

## Гемангиомы

(информационное письмо для педиатров,  
подготовлено главным внештатным детским онкологом департамента  
здравоохранения Вологодской области Дунаевой Н.Е.)

Гемангиома — доброкачественная сосудистая опухоль, поражающая детей до 1-го года и имеющая характерное клиническое течение.

Гемангиомы встречаются примерно у десяти из ста малышей. У 80% деток эти опухоли появляются в период от первых 2-х недель до 2-х месяцев после рождения. Чаще встречаются у девочек, чем у мальчиков (в соотношении 3:1) и у недоношенных деток. Количество гемангиом у ребенка может варьировать от одной до нескольких сотен, их размер — от 2-3 мм до 1000 кв.см.

**Клиника:** гемангиомы могут быть как изолированными кожными поражениями, так и компонентом сложных наследственных синдромов. Клинические проявления гемангиом имеют характерные особенности и являются ведущими в их диагностике.

**Время появления:** у 80% пациентов гемангиомы появляются в возрасте от 2-х недель до 2-х месяцев, у остальных могут быть замечены уже при рождении.

**Первичным клиническим проявлением** гемангиомы является красная папула или пятно небольшого размера (1-5 мм). Появлению красной папулы может предшествовать небольшое гиповаскуляризированное пятно.

**Места излюбленной локализации:** кожа лица, волосистой части головы, шеи. Гемангиомы могут располагаться на любых участках кожи, слизистых, внутренних органах, костях.

Клиническое течение гемангиом можно подразделить на три основные фазы (стадии): роста (пролиферации); стабилизации (остановки роста); спонтанной регрессии (самостоятельного рассасывания).

- Стадия пролиферации (роста гемангиомы) продолжается до достижения ребенком возраста 12 месяцев и является наиболее опасной для развития осложнений и возможной инвалидизации ребенка. Клиническими проявлениями активации пролиферации является ярко-красный цвет опухоли, увеличение ее размера, элевация над поверхностью кожи, появление сателлитных новообразований, синюшного ободка или красных сосудиков по периметру опухоли.
- Стадия стабилизации (остановки активного роста гемангиомы) может длиться от 1 до 5 лет. В этот период размер опухоли увеличивается пропорционально росту ребенка, ее цвет становится менее ярким.
- Стадия полной или частичной спонтанной регрессии (самостоятельного рассасывания, или инволюции гемангиомы) наблюдается не у всех пациентов и длиться в период достижения ребенком возраста от 3 до 8 лет. В случае быстро растущей поверхностно распространяющейся формы гемангиомы инволюция может происходить стремительно и к 2-м годам опухоль может полностью регрессировать. Большинство гемангиом регрессируют лишь частично, оставляя после себя гипертрофию или атрофию мягких тканей, изменения текстуры кожи, остаточные подкожные и внутрикожные сосуды.

**Осложнения:** в период активного роста гемангиома может изъязвляться, кровоточить, инфицироваться, прорастать в подлежащие структуры и органы, нарушать жизненно важные функции, что может привести к инвалидизации ребенка.

### **Диагностика:**

Для подтверждения диагноза гемангиомы обычно достаточно клинического осмотра, сбора анамнеза и наблюдения в динамике. В случаях комбинированных системных поражений или наличия ассоциированной патологии могут быть использованы ультразвуковое исследование, компьютерная термография, ангиография, реовазография, магнитно-резонансная томография.

Гемангиомы **необходимо дифференцировать** с поверхностными и глубокими сосудистыми мальформациями, заднее- и переднемедиальными сосудистыми невусами Унны, ангиосаркомами, лимфогемангиомами, лимфангиомами, множественным гемангиоматозом. Каждое из вышеперечисленных заболеваний имеет свою характерную клиническую картину. Дифференциальная диагностика проводится врачом во время осмотра и сбора анамнеза. Выделяют простые гемангиомы (располагающиеся на коже), кавернозные (располагающиеся под кожей), комбинированные (имеющие кожную и подкожную часть) и смешанные гемангиомы (сочетающиеся с другими опухолями — лимфомой, кератомой, фибромой и др.)

