация гемангиомы	Участок лица, не упомянутый выше	☐ Да ☐ Нет	Если да: 3 балла (если нет: 0 баллов)	☐ 3 ☐ 2 ☐ 0
	Шея, участки кожи, закрытые подгузником, волосистая часть головы	☐ Да ☐ Нет	Если да: 2 балла (если нет: 0 баллов)	
Размер самой большой гемангиомы	> 1 см на участке лица, не упомянутом выше	☐ Да ☐ Нет	Если да: 3 балла (если нет: 0 баллов)	☐ 3 ☐ 2 ☐ 0
	2-4 см на участке тела, не упомянутом выше	☐ Да ☐ Нет	Если да: 2 балла (если нет: 0 баллов)	
Фактический возраст ребенка и рост гемангиомы	Возраст < 2 месяцев	☐ Да ☐ Нет	Если да: 3 балла (если нет: 0 баллов)	☐ 3 ☐ 2 ☐ 0
	Возраст > 2 и < 4 месяцев с явным ростом гемангиомы в последние 2 недели	☐ Да ☐ Нет	Если да: 2 балла (если нет: 0 баллов)	
ИТОГ				

ОЦЕНКА >4: ПАЦИЕНТ ДОЛЖЕН БЫТЬ НАПРАВЛЕН К СПЕЦИАЛИСТУ.
ОЦЕНКА <4: ПАЦИЕНТА НЕ НУЖНО НАПРАВЛЯТЬ К СПЕЦИАЛИСТУ, НО ТРЕБУЕТСЯ НАБЛЮДЕНИЕ.
ОЦЕНКА БУДЕТ ПРОВОДИТЬСЯ НА КАЖДОМ ПРИЕМЕ.

Окончательное решение о направлении пациента к специалисту остается за врачом и родителями.

Динамическое амбулаторное наблюдение

- При первичном обращении родителей с ребенком новорожденного и грудного возраста, имеющего поражение кровеносных сосудов, лечение не назначают.
- Рекомендуется в стадии начальных проявлений , отсутствии активного роста и с небольшой площадью поражения (фокальная форма гемангиомы) - динамическое наблюдение проводить каждые две недели первые 2 месяца и далее 1 раз в 3-6 месяцев.

Инструментальные диагностические исследования

- При фокальной форме ИГ подкожного типа – ультразвуковое исследование мягких тканей. Допплерография позволяет отличить ИГ от артериовенозной или венозной мальформации
- При PHACE синдроме – дополнительно ультразвуковое исследование щитовидной и паращитовидных желез
- Пациентам с PHACE синдромом рекомендуется выполнение прицельной рентгенографии органов грудной клетки с целью исключения срединных аномалий грудной клетки (дефекты грудины)
- При наличии множественных гемангиом на коже (5 и более) – ультразвуковое исследование органов брюшной полости , почек
- При LUMBAR/PELVIS/SACRAL синдроме – ультразвуковое исследование органов брюшной полости , забрюшинного пространства(комплексное), ультразвуковое исследование органов малого таза (комплексное)

МРТ с контрастным усилением или КТ с контрастным усилением пораженного участка выполняется в следующих ситуациях

- при фокальной форме ИГ «особых» локализаций, а именно пальпебральной, лабиальной, назальной, аурикулярной, околоушной, перинеальной, сакральной с целью определения области распространения образования и глубины поражения
- при сегментарных формах ИГ
- при мультифокальной и диффузных формах поражения печени
- при наличии объемных гигантских висцеральных образований через 6 месяцев от начала терапии бета-адреноблокатором, через 12 месяцев – при необходимости

Лабораторные диагностические исследования

- Пациентам с подозрением на ИГ и с диагностированной ИГ до начала метрономной терапии и после ее завершения рекомендуется выполнение общего (клинического) анализа крови, биохимического анализа крови с определением : АЛТ, АСТ, общий\прямой билирубин , уровень глюкозы натощак
- Пациентам с мультифокальным/диффузным гемангиоматозом печени или с RHACE синдромом рекомендуется исследование уровня тиреотропного гормона (ТТГ), свободного трийодтиронина (СТ3) и свободного тироксина (СТ4) в крови для выявления дисфункции щитовидной железы
- Пациентам с подозрением на ИГ с локализацией на слизистых желудочно-кишечного тракта рекомендуется исследование кала на скрытую кровь
- Пациентам с синдромом LUMBAR/PELVIS/SACRAL рекомендуется выполнение общего (клинического) анализа мочи с целью уточнения вовлечения мочевыводящей системы в патологический процесс.

