**Гемангиомы у детей**

***Зав. хирургическим отделением,***

***врач-детский онколог А.В. Родичев***

**Гемангиома** — доброкачественное сосудистое новообразование, возникающее вследствие эмбрионального нарушения развития кровеносных сосудов и встречается у детей до 1-го года, имеет характерное клиническое течение.

Формируется из неправильно развившихся клеток внутренней поверхности кровеносных сосудов. Представляет собой багрово-лиловые новообразования на поверхности, в толще кожи и под ней.

**Младенческие гемангиомы**- доброкачественные сосудистые

новообразования младенческого и раннего детского возраста, обладающие

уникальными клиническими и гистологическими характеристиками,

которые отличают их от других сосудистых образований (например,

врожденных гемангиом) или пороков развития. К числу таких особенностей

относится развитие в течение первых недель или месяцев жизни, типичное

течение, характеризующееся быстрым ростом с последующей постепенной

инволюцией.

Следует отметить, что в период младенчества это одна из наиболее

распространенных кожных проблем.

Самой частой из всех форм сосудистой патологии является инфантильная гемангиома.

Частота встречаемости составляет 5-10% у детей 1-го года жизни и 30% у

недоношенных детей с весом менее 1800 грамм. Чаще встречаются у девочек, чем у мальчиков (в соотношении 3:1) и у недоношенных детей.

Количество гемангиом у ребенка может варьировать от одной до

нескольких сотен, их размер от 2-3 мм до 1000 кв.см.

**Этиология:**

Этиология остается до конца неизвестной. Существуют несколько обсуждаемых

гипотез (плацентарная, мутация гена, задействованного в пролиферации эндотелиальных клеток), но совершенно очевидно, что гипоксия как антенатальная, так и перинатальная, является принципиальной гипотезой возникновения инфантильных гемангиом. На это указывают и большая часть предрасполагающих факторов:

- антенатальная гипоксия;

- многоплодная беременность;

-осложненная беременность (преэклампсия, патология плаценты/отслойка

плаценты);

- вес при рождении менее 1500 грамм/недоношенность (частота встречаемости 25%)

- амниоцентез/хориоцентез;

- женский пол;

- европеоидная раса;

- пожилой возраст матери.

**Клинические формы:**

-Нодулярная (очаговая) форма, самая частая. Представлена в виде единичного очага.

-Сегментарная форма: соответствует сегменту/дерматому. С этой формой чаще всего ассоциированы синдромальные варианты младенческой гемангиомы.

-Мультифокальные (многоочаговые) – редкие формы. При наличии более 1, но менее 5 очагов, могут говорить о гемангиоматозе; при наличии множественных мелких (несколько миллиметров в диаметре) гемангиом речь идет о милиарном гемангиоматозе, который часто ассоциируется с висцеральными поражениями (чаще всего речь идет о наличии гемангиом в печени печени).

**Типы гемангиом в зависимости от глубины поражения кожи и подлежащих тканей:**

1. Поверхностная (кожная) (50-60%). Гемангиома бугристая, ярко-красная, с

четкими краями, выступающая над здоровой кожей, с шероховатой (зернистой)

поверхностью. По форме она может быть локальной (нодулярной или

сегментарной) или диффузной.



1. Подкожная (15%) представляет собой опухолевидное образование с

четкими границами. Кожа над опухолью от обычной окраски до разной степени синюшности, может быть окружена поверхностной расширенной венозной сетью. Располагается подкожная гемангиома в глубоких слоях дермы и гиподерме. Гемангиома имеет плотноэластическую консистенцию, слегка теплая на ощупь, но безболезненная и не пульсирующая.



1. Смешанная гемангиома (25-35%) имеет две составляющие: поверхностную бугристую и более глубокую - подкожную, которая выходит за границы первой, образуя синюшный ареол. Занимает всю дерму и гиподерму. Как правило, смешанная ИГ представлена в виде единичного фокуса, но бывают и множественные. В последнем случае они могут сочетаться с висцеральным поражением.