**Сосудистые мальформации** являются пороками развития сосудов кожи и, в отличие от гемангиом, никогда не пролиферируют, растут пропорционально росту ребенка, всегда видны уже при его рождении в виде розовато-красного и красно-фиолетового пятна. Сосудистые мальформации никогда не регрессируют, а с возрастом становятся более синюшными, на их поверхности появляются ангиоматозные разрастания.

**Сосудистые невусы Унны**, или компрессионные капилляропатии, так же, как и сосудистые мальформации, никогда не пролиферируют, имеют характерную локализацию (затылочная область, межбровье, копчик). Переднемедиальные невусы Унны могут быть расположены в области межбровья в виде несливных розоватых пятен в форме латинской буквы V или мелких красных точек на верхнем веке или крыле носа. В отличие от сосудистых мальформаций, переднемедиальные сосудистые невусы Унны в большинстве случаев самостоятельно рассасываются к году. Заднемедиальные сосудистые новообразования располагаются в области примыкания кожи шеи и головы и остаются неизменными на протяжении жизни.

**Методика постановки диагноза:** во время сбора анамнеза важно выяснить:

- когда впервые было замечено поражение;
- увеличилось ли оно со времени появления;
- есть ли признаки регрессии.

**Если поражение выявлено при рождении, это может быть и гемангиома, и сосудистая мальформация, но пролиферировать будет лишь гемангиома.**

На ранней стадии развития гемангиомы (до начала ее активной пролиферации) следует применить дополнительные клинические наблюдения в динамике: необходимо точно выяснить, является ли данное поражение пролиферирующим. Если в момент рождения визуальных признаков поражения не было, а позже оно начало пролиферировать, то это дает вполне определенные основания считать, что у пациента гемангиома.

Сосудистая мальформация может существовать в момент рождения, но оставаться незаметной на протяжении нескольких дней, недель, месяцев; артериовенозная мальформация — на протяжении нескольких лет после рождения. Такие поражения никогда не пролиферируют, но постепенно увеличиваются в объеме из-за дилатации и гипертрофии существующих структур. Происходит это, как правило, медленно, но неуклонно и долго. Гемангиомы могут быть одиночными или множественными и локализоваться на любых участках кожи и слизистой. В случаях множественного гемангиоматоза поражения могут локализоваться на коже, а в некоторых случаях — и во внутренних органах. При наличии на коже трех и более гемангиом должно быть проведено УЗИ внутренних органов с целью раннего выявления и лечения внутренних сосудистых новообразований. Присутствие одной большой или многих маленьких гемангиом может приводить к разрушению красных кровяных телец, развитию анемии, что требует своевременной диагностики и медицинской коррекции.

Злокачественные опухоли внешне схожи с гемангиомой новорожденных, но зачастую болезненны при пальпации, сопровождаются отеком вследствие инфильтрации окружающих вен, иногда метастазируют в лимфоузлы, легкие, кости. Характерны нарушения общего состояния ребенка, снижение массы тела, бледность, субфебрилитет, анемия, увеличение СОЭ. Гемангиоэндотелиома Капоши, которая ранее ошибочно считалась «агрессивной» гемангиомой, может выявляться тотчас после рождения или развиваться в раннем постнатальном периоде. Локализуется она на теле, плечах, бедрах, иногда ретроперитонеально. Цвет ее на поверхности обычно сиреневый, с блестящей прилегающей кожей. При росте гемангиоэндотелиома Капоши прободает кожу, подкожную клетчатку, мышцы и в отличие от гемангиом может вызывать деструктивные изменения в подлежащей кости. Гемангиоэндотелиома часто ассоциирована с синдромом Казебаха — Меррита, который характеризуется тяжелой тромбоцитопенией потребления, обусловленной захватом тромбоцитов опухолью. Выраженная тромбоцитопения приводит к высокому риску развития гастроинтестинальных, плевропальмональных, интраперитонеальных и интракраниальных кровотечений. Обычная гемангиома никогда не приводит к развитию синдрома Казебаха — Меррита.

