

ГЛИБОКІ ГЕМАНГІОМИ

Добржанська Є.І., Дащук А.А.

Харківський національний медичний університет

Ключові слова: гемангіоми, синдром Касабаха-Меррітта, судинні мальформації, невус, клініка, лікування

Глибокі (кавернозні) гемангіоми є скупченням розширених судин у глибині дерми та підшкірної клітковини, які присутні при народженні. Очевидно, локалізовані та поверхневі венозні ураження можуть співіснувати з венозними екстазіями та аномаліями глибоких вен. Клінічно вони виглядають як бліді, забарвлені в шкірі, червоні чи сині маси, які нечіткі та округлі. Гіпергідроз над ураженням є поширеним явищем, а також часто виникають повторювані епізоди тромбофлебіту в осередках або поблизу них. Як і поверхневі гемангіоми, ураження збільшуються протягом кількох місяців, стають постійними на невизначений період, і потім настає спонтанна роздільна здатність.

Синдром Касабаха-Меррітта є варіантом дисемінованого внутрішньосудинного згортання (ДВЗ), при якому тромбоцити та фактори згортання крові локально знаходяться і споживаються в рамках гігантської гемангіоми.

Про цей розлад можна думати, коли у дітей з великими гемангіомами присутні блідість, петехії, синці, легкі синці, тривала кровотеча з поверхневих саден або швидкі зміни у розмірі. Існує тромбоцитопенія, мікроангіопатична гемолітична анемія і гостра або хронічна коагулопатія у зв'язку з гемангіомою, що швидко збільшується. Причина ДВЗ невідома, але кров у венозних синусоїдах статична, аномальний ендотелій може активувати як тромбоцити, так і контактні фактори. Синдром Касабаха-Меррітта найчастіше зустрічається у маленьких дітей протягом перших кількох тижнів життя, але може зустрічатися і у дорослих.

Більшість гемангіом дуже великі і виникають на кінцівках чи тулубі. Преднізон від 2 до 4 мг/кг/день показаний, коли гемангіома швидко збільшується та кількість тромбоцитів різко падає. Початкова відповідь часто неадекватна, і потім необхідне комбіноване лікування стероїдами та опроміненням. Інтерферон (ІФН- α) також використовується у терапії, а доза стероїдів знижується.

Гемангіоми, пов'язані з вродженими порушеннями. Зв'язок гемангіом із вродженими аномаліями зустрічається рідко. Більшість судинних уражень, пов'язаних з вродженими вадами розвитку та синдромами, є вади розвитку, такі як винна пляма, або інші справжні вади розвитку судин і не є гемангіомами. Декілька синдромів вади розвитку мають зв'язок із шкірними гемангіомами. До них відносяться синдром РНАСЕ (порок розвитку головного мозку, множинні гемангіоми, аномалії артерії, такі як коарктація аорти, вади серця,

аномалії ока), абдомінальні та стернальні дефекти середньої лінії в поєднанні з гемангіомами обличчя, а також аномалії спинного мозку гемангіоми. Великі лицьові гемангіоми (що займають щонайменше одну четверту половину поверхні обличчя) можуть бути пов'язані з пороком розвитку Денді-Уокера (кістозне розширення четвертого шлуночка в задню черепну ямку) або іншими аномаліями головного мозку задньої ямки (наприклад, гіпопластичний мозок).

Офтальмологічні розлади (хоріоїдальна гемангіома, мікрофтальм і косоокість) також можуть бути присутніми. Дослідження мозку мають бути виконані у всіх безсимптомних новонароджених з великими лицьовими гемангіомами для оцінки гідроцефалії та аномалій четвертого шлуночка.

Пороки розвитку. Судинні мальформації – це аномалії, що виникають внаслідок вроджених помилок морфогенезу судин. У разі збільшення судинних мальформацій клітинна проліферація відсутня. Вони розширюються зі зростанням дитини через прогресуючу ектазію, викликану змінами в крові або лімфотоці та тиску.