1. Помимо описанных 3-х классических типов гемангиом, выделяют еще 4-ую, атипичную форму. Речь идет о наличии с рождения «образования» на коже, которое напоминает изменения, предшествующие развитию гемангиомы, так называемые инициальные изменения: слегка возвышающееся эритематозное пятно с тоненькими телеангиэктазиями. Особенностью является практически полное отсутствие пролиферативной фазы (менее 25% от общей площади поверхности поражения подвергается пролиферации). Большинство таких гемангиом локализуются на коже нижних конечностей. Пораженная конечность отечная с инфильтрацией подлежащих тканей.

**Эволюция гемангиом.**

Гемангиомы представляет собой «динамическую опухоль», то есть она изменяется, претерпевая три фазы развития: фазу роста, стабилизации и регресса, которым соответствует аналогичная гистологическая фаза.

Обычно в 70% случаях ИГ при рождении отсутствуют и начинают проявляться лишь через несколько дней/недель после рождения. Необходимо отметить, что подкожные формы могут быть клинически выявлены лишь к возрасту 2-3-х месяцев.

Инициальные проявления могут быть представлены в 1/3 случаев локальными изменениями кожи в виде бледного пятна, либо в виде бледно- розового пятна/капиллярной сетки, которые в течение последующих нескольких недель/месяцев прогрессивно растут (фаза ранней и быстрой пролиферации сменяется фазой поздней и медленной пролиферации), принимая вид классической гемангиомы.

Фаза пролиферации завершается обычно к 6-8 месяцам для поверхностных форм, или может продлиться до 9-12 месяцев для подкожных и смешанных форм.

В 80% случаев гемангиома удваивает свой размер, достигая, как правило, финального объема к возрасту 5-6 месяцев, в 5% случаев размер утраивается. И в очень редких случаях (менее 5%) смешанные гемангиомы достигают гигантских размеров, а пролиферативная фаза может длиться до 24 месяцев.

Приблизительно с возраста 8-9 месяцев начинается фаза стабилизации, которая длится от 12 до 36 месяцев. В этот период завершается рост ИГ и начинается медленная спонтанная инволюция, которая клинически манифестирует с центрального просветления у кожных гемангиом и «оседания» мягких тканей при подкожных формах. Иногда фаза роста и регресса может протекать параллельно. В 60% гемангиом полностью регрессирует к 4 годам, в 76% - к 7 годам, оставляя после себя остаточные проявления-резидуальный «дряблый карман».

Средний возраст завершения фазы инволюции – 3,5 года. Необходимо

отметить, что подкожные формы имеют более медленную инволюцию, чем поверхностные (кожные). Они могут регрессировать не полностью, оставляя после себя фиброзно-жировую ткань. Иногда кожа может стать дряблой из-за потери эластических волокон или развить изменения по типу телеангиэктазий.



**Эти особенности течения гемангиом оправдывают позицию наблюдения при условии, если гемангиома не сопровождается осложнениями.**

**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 томография, ангиография, реовазография, магнитно-

резонансная томография.

Гемангиомы необходимо дифференцировать с поверхностными и

глубокими сосудистыми мальформациями. Сосудистые мальформации в отличии от гемангиом являются пороками развития сосудов кожи и 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.

**Лечение.**

Пациентам с ИГ **рекомендуется** начало лекарственной терапии в следующих ситуациях:

-Инфантильные гемангиомы, сопровождающиеся/угрожаемые нарушением витальных функций: гемангиома подглоточной локализации, гемангиома гигантских размеров, локализация гемангиом в печени (риск сердечной недостаточности), локализация в ЦНС (риск компрессии), локализация в желудочно-кишечного тракта (риск кровотечений), сегментарные формы

-Гемангиомы, сопровождающиеся/угрожаемые риском функциональных нарушений/косметических дефектов: в области орбиты или века (риск амблиопии), слухового прохода (снижение слуха), губы, носа, перинеальной области вблизи естественных отверстий;

-Гемангиомы, сопровождающиеся изъязвлением, вторичным инфицированием, кровотечением и болевым синдромом.