Ангиобластома (ангиобластома Nagakawa) может быть врожденной и приобретенной. Наиболее частая ее локализация такая же, как и при гемангиоэндотелиоме Капоши, однако в отличие от последней контуры ее нечеткие, консистенция мягкая, окраска тускло-красная или сиреневая, поверхность неровная. Гистологически они различаются особенностями

клеточного и лобулярного строения. При малейшем подозрении на злокачественную природу следует выполнять биопсию

### **Показания к началу лечения.**

Определение показаний к началу лечения гемангиом у детей имеет важное значение для получения его конечного результата.

Основные показания к началу лечения гемангиом кожи у детей, можно подразделить на 2 вида:

#### ***Безусловные:***

быстрый рост гемангиомы,  
обширность поражения,  
ранний возраст ребенка,  
локализация гемангиомы в области головы и шеи.

#### ***Условные:***

кровотечение и изъязвление,  
возможность спонтанной регрессии,  
недоношенность.

При наличии безусловных показаний лечение необходимо начинать сразу же, как только установлен диагноз гемангиомы. При наличии условных показаний решение вопроса о начале лечения обычно определяется индивидуально, сразу или после непродолжительного наблюдения за больным.

Отмечено, что у недоношенных детей гемангиомы растут в 2-3 раза быстрее, чем у доношенных. Недоношенность ребенка не является противопоказанием для раннего лечения.

Выжидательная тактика возможна лишь тогда, когда простая гемангиома не является причиной серьезного косметического дефекта и наблюдаются признаки спонтанной регрессии, выражающиеся в уплощении и побледнении сосудистой опухоли.

Когда довольно трудно определить, как будет вести себя гемангиома в дальнейшем - исчезнет ли она бесследно или, продолжая расти, вызовет весьма серьезные косметические и функциональные нарушения, необходимо лечение.

Результат лечения гемангиом у детей должен быть полноценным не только в онкологическом и функциональном отношении, но и в косметическом.

Если все традиционные и современные, хирургические и парахирургические методы дают удовлетворительный онкологический эффект, то косметический результат при лечении гемангиом различными способами не всегда эстетически выгоден для ребенка. Поэтому, выбирая тот или иной метод лечения гемангиом, хирург обязан поставить перед собой три задачи:

- прекращение роста гемангиом,
- ликвидация опухолевого процесса,
- достижение наилучшего функционального и косметически выгодного результата.

### **Методы лечения.**

## 1. Криодеструкция.

Криодеструкция, или замораживание жидким азотом, используется для удаления выступающих над поверхностью кожи гемангиом небольшого размера (до 2-3 см в диаметре) и в случаях, когда вся опухоль может быть охвачена замораживанием за одну процедуру. Метод позволяет при однократном воздействии (при использовании тefлоновых аппликаторов и проведении 2-3 криоциклов) полностью разрушить опухоль. Процедура проводится амбулаторно, длится 10-15 минут, не требует дополнительного обезболивания. После проведения процедуры болевые ощущения ребенка не беспокоят. Купание разрешено. В результате воздействия формируется пузырь, ткани отмирают и отторгаются. В течение 3-4 недель наступает заживление раны с формированием гладкого рубца, который растет пропорционально росту ребенка. Остаточные явления после процедуры представляют собой гладкий, округлый, мягкий, соответствующий форме выбранного аппликатора рубчик, светлее окружающих тканей, на котором не растут волосы.

Криодеструкция не проводится на волосистой части головы, при обширных опухолях или гемангиомах, расположенных подкожно.

## 2. Лазеротерапия.

Наиболее современным, лечебно и косметически эффективным методом является лечение поверхностных гемангиом, с помощью **специального сосудистого лазера на красителе** (родамине) с длинами волн 577-595 нм. Лазер безболезненно, не травмируя кожу и безвредно для ребенка, стимулирует рассасывание гемангиомы. Кожа после нескольких процедур остается гладкой и чистой. Лазерная энергия этих длин волн избирательно поглощается оксигемоглобином и гемоглобином. Хромофоры кожи трансформируют световую энергию в тепловую, нагреваются сами и опосредованно нагревают эритроцит и внутреннюю стенку сосуда. Специально подобранная продолжительность импульса (1500 мкс) предотвращает передачу тепла с сосудистой стенки в окружающую соединительную ткань дермы. Сосуды опухоли склеиваются и затем постепенно рассасываются. Текстура кожи при этом не изменяется, рубцы не формируются. Процедуры лазерной обработки проводятся амбулаторно, не нарушают целостности кожи, не ограничивают санитарно-гигиенический режим пациента.