Лечение гемангиом у детей

При выборе тактики лечения следует руководствоваться несколькими факторами:

- возраст ребёнка (чем младше пациент, тем выше риск дальнейшего роста гемангиомы);
- вид гемангиомы и её локализация;
- наличие осложнений;
- желание родителей проводить ту или иную терапию;

Местное применения бетта-адреноблокаторов при гемангиоме

- В последнее время для лечения небольших поверхностных ИГ используют неселективный β -блокатор тимолол, традиционно применяющийся для лечения глаукомы.
- Местное применение тимолола имеет меньше системных побочных эффектов, чем пропранолол. Механизм его действия – β -блокада, приводящая к сужению сосудов, ингибированию ангиогенеза и индукции апоптоза.
- Пациентам с единичными поверхностными ИГ не более 2 см в диаметре рекомендуется назначение 0.5% тимолола в лекарственной форме «капли глазные» в дозе не более 2 капель 2 раза в сутки местно до появления терапевтического эффекта.

Медикаментозная терапия гемангиом

Для системной терапии применяются препараты Пропранолол или Атенолол. Каждый из них имеет свои особенности в дозировке, кратности приёма и риска развития побочных реакций.

Эффекты при лечении пропранололом:

- β -блокаторы вызывают сужение сосудов, снижая приток крови к гемангиоме, что приводит к ее постепенному исчезновению .
- вызывают апоптоз эндотелиальных клеток сосудов.
- вызывают супрессию ангиогенеза путем уменьшения экспрессии гипоксия-индуцируемого фактора и фактора роста эндотелия сосудов (HIF1 α VEGF)

Клинический пример

- Пациентка Г. в возрасте 9 мес 23 дней впервые поступила в отделение кардиологии ДГКБ им. З.А. Башляевой. Из анамнеза известно, что ребенок родился от матери 32 лет, от первой беременности, протекавшей на фоне стресса, с угрозой прерывания на 24-й неделе (мать находилась на стационарном лечении, получала генипрал). Роды первые, самостоятельные, преждевременные на 34-35-й неделе (раннее излитие околоплодных вод), безводный промежуток 24 ч. Масса тела при рождении – 2700 г, длина 46 см, оценка по шкале Апгар 8 баллов. Привита БЦЖ и от гепатита в родильном доме.
- После выписки из родильного дома мать обратила внимание на красное пятно больших размеров в области левого плеча 5.0х6.0 см. Ребенок осмотрен хирургом в возрасте 13 с. ж. . Заподозрена младенческая гемангиома. Рекомендовано наблюдение.



Комбинированная инфантильная гемангиома мягких тканей левого плеча на 23-и сутки жизни (стадия начала пролиферации)



- На 3-й неделе жизни начался бурный рост сосудистого образования, постепенно оно приобрело бугристость, появились изъязвления .Размер гемангиомы 6.0х6.0 см

Комбинированная инфантильная гемангиома мягких тканей левого плеча в возрасте 4 мес (стадия пролиферации)



Комбинированная инфантильная гемангиома мягких тканей
левого плеча, осложненная изъязвлением в возрасте 9 мес 23
дней (при поступлении в стационар)



Смешанная инфантильная гемангиома мягких тканей левого
плеча в возрасте 1 года 11 мес на фоне лечения
пропранололом (продолжительность монотерапии 1 год 1 мес)
(стадия инволюции)



Смешанная инфантильная гемангиома мягких тканей левого плеча у пациентки в возрасте 3 лет 4 мес после отмены пропранолола (продолжительность монотерапии 2 года 6 мес) (стадия резидуальных изменений)