Полум'яний невус - це вроджена вада розвитку судин, яка зазвичай зачіпає обличчя і шию новонароджених, хоча ураження були описані майже у всіх місцях, у тому числі і на слизових оболонках. Ураження є судинною ектазією, а не проліферативним процесом. Це відбувається в результаті прогресуючого розширення судин існуючих кровеносних судин.

Спостерігається зменшення нервових волокон, пов'язаних із ектатичними кровеносними судинами, вважається, що ураження є результатом неврального дефіциту симпатичної іннервації кровеносних судин.

Найчастіше ці відмінні ураження є аномаліями розвитку, які передаються генетично. Вони є при народженні у 0,1–0,3% немовлят. Ці плями є серйозною косметичною проблемою, яка не зникає з віком. Ці ураження зазвичай односторонні; часто зустрічаються на обличчі, але вони також можуть з'являтися в будь-якому місці на тілі. Вони можуть мати діаметр кілька міліметрів або можуть охоплювати всю кінцівку. Розмір залишається стабільним упродовж усього життя. Полум'яний невус з'являється при народженні у вигляді плоскої, неправильної, червоно-фіолетової плями. Спочатку ураження є гладкими, але пізніше вони можуть стати папульозними, імітуючи поверхню каменю. У двох третин усіх пацієнтів до п'ятого десятиліття життя розвивається вузлуватість чи гіпертрофія. На відміну від інших плям, полум'яний невус має тенденцію темніти з віком. Уся глибина дерми містить численні розширені капіляри. Приблизно у 10% всіх пацієнтів з лицьовими винними плямами спостерігається глаукома без лептоменінгеального ураження. Іпсилатеральна глаукома часто зустрічається, коли запалення невуса включає як офтальмологічну, так

і верхньощелепну гілку трійчастого нерва, але малоімовірно, коли шкіра обличчя уражена в одному з верхніх відділів цього черепно-мозкового нерва. Розширені кон'юнктивальні судини часто зустрічаються при ураженні повік, але ці дані не корелюють з наявністю або відсутністю глаукоми.

Системні синдроми. Полум'яний невус може бути компонентом нейрошкірних синдромів, таких як синдром Стерга-Вебера (полум'яний невус у ділянці трійчастого нерва) або синдром Кліппеля-Треноне-Вебера. Коли це відбувається за середньою лінією спини, запалення невуса може бути пов'язане з основною артеріовенозною мальформацією спинного мозку.

Синдром Стерга-Вебера (SWS) – це вроджене нейрошкірне захворювання з аномалією капілярів обличчя («пляма від вина»), аномальні кровоносні судини головного мозку (лептоменінгеальна ангиома) або аномальні кровоносні судини в оці, що схильні до глаукоми. Існують варіанти, коли тільки одна з цих трьох структур пов'язана із судинною мальформацією. У цих пацієнтів можуть розвинутися судоми, головні болі та мігрені, нападopodobні напади, вогнищеві неврологічні порушення, проблеми зі зором і когнітивні порушення. SWS виникає спорадично і є вродженим. Жодних моделей успадкування не виявлено. Синдром Стерга-Вебера складається з великого лицьового полум'яного невуса офтальмологічного відділу трійчастого нерва (чоло, око і верхньощелепна область) та іпсилатерального лептоменінгеального ангиоматозу. Двостороннє запалення невуса трапляється у 40% пацієнтів. Епілепсія та розумова відсталість зустрічаються у багатьох пацієнтів. Глаукома, буфтальм та сліпота присутні у 30–60% випадків. Пацієнти, які не мають запалення невуса в областях, що обслуговуються 1 і 2 гілками трійчастого нерва, не мають ознак або симптомів ураження очей та/або центральної нервової системи. Полум'яний невус повік, двосторонній розподіл невуса і односторонній невус, що залучає всі три гілки трійчастого нерва, пов'язані зі значно більшою ймовірністю виникнення ускладнень для очей та/або ЦНС. Двадцять чотири відсотки пацієнтів із двостороннім запаленням невуса та трійчастого нерва мають ураження очей та/або ЦНС, порівняно з 6 відсотками пацієнтів із односторонніми ураженнями. Всі ті, у кого є ускладнення очей та/або ЦНС, мають на повіках невус, у 91% залучені як верхня, так і нижня повіка, тоді як у 9% - лише нижня повіка. У жодного з тих, у кого тільки є полум'яний невус верхньої повіки, немає ускладнень з боку очей та/або ЦНС. Таким чином, пацієнти з полум'яним невусом повік, двосторонніми ураженнями та односторонніми ураженнями, що включають всі три відділи трійчастого нерва, повинні бути досліджені на предмет глаукоми або уражень ЦНС.

