

СОСУДИСТЫЕ ОПУХОЛИ И ПОРОКИ РАЗВИТИЯ

Добржанская Е.И., Дашук А.А., Деркач Ю.В.

Харьковский национальный медицинский университет

г. Харьков, Украина

Ключевые слова: гемангиомы, пороки развития, клиника, лечение

Ряд врожденных сосудистых поражений находятся в коже. Большинство из них представляют пороки развития и не являются генетически детерминированными. Сосудистые структуры могут быть ненормальными по размеру, ненормальными по количеству или в этих двух вариантах. Двумя основными категориями являются гемангиомы и пороки развития сосудов.

Гемангиомы - это сосудистые опухоли, состоящие из гиперпластических эндотелиальных клеток сосудов, которые обладают способностью к чрезмерной пролиферации, но обычно подвергаются возможной регрессии и инволюции. Сосудистые мальформации - это гемартомы зрелых эндотелиальных клеток. Сосудистые мальформации возникают в результате структурных аномалий зрелых эндотелиальных клеток, которые обычно присутствуют при рождении и не подвергаются гиперплазии с быстрой пролиферацией. Они имеют нормальный характер роста и пропорционально увеличиваются по мере роста ребенка. Они не разрешаются спонтанно.

Различие между винным пятном и гемангиомой может быть затруднено в течение первых нескольких недель жизни.

Гемангиомы младенчества - это доброкачественные новообразования, возникающие в результате быстрой пролиферации эндотелиальных клеток. После начальной пролиферирующей фазы многие подвергаются полной регрессии с фиброзом. Цвет зависит от его местоположения. Гемангиомы с участием папиллярной дермы (поверхностные клубничные гемангиомы) красные; те, которые находятся в ретикулярной дерме и подкожно-жировой клетчатке, голубые или бесцветные (глубокие, кавернозные гемангиомы). Все имеют одинаковые сосудистые компоненты и гистопатологию. Ранние гемангиомы являются высокочелюстными, и в строме присутствуют многочисленные тучные клетки. Сосудистые пространства могут иметь особенности капилляров, венул и артериол. Прогрессирующий интерстициальный фиброз возникает во время регрессии. Тромбоцитопеническая пурпура и хроническая коагулопатия, осложняющая очень большие гемангиомы, носит название синдром Касабаха-Мерритта.

Суперфициальные гемангиомы

Поверхностные (клубничные) гемангиомы могут присутствовать при рождении, но чаще появляются в течение первых 2 недель жизни у

1-3% младенцев; соотношение женщин и мужчин составляет 3:1. У многих детей есть один очаг, но от 15% до 20% имеют несколько очагов. Большинство из них представляют собой небольшие безвредные родимые пятна, которые увеличиваются в течение 8–18 месяцев, а затем медленно регрессируют в течение следующих 5–8 лет, оставляя нормальную или слегка измененную кожу. Они состоят из набора расширенных сосудов в дерме, окруженных массами пролиферирующих эндотелиальных клеток. Эти клетки отвечают за уникальные характеристики роста. Повреждения начинаются как узловые массы или как плоские, плохо определенные, телеангиэктатические пятна, которые принимаются за ушибы. Поверхностные гемангиомы быстро растут в течение недель или месяцев, образуя узелковые, выпуклые, сжимаемые массы от нескольких миллиметров до нескольких сантиметров. В редких случаях поражения могут охватывать почти всю конечность. Они ярко-красные с четкими границами. Жизненно важные структуры могут быть сжаты, и быстро растущие области могут изъязвляться.

Гемангиомы могут блокировать зрение, мешать питанию или дыханию или мешать слуху при локализации в наружном слуховом канале. Изъязвление может осложниться рецидивирующим кровотечением. Неактивная фаза, продолжающаяся несколько месяцев, сопровождается фиброзом и инволюцией. Около 30% поражений проходят к третьему дню рождения, 50% к пятому и 70% к седьмому. Масса очага уменьшается и обесцвечивается во время процесса рубцевания. Инволюция начинается в большинстве случаев к 3 годам. Регрессия характеризуется появлением нормальной структуры кожи (примерно в 70% случаев) или атрофией, рубцеванием, телеангиэктазией, изменениями пигментации и деформацией.