В качестве первой линии системной терапии младенческих гемангиом рекомендуется пероральный пропранолол. Пропранолол является стандартным методом лечения гемангиом, требующих системной терапии. Благоприятный эффект пропранолола был обнаружен случайно, после этого пропранолол, неселективный антагонист адренорецепторов Р1 и р2, стал предпочтительным препаратом для лечения. В проведенных исследованиях общая эффективность пропранолола (определявшаяся как частота отличного, хорошего или умеренного ответа) составила 98,97% по сравнению с 31,25% в группе наблюдения.

**Подбор стартовой дозы пропраналола** проводится в стационарных условиях (3–4 дня).

До начала лечения пропранололом следует выявить потенциальные риски,

связанные с его применением, изучить анамнез, провести клиническое

обследование пациента, включая измерение частоты сердечных сокращений, аускультацию сердца и легких. При подозрении на патологию сердечной деятельности следует обратиться к специалисту до начала применения препарата, чтобы выявить возможные противопоказания.

**Предварительные исследования:**

• ЭКГ, эхокардиография;

• при подкожных гемангиомах — допплеровская сонография;

В случае острого заболевания дыхательных путей следует отложить начало применения препарата до полного выздоровления ребенка. Во время лечения если ребенок не в состоянии принимать пищу, отказывается от кормления или у него рвота, рекомендуется пропустить прием препарата. При отсутствии уверенности, что ребенок получил полную дозу препарата (например, в случае срыгивания), не следует повторно давать ребенку данную дозу.

В зависимости от возраста ребенка лечение пропранололом

составляет 6 месяцев и в случае необходимости или ребаунд-

синдрома может быть продолжена или возобновлена. В случае рецидива заболевания после завершения терапии лечение может

быть назначено повторно при наличии удовлетворительной реакции.

Для лечения тонких и/или поверхностных младенческих гемангиом может применяться местная терапия тимололом 0,5% (тимололоммалеатом). В доступной литературе описываются результаты у пациентов, получающих местное лечение тимололом, при этом средняя оценка ожидаемой редукции гемангиом составляла 62%.

С появлением b-блокаторов хирургическое и лазерное лечение у детей применяется значительно реже. У детей раннего возраста хирургические вмешательства, как правило, не проводятся, т.к. в этом возрасте риски, связанные с анестезией, являются более серьезным, а гемангиома имеет высокую степень кровоснабжения, что создает высокий риск кровотечения и неблагоприятного исхода.

Хирургическая резекция также является важным методом коррекции

остаточных проявлений гемангиомы после ее инволюции (дефектов в виде

атрофии кожи, рубцов, избытков фиброзной ткани, телеангиоэктазий и/или

анатомических деформаций в области носа, ушей или губ).

В большинстве случаев разумно отложить операцию до достижения ребенком возраста 3-5 лет, поскольку: поражение может в значительной степени разрешиться, не оставляя деформаций, требующих вмешательства.

Со временем поражение обычно уменьшается, что облегчает последующее проведение операции и позволяет уменьшить рубец и в процессе

инволюции гемангиома замещается жировой тканью и степень ее

васкуляризации уменьшается, что делает операцию более безопасной.

**Лазеротерапия**

Является современным лечебным и косметически эффективным методом

лечения поверхностных гемангиом. При неполной инволюции сосудистого

компонента на коже поверхностной МГ хороший эффект дает этапная

лазерная терапия как метод выбора лечения. Она же проводится при

остаточной сосудистой сетке, обусловленной расширенными мелкими

венами, образовавшимися от давления очага гемангиомы на кожу. Для

лечения детей с сосудистыми образованиями применяются различные виды лазеров: неодимовый лазер на гранате, лазер на парах меди, лазер на парах бромида меди, александритовый, диодный лазер. Однако в настоящее время наиболее эффективными признаны импульсные лазеры на красителях с ламповой накачкой. Лечение многоэтапное, проводится от 4 до 10 сеансов лазерной терапии с частотой 1 раз в 1-1,5 мес. 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.

**Заключение:**

Особенности течения гемангиом оправдывают позицию **наблюдения** при условии, если гемангиома не сопровождается осложнениями.

Пропранолол и другие бетта-блокаторы произвели революцию в лечении инфантильных гемангиом. Изучение механизмов его действия привело к новому пониманию патофизиологии и лечения.

Преимуществом такого лечения является то, что достигается хороший

косметический эффект без оперативного вмешательства и наркоза.