Оперативное лечение гемангиом

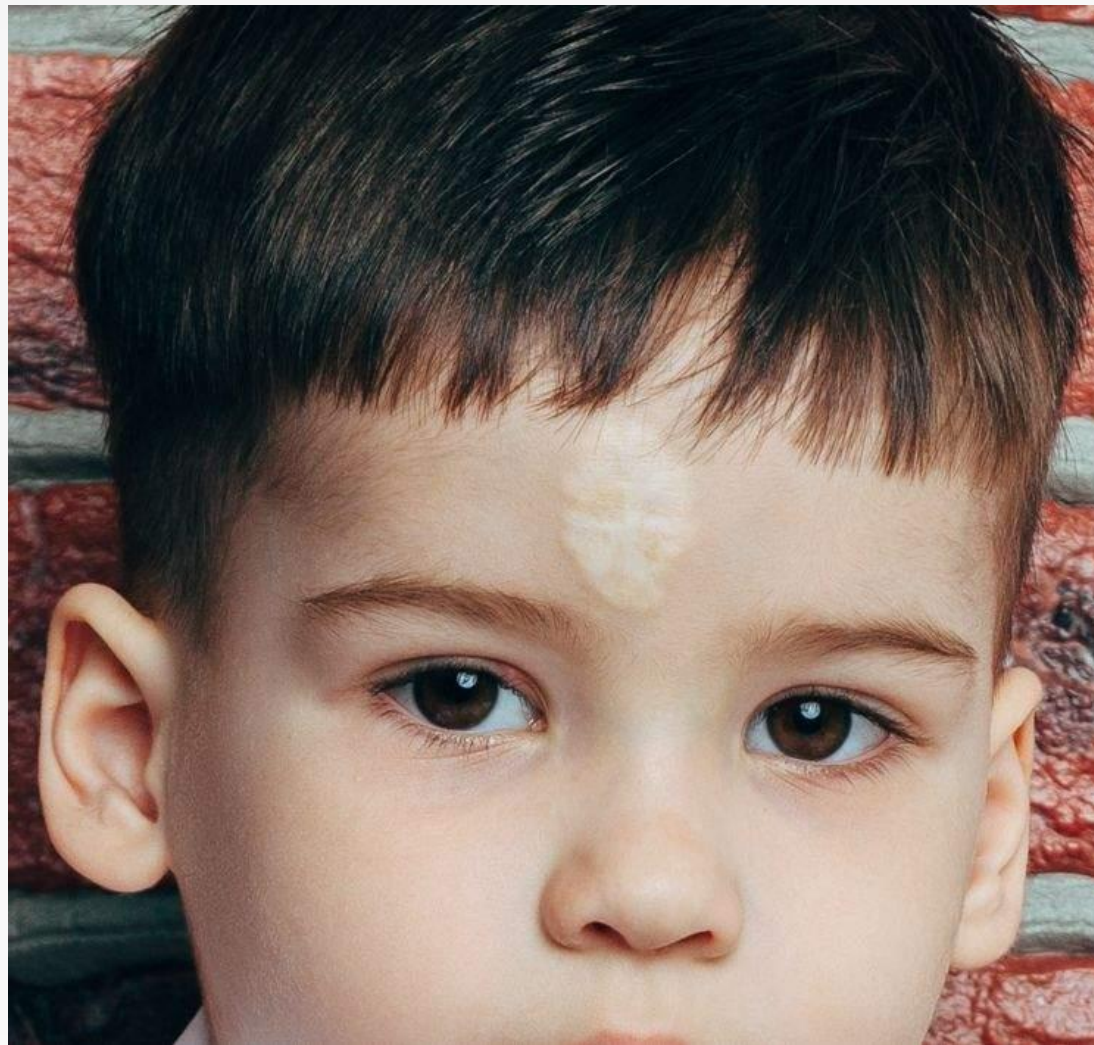
Такой вид лечения как операция не является предпочтительным. Из-за высоких шансов спонтанной регрессии гемангиомы.

- Операцию могут рекомендовать прежде всего в косметических целях. Рекомендуется хирургическое лечение очагов фокальной (ИГ) некритической локализации, удаление которых не приводит к значительным функциональным и эстетическим нарушениям у ребенка.
- Также с помощью операции пролечивают остатки опухоли тогда, когда ребёнок старше 4-5 лет и изменений в росте гемангиом больше не ожидается, .
- Рекомендуется хирургическая коррекция очага поражения , подвергшегося неполной инволюции после проведения медикаментозной терапии.

Склеротерапия и криодеструкция при инфантильной гемангиоме

- **Склеротерапия** - этот агрессивный метод не показан при ИГ в связи отсутствием в тканях при данной патологии сосудов с дилатированным просветом, на которые направлено действие склерозанта. У пациентов с ИГ это приводит к серьезным и совершенно неоправданным дефектам.
- **Криодеструкция** - не рекомендуется детям с ИГ - Каждая процедура болезненна, применение приводит к необходимости длительного ухода за раной, к неизбежному образованию рубца после заживления, невозможности провести гистологическое исследование

Исход гемангиомы после склеротерапии



Лазеротерапия гемангиом

- Для лечения сосудистой патологии используются лазеры с длиной волны 532 и 585 нм, Данные лазеры не повреждают кожный покров, поэтому относится к консервативному лечению.
- Работа лазеров основана на теории селективного фототермолиза, длина волны 532 и 585 нм лучше всего поглощается оксигемоглобином, за счёт чего происходит изолированное нагревание сосуда, приводящее к повреждению его эндотелия без вреда для окружающих тканей. В результате происходит закрытие сосуда.
- Неодимовый лазер (Nd: YAG) с длиной волны 1064 нм применяют для лечения крупных неоперабельных ИГ, а также субглоттической гемангиомы. Возможно транскутанное и внутриочаговое применение.