Рекомендации международной экспертной группы «Гемангиомы в детском возрасте» (г. Хайльбронне, Германия) таким образом определяют оптимальные сроки начала лазеротерапии:

**1.** гемангиомы на лице и в аногенитальной области рассматриваются как «экстренный медицинский случай» и требуют терапевтического лечения специальным импульсным сосудистым лазером на красителе в течение трех дней;

**2.** гемангиомы кожи лица с явной тенденцией к росту (увеличение площади поражения в 1,5 раза за одну неделю) должны быть обработаны немедленно, а при другой локализации — в течение одной недели после обнаружения;

**3. гемангиомы оротрахеального тракта рассматриваются как «экстренный медицинский случай» и должны быть обработаны лазером до того, как возникнет необходимость в трахеотомии.**

Учитывая простоту, безвредность, безболезненность и высокую эффективность этого метода, можно существенно расширить перечень гемангиом, при которых показана лазеротерапия. Недостатком лазеротерапии специальным сосудистым лазером на красителе является необходимость проведения многократных обработок и невозможность воздействовать на опухоли, расположенные под кожей. **Применение других лазеров (СО<sub>2</sub>, эрбиевого, аргонного, на парах меди) для лечения гемангиом не рекомендуется, поскольку после удаления опухоли на коже остаются рубцы.**

### **3.Склерозирование.**

Склерозирование (инъекционное введение кортикостероидов или 70% спирта) применяют при подкожно расположенных гемангиомах, при угрозе локальной обтурации или прорастания в ткани. Введенное в опухоль специальное вещество позволяет рост подкожных гемангиом небольшого размера (до 2-3 см в диаметре). В зависимости от скорости роста и глубины залегания опухоли инъекции могут проводиться с интервалом 2-4 недели, до полной остановки роста опухоли. Процедура происходит амбулаторно, занимает от 10-30 минут. Для обезболивания используется местное введение анестетика. После инъекции возможен отек, в последующем локальное истончение кожи и мягких тканей, формирование атрофического рубчика.

### **4.Гормонотерапия.**

При множественных быстро растущих гемангиомах или обширных опухолях с риском нарушения функций жизненно важных органов ребенка возникает необходимость в системном назначении преднизолона по традиционной или альтернирующей схеме. Системная гормонотерапия рекомендуется в случае активного роста гемангиом, расположенных в зонах повышенного риска: рядом с глазами, ртом, носом, рождавком, уретрой, и при угрозе нарушения жизненно важной функции. Гормональное лечение проводится преднизолоном по 2-4 мг на 1 кг веса ребенка. Суточная доза преднизолона в таблетках делилась на 2 приема: в 6 часов утра ребенок получал 2/3 дозы, в 9 часов утра - 1/3 дозы. Препарат принимается через день без снижения дозировки. Продолжительность курса лечения составляла 28 дней.

При необходимости через 6-8 недель курс лечения повторяли по той же методике. Гормонотерапия при синдроме Казабаха - Мерритт у детей дает не только хороший онкологический и функциональный, но и терапевтический результат, что приводит к нормализации анализов крови. Следовательно, гормональную терапию при синдроме Казабаха - Мерритт необходимо рассматривать как основной метод лечения данной патологии.

### **5.Хирургическое иссечение.**

В мировой практике врачи отказались от лечения гемангиом хирургическим методом, поскольку хирургическое иссечение, сопряжено с использованием

общей анестезии (которая может быть использована у детей до 1 года только по жизненным показаниям), а также оставляет после себя рубцовые изменения. В настоящее время доля хирургического метода лечения гемангиом, включая опухоли сложной анатомической локализации, составляет менее 1% в год. Но остается группа детей, для которых хирургическое лечение является целесообразным.