Гемангиомы в младенчестве в определенных местах могут быть связаны с другими аномалиями или иметь риск развития осложнений. Большинство осложнений возникает во время фазы пролиферативного роста.

Небольшие участки кровотечения и изъязвления обрабатывают влажно-высыхающими повязками. Повреждения с функциональными нарушениями, глубокими изъязвлениями или инфекцией нуждаются в лечении.

Ультразвуковое исследование, рентгенография или магнитно-резонансная томография выполняется у детей с множественными кожными гемангиомами, чтобы исключить вовлечение внутренних органов.

При изъязвлении используют местные и системные антибиотики, системные и внутриочаговое введение кортикостероидов, импульсный лазер на красителях, интерферон альфа-2а и обезболивающие.

При местном уходе за раной используют влажно-высыхающие повязки (физиологический раствор, раствор Бурова). Гель метронидазол или мазь мупироцин используют при присоединении пиодермии, а также назначают системные антибиотики (цефалоспорины первого поколения).

Быстро растущие поражения или те, которые могут создавать помехи для жизненно важных структур, таких как глаза, слуховые проходы и дыхательные пути, следует сначала лечить преднизолоном, вводимым в разделенных дозах два раза в день.

Пролиферативная фаза ингибируется, а гемангиома уменьшается в размерах. Лечение следует продолжать до прекращения роста или уменьшения гемангиомы. Большинство повреждений стабилизируются и заметно регрессируют через 2-4 недели. Преднизолон затем может быть назначен в виде однократной утренней дозы, постепенно уменьшающейся на несколько дней, и затем отменен. Скорость сужения зависит от нескольких факторов (например, от возраста ребенка, показаний к лечению, любых токсических эффектов и т.д.). Пероральное введение преднизолона (от 2 до 3 мг/кг в день) в среднем за 1,8 месяца до сужения имело ответ у 84% больных в виде стабилизации или сокращения большинства растущих кожных гемангиом. Поскольку почти 40% пациентов имеется улучшение с сужением сосудов, короткие курсы продолжительностью от 2 до 3 недель, вероятно, неадекватны. Иногда могут потребоваться более высокие дозы и более длительное лечение. Второй курс лечения назначается при рецидивах. Поражения, которые не регрессируют к концу детства, могут быть удалены хирургически.

Внутриочаговое введение стероидов (триамцинолон от 10 до 20 мг/мл, с максимальной инъекцией от 3 до 5 мг/кг на процедуру) используются для быстро расширяющихся и изъязвленных поражений. Используются множественные инъекции в опухоль, и процедуру можно повторять несколько раз с интервалом от 4 до 8 недель. Периорбитальные гемангиомы были связаны с офтальмологическими осложнениями в 40-80% случаев. Косоглазие и амблиопия являются наиболее распространенными из них.

Внутриочаговые стероиды часто используются офтальмологом для лечения поражений, которые не реагируют на пероральные стероиды. В большинстве случаев клинический ответ отмечается в течение 1-3 дней. Первое изменение - это побледнение сосудистого рисунка с последующей быстрой регрессией массы в размере. Инволюция наиболее быстрая в первую или вторую неделю после лечения. Оклюзия сетчатки является потенциальным риском. Хирургия используется для поражений, которые не реагируют на кортикостероиды.

Импульсный лазер на красителе для сосудистой системы (с ламповой накачкой) - это метод лечения поверхностных кожных гемангиом в местах потенциального нарушения функций и на лице. Желтый лазерный свет поглощается оксигемоглобином. Короткие импульсы используются для нагрева только целевых сосудов без воздействия на окружающие ткани. Гемангиомы с глубоким компонентом не реагируют, потому что воздействие импульсного лазера на красителе (PDL) ограничено глубиной повреждения сосудов до 1,2 мм.

Даже полностью поверхностные капиллярные гемангиомы толщиной более 3–4 мм реагируют регрессируют медленно и не полностью после нескольких процедур.