Преимущества лазеротерапии



- Высокая эффективность
- Безопасность
- Короткий период реабилитации
- Минимальный риск рецидива
- Нет ран и кровотечения, не требуются перевязки как при операции
- Инфицирование обработанного участка исключено.

Интерферон-а-2а и интерферон-а-2b . Имиквимод — 5% мазь (Алдара).

- В конце 80-х — начале 90-х годов прошлого века свою активность в лечении резистентных к ГКС форм ИГ показал интерферон-а, который обладает противоопухолевым и антиангиогенным действиями.
- Мощный антиангиогенный эффект достигается снижением пролиферативной активности эндотелиальных клеток за счет ингибирования фактора роста фибробластов (FGF). Это препарат второй линии, который назначается при неэффективности ГКС. Доза составляет от 1 до 3 млн ЕД/м²/ сут подкожно. Терапия длительная: от 6 до 12 мес.
- В 45% случаев достигается полный ответ, первые признаки регресса заболевания отмечаются в интервале 2–12 нед терапии.
- Эффективность препарата неоспорима, но терапия может сопровождаться тяжелыми нежелательными осложнениями. Поскольку интерфероны вызывают массу осложнений (анемию, нейтропению, гипотиреозидизм, лихорадку, нейропатию), к их применению при лечении детей младшего возраста надо подходить взвешанно.

Винкристин

- Как правило, лечение Винкристином проводится при сосудистой патологии, которая не является истинной младенческой гемангиомой, а сопряжена с капошиформной гемэндотелиомой или пучковой ангиомой с синдромом Казабаха — Мерритта.
- Этот химиопрепарат обладает антиангиогенным эффектом, вызывая апоптоз пролиферирующих клеток путем воздействия на веретено деления.
- Он является препаратом второй линии и применяется при осложненных и висцеральных формах ИГ, а также при неэффективности ГКС.

Лечение глюкокортикостероидами

- Стероидные гормоны угнетают образование новых сосудов и снижают выработку проангиогенных белков (VEGF-A и пр.).
- Учитывая высокий риск побочных эффектов глюкокортикостероидов и появление бета-адреноблокаторов, данный метод стал применяться гораздо реже. Основные показания к его назначению — осложнённые гемангиомы и невосприимчивость образования к лечению бета-адреноблокаторами.
- Средний курс лечения — от 4 до 12 недель (максимальная доза). Иногда терапия стероидными гормонами может продолжаться до 9-12 месяцев жизни ребёнка.

Капиллярная мальформация

Это врождённый порок развития капилляров кожи, который возникает из-за случайной мутации и приводит к появлению избыточного количества сосудов в коже, причём диаметр избыточных сосудов больше, чем у нормальных капилляров.

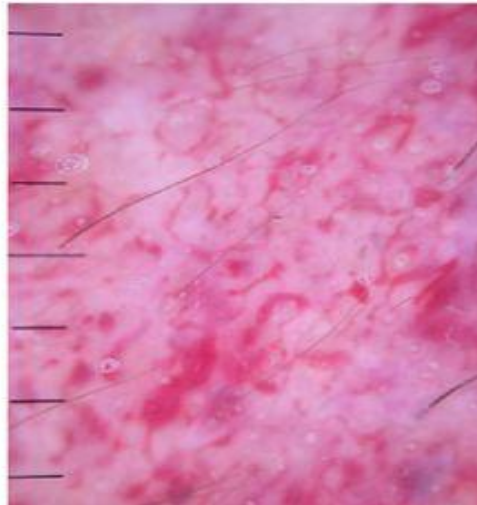
Капиллярная мальформация встречается у 0,3-0,5 % новорождённых, т. е. у 3-5 детей на 1000 новорождённых . Одинаково часто возникает у мальчиков и девочек.