Синдром Кліппеля-Треноне характеризується тріадою капілярних та венозних мальформацій, венозною варикозною хворобою та гіперплазією м'яких тканин – і, можливо, кістки – у ураженій ділянці. Якщо додатково є артеріовенозний свищ, використовується термін синдром Парк-Вебера. Нижня кінцівка є найчастіше задіяною областю.

Лікування. Лазеротерапія ефективна при ураженнях середньої лінії у дорослих та дітей. Центрофасціальні ураження та ураження, що зачіпають верхньощелепні області у дорослих та дітей, реагують менш сприятливо, ніж ураження, розташовані в інших місцях на голові та шиї. Хворі лікуються амбулаторно. Пацієнти віком до 12 років зазвичай потребують деякої форми седації або анестезії, оскільки процедура є болісною і необхідно мати контакт під час процедури.

Косметичний вигляд деяких пацієнтів із запаленням невуса може бути значно покращений за допомогою забарвленого водостійкого макіяжу Covermark. Dermablend є аналогічним продуктом.

Так звані плями лосося (укус лелеки, поцілунок ангела) насправді є різновидами полум'яного невуса. Вони є приблизно у 40-70% новонароджених. Це червоні, неправильні, макулярні плями, що у результаті розширення шкірних капілярів. Найбільш поширена ділянка знаходиться на потилиці, де ураження називається укусом лелеки. Вони часто непомітні та вкриті волоссям. Плями лосося на обличчі зникають протягом 1 року, але плями на потилиці можуть зберігатися протягом усього життя.

Капілярна гемангіома (Вишнева гемангіома). Найбільш поширеним пороком розвитку судин є доброякісна гемангіома у вигляді вишні або стареча гемангіома. Ці гладкі, щільні, темно-червоні папули розміром 0,5-5 мм зустрічаються практично у всіх після 30 років і збільшуються з віком. Вони найбільш поширені на спині і варіюються у кількості від кількох до сотень. У деяких вагітних спостерігається підвищена кількість капілярних гемангіом під час вагітності, деякі розвиваються у післяпологовому періоді. Травма викликає легку кровотечу. Папули легко видаляються за допомогою висічення або електродеструкції.

Ангіокератоми є ураженнями, що характеризуються розширенням поверхневих шкірних кровоносних судин і гіперкератозом вищележачого епідермісу. Термін застосовується до чотирьох різних судинних мальформацій. Найбільш поширеними є ангіокератоми мошонки (плями Фордайса) або вульви, що характеризуються множинними 2-3-міліметровими червоно-фіолетовими папулами, які іноді кровоточать після травми. Початок захворювання – від 20 до 50 років. Підвищений венозний тиск може бути пов'язаний із вагітністю та гемороем. За бажання видалення виконується простим висіченням або електродеструкцією. Інші форми ангіокератоми рідкісні. Вони складаються з червоно-коричнево-чорних гіперкератотичних бляшок різного розміру та розташування. Численні шкірні ангіокератоми

(angiokeratoma corporis diffusum) є частиною хвороби Фабрі-Андерсона.

Венозна гемангіома це темно-сині, злегка підняті, від 0,2 до 1 см, куполоподібні осередки ураження, що складаються з розширеного, наповненого кров'ю судинного каналу. Вони поширені на відкритих для сонця поверхнях: червона облямівка губ, шкіра обличчя та вух. Ураження нагадують меланому, але сильний стиск витісняє кров і доводить, що вона судинна. Вони іноді кровоточать після травми та можуть бути видалені за допомогою електродеструкції або лазера.