Хирургическое лечение показано при глубоко расположенных сосудистых опухолях, когда можно удалить гемангиому целиком, в пределах здоровых тканей, без значительного косметического ущерба. Оперативный метод лечения гемангиом целесообразно использовать и в тех случаях, когда применение других способов лечения представляется заведомо неэффективным.. Хирургическое иссечение может быть использовано в более взрослом возрасте в случае глубоких подкожно расположенных обширных гемангиомах, сочетающихся с пороками развития глубоких сосудов, или наличии подлежащих артериовенозных шунтов.

## **6.Спонтанная регрессия.**

**Некоторые гемангиомы (расположенные вдали от физиологически важных отверстий и органов, медленно растущие, а также гемангиомы в стадии стабилизации) могут быть оставлены под наблюдением, до полной или частичной спонтанной регрессии.**

В настоящее время в нашей стране начали применять пропранолол в лечении гемангиом у детей грудного возраста с быстрорастущими гемангиомами критических локализаций, не подлежащими хирургическому лечению. Терапия проводится в начальной дозе 0,5 мг/кг/сут с повышением дозы до 2 мг/кг/сут. В Великобритании совместно с кардиологами разработан протокол лечения, согласно которому доза препарата титруется до 1 мг/кг три раза в сутки. В соответствии с рекомендациями Saint Louis University School of Medicine пропранолол следует применять в начальной дозе 0,16 мг/кг массы тела, при нормальной гликемии и отсутствии нарушений витальных функций доза препарата увеличивается до 0,67 мг/кг, не превышая 2,0 мг/кг/сут в три приема. В последующем доза постепенно снижается в течение двух недель. К побочным эффектам пропранолола относятся брадикардия, гипотония, бронхоспазм, гипогликемия, обусловленные редукцией липолиза, гликогенолиза и глюконеогенеза. Рекомендуется избегать применения пропранолола у новорожденных первой недели жизни, так как они склонны к спонтанной гипогликемии в адаптационном периоде. **Лечение необходимо проводить после консультации и обследования у кардиолога, доза титруется в условиях стационара.**

## **Прогноз результатов.**

1. При своевременном начале лечения гемангиомы могут быть полностью излечены с полным сохранением нормальной текстуры и цвета кожи, без образования рубцов.

2. При несвоевременном начале лечения или при его отсутствии пролиферирующие гемангиомы могут нарушать жизненно важные функции и приводить к инвалидизации ребенка.

3. Гемангиомы, не удаленные до исполнения ребенку 12 месяцев, могут быть оставлены под наблюдением до возможной спонтанной регрессии (до 5-7 лет), а затем при необходимости пролечены специальным сосудистым лазером на красителе, или каким либо другим способом лечения.

## **ВЫВОДЫ:**

1. При простых гемангиомах наиболее целесообразно использовать криогенный метод, так как он в состоянии гарантировать полный успех лечения и совершенный косметический результат.

2. Наиболее современным, лечебно и косметически эффективным методом является лечение поверхностных гемангиом, с помощью **специального сосудистого лазера на красителе** (родаминe) с длинами волн 577-595 нм. ( в области данного аппарата нет). **Применение других лазеров (СО2, эрбиевого, аргонового, на парах меди) для лечения гемангиом не рекомендуется, поскольку после удаления опухоли на коже остаются рубцы.**

3. При лечении простых гемангиом большой площади гормональная и лучевая терапия являются методами выбора, при которых может быть получен хороший лечебный эффект, а применение других способов позволяет добиться лучшего косметического результата.

4. При кавернозных и комбинированных гемангиомах наиболее эффективны склерозирующий, хирургический и СВЧ-криогенный методы.

5. При обширных и глубоких гемангиомах околоушной области эффективно комплексное лечение, включающее в себя обязательную ангиографию и эмболизацию опухоли. Иногда в лечении этой группы больных используются СВЧ-криогенный метод и гормональный, реже - склерозирующий, криогенный и лучевой метод лечения.

6. Течение гемангиом в большинстве случаев доброкачественное. Современные методики лечения гемангиом позволяют подобрать оптимальный вариант терапии для конкретного больного. Косметические дефекты после лечения, как правило, отсутствуют или малозначительны.

октябрь 2013г.