Классификация сосудистых аномалий (международное общество по изучению сосудистых аномалий 2018г. (ISSVA))

В классификации выделены следующие виды капиллярной мальформации:

- Простая
- Сочетающаяся с другими видами сосудистых аномалий: капиллярно-венозная, капиллярно-лимфовенозная, капиллярно-артериовенозная
- В составе синдромов

Диагностика капиллярной мальформации



- Одним из методов обследования, который позволяет достоверно визуализировать капиллярную мальформацию, является дерматоскопия — выявляется увеличенное количество аномально расширенных капилляров.

Варианты локализации простой капиллярной мальформации



«Лососевое пятно»



- «Лососевое пятно» (вариант пламенеющего невуса) на верхнем веке, коже лба ребенка, которое также называется «поцелуем ангела», невус Унна . Такие пятна обычно разрешаются к двухлетнему возрасту.

«Лососевое пятно»



- «Лососевое пятно» (вариант пламенеющего невуса) на шее новорожденного ребенка, которое также называется «укусом аиста», невус Унна. Такие сосудистые аномалии персистируют до взрослого возраста.

"Винное пятно" — "portwine stain"



- В отличие от пятен розоватого лососевого цвета, «винное» пятно персистирует без изменений в детском возрасте, а в подростковом и во взрослом возрасте темнеет и утолщается.
- С годами постепенно развиваются прогрессирующие ангиоматозные папулы и узлы, а также гипертрофия подлежащих мягких тканей.

Изменения «винного пятна» с возрастом



Синдромы при капиллярной ангиодисплазии

- **Синдром Штурге-Вебера.** Для этого заболевания характерно расположение винных пятен на лице по ходу ветвей тройничного нерва. Помимо кожной симптоматики возникают сосудистые аномалии головного мозга и глаз, возможна атрофия нервной ткани.
- **Синдром CLOVES.** Патология проявляется множественными капиллярными, венозными и лимфатическими дисплазиями в сочетании с эпидермальными невусами. Дети страдают от липоматоза, сколиоза, поражения костей и суставов.
- **Синдром Протея.** Сосудистые мальформации сочетаются с аномально быстрым и чрезмерным ростом отдельных участков тела. Патогномоничным считается разрастание кожи в области ладоней и подошв.
- **Синдром CLAPO.** Капиллярные дисплазии локализованы в области нижней губы с разрастанием на кожу периоральной зоны. Патология сопровождается макроглоссией, деформацией черт лица .
- **Синдром Клиппеля-Треноне.** Отличительная черта пламенеющего невуса при данном пороке – его расположение на нижних конечностях. Патология сопровождается варикозным расширением вен на ногах, гипертрофией костей и мягких тканей.

Капиллярная мальформация при синдроме Штурге — Вебера



- Родимое пятно вызвано переизбытком капилляров чуть ниже поверхности кожи в распределении тройничного нерва.
- Неврологические симптомы вызваны аномальным ростом кровеносных сосудов на поверхности мозга (лептоменингеальные ангиомы). Эпилептические приступы , парезы и параличи часто начинаются в младенчестве .
- У некоторых детей наблюдаются задержки в развитии и умственная отсталость.

Синдром Клиппеля—Треноне—Вебера (гипертрофическая гемангиэктазия, ангиоостеогипертрофический синдром)

Сосудистый факоматоз с нарушением развития сосудов конечностей. Минимальными диагностическими признаками являются:

- пламенеющий невус в области конечности, сегмента.
- мягкой или костной гипертрофией этой области.
- локального варикозного расширения вен.



Лечение капиллярной мальформации

- Лазерная терапия — основной метод лечения капиллярной мальформации. Это «Золотой стандарт» терапии пламенеющего невуса – обработка импульсным лазером с длиной волны 595 нм, так как его волны воздействуют исключительно на гемоглобин крови .
- Лазерное излучение затрагивает верхние слои капилляров, при котором происходит резкий нагрев эритроцитов. В результате происходит деструкция капилляра.
- Лазерную терапию можно начинать в любом возрасте, но оптимальный возраст для первой процедуры – от 3 месяцев до 6 лет. Считается, что для успешной социализации в обществе нужно достичь максимального результата лечения до начала обучения в школе.
- Применение бета-адреноблокаторов в виде системной (пропранолол, атенолол) или местной терапии (тимолол, арутимол) в лечении капиллярной мальформации неэффективно

Фототерапия

- У 20% пациентов с гигантскими и узловатыми сосудистыми мальформациями наблюдается резистентность к стандартному лазерному лечению.
- В такой ситуации используют воздействие интенсивным импульсным светом (фототерапия), александритовых и неодимовых лазеров. Для достижения стойкого результата потребуется около 10 сеансов с интервалами от 2 до 6 недель .



Спасибо за внимание!