Лімфангіома (лімфатична мальформація)

Ці мальформації складаються з розширених лімфатичних каналів, що зв'язуються з глибшими лімфатичними каналами. Поява уражень порівнювалося з ікрою («ікра жаби»). Вони складаються з крихітних до 5 мм, згрупованих, напівпрозорих або геморагічних бульбашок на матово-червоній або коричневій основі. Деякі ураження містять суміш судинних та лімфатичних каналів. Ураження можуть з'являтися в умовах постмастектомії, лімфедми внаслідок пошкодження лімфатичної системи після операції та опромінення. Це називається вторинною лімфангіомою (лімфангіектазією). Вади розвитку складаються з набору підшкірних лімфатичних судин з товстою м'язовою оболонкою, що сполучаються через розширені канали, вистелені лімфатичним ендотелієм, з поверхневими везикулами. Немає зв'язку між кістами та сусідніми нормальними лімфатичними вузлами. Скорочення м'язової оболонки може витіснити рідину на поверхню та створити везикули. Глибина і рівень залучення не можуть бути адекватно оцінені при зовнішньому шкірному обстеженні. Магнітно-резонансна томографія використовується для точної діагностики ступеня залучення лімфатичних судин.

Лікування показано з косметичних причин і для запобігання витоку рідини та приєднання інфекції. Ушкодження повторюються, якщо глибокі сполучені судини не видалені або зруйновані. Невеликі групи судин можуть бути зруйновані за допомогою електрохірургії. Хірургічне видалення підшкірних судин, що залишають достатньо шкіри для первинного закриття, призводить до прийнятних показників лікування. Залишкові шкірні пухирці, відокремлені від кіст, що лежать в їх основі, регресують. Поверхневі лімфатичні судини випаровуються, а канали зв'язку з глибшими судинами закриваються за допомогою CO₂-лазера.

Література:

1. Дашук А.М. Кожные болезни. Х.: ТОВ «ЕСТЕТ ПРІНТ », 2019:139с.

2. Вольф К., Лоуэлл А. Голдсмит, Стивен И. Кац и др. Дерматология Фицпатрика в клинической практике: в 3 Т. Пер. с англ.,

общ. ред. Акад. А.А.Кубановой. М.: Издательство Панфилова; БИНОМ. Лаборатория знаний; 2012 - Т 3. – С.

3. Степаненко В.І., Сизон О.О., Шупенько Н.М. та ін. Дерматологія, венерологія: підручник. К.:КІМ. 2012:904с.

4. Томас П.Хэбиф Кожные болезни. Диагностика и лечение. Пер. с англ. – 4-е изд. - М.: МЕДпресс-информ,; 2016: 704 с.:ил.

ГЛИБОКІ ГЕМАНГІОМИ

Добржанська Є.І., Дащук А.А.

Глибокі (кавернозні) гемангіоми є скупченням розширених судин у глибині дерми та підшкірної клітковини, які присутні при народженні. Очевидно, локалізовані та поверхневі венозні ураження можуть співіснувати з венозними екстазіями та аномаліями глибоких вен. Клінічно вони виглядають як бліді, забарвлені в шкірі, червоні чи сині маси, які нечіткі та округлі. Гіпергідроз над ураженням є поширеним явищем, а також часто виникають повторювані епізоди тромбофлебіту в осередках або поблизу них. Як і поверхневі гемангіоми, ураження збільшуються протягом кількох місяців, стають постійними на невизначений період, і потім настає спонтанна роздільна здатність.

DEEP HEMANGIOMAS

Dobrzhanska E.I., Dashchuk A.A.

Deep (cavernous) hemangiomas are collections of dilated vessels deep in the dermis and subcutaneous tissue that are present at birth. Apparently, localized and superficial venous lesions may coexist with venous ectasias and deep vein abnormalities. Clinically, they appear as pale, skin-colored, red or blue masses that are indistinct and rounded. Over-lesion hyperhidrosis is common, and recurrent episodes of thrombophlebitis occur frequently in or near lesions. Like superficial hemangiomas, lesions enlarge over several months, become permanent indefinitely, and then spontaneously resolve.