Раннее терапевтическое вмешательство может не предотвратить пролиферативный рост более глубокого или подкожного компонента гемангиомы. Рекомендации по рекомендации лазерной терапии включают в себя расположение и вероятность функциональных нарушений, изъязвлений или локализации в области повышенного риска изъязвления (например, в области подгузника), а также в анатомических областях, где существует проблема косметического обезображивания. Лечение лицевых гемангиом, которые не регрессируют к школьному возрасту, проводится импульсным лазером на красителях, в том числе для удаления остаточных телеангиэктазий, связанных с регрессией. По крайней мере, у 75% пациентов могут уменьшиться поражения на 50%. У младенцев лечение может быть более эффективным, чем у взрослых. Как правило, требуется шесть сеансов лечения. Боль невыносима для младенцев и детей младшего возраста. Требуется местная или общая анестезия. Немедленное потемнение кожи является вторичным по отношению к внутрисосудистому коагуляту. Потемнение разрешается через 1 или 2 недели. Рубцы, рубцовая атрофия и пигментные изменения развиваются примерно у 1% пациентов. Нет никаких возрастных ограничений для лечения импульсным лазером на красителе, даже недоношенные дети могут проходить терапию. Поверхностная коагуляция с аргоновыми лазерами и более глубокая коагуляция с ниодимовыми, могут также использоваться YAG-лазеры связаны со значительным рубцеванием и, как правило, не используются.

Крем Имиквимод использовался для лечения детских гемангиом в пролиферативной фазе. Крем наносится три раза в неделю в течение 4 недель. Из-за воспаления с эритемой и коркой, период отдыха составлял 2 недели. Отмечено заметное уменьшение воспаления и размеров. Лечение повторяется и продолжается еще 2 недели. Полная регрессия отмечается через 4 недели.

Плюсы и минусы хирургического подхода должны быть рассмотрены, потому что рубец после операции может быть хуже, чем

результаты спонтанной регрессии. Эстетическая коррекция может быть отложена до момента инволюции в возрасте от 8 до 10 лет для устранения остаточных рубцов или удаления фиброзно-жировой ткани.

Ранняя эксцизионная хирургия показана при функциональных или угрожающих жизни гемангиомах, когда фармакологическая терапия неэффективна или не переносится. Это происходит приблизительно в возрасте 4 лет. Ранняя операция рассматривается для детей с очень большими или смешанными (подкожными и кожными) кожными или слизистыми гемангиомами головы и шеи, где необратимые и неэстетичные рубцы являются предсказуемыми.

Интерферон альфа-2b (антиангиогенный белок) является вариантом для стероид-резистентных, интерференционных и/или угрожающих жизни гигантских гемангиом. Он медленно останавливает рост гемангиом и может привести к более высокой скорости регресса, чем при использовании кортикостероидов. Подкожные инъекции от 1 до 3 миллионов единиц/м² в день интерферона альфа-2b в течение первого месяца, а затем каждые 48-72 часа, в зависимости от развития в каждом конкретном случае. Лечение длится от 3 до 12 месяцев. Происходит уменьшение объема и ремиссия их осложнений. Терапия, как правило, хорошо переносится детьми. Побочные эффекты включают лихорадку, нейтропению и повышение уровня аминотрансферазы в сыворотке крови и нейротоксичность. Лихорадка и недомогание лечатся ацетаминофеном. Большинство экспертов ограничивают использование интерферона-альфа теми младенцами с угрожающей для жизни или тяжелой функциональной гемангиомой, которые не реагируют на стероидную терапию. Снижение уровня основного фактора роста фибробластов (bFGF) в моче коррелировало с инволюцией гемангиомы. Пациенты, которые получают интерферон альфа-2b и преднизолон имеют более быстрый клинический эффект.

Литература:

1. Дашук А.М. Кожные болезни. Х.: ТОВ «ЕСТЕТ ПРИНТ », 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.И., Сизон О.О., Шупенко Н.М. и др. Дерматология, венерология: учебник. К.:КИМ. 2012:904с.
4. Хэбиф П.М. Кожные болезни. Диагностика и лечение. Пер. с англ. М.: Практика; 2007: 672 с.

СОСУДИСТЫЕ ОПУХОЛИ И ПОРОКИ РАЗВИТИЯ

Добржанская Е.И., Дашук А.А., Деркач Ю.В.

В статье рассматриваются сосудистые опухоли и пороки развития. Ряд врожденных сосудистых поражений находятся в коже. Большинство из них представляют пороки развития и не являются генетически детерминированными. Сосудистые структуры могут быть ненормальными по размеру, ненормальными по количеству или в этих двух вариантах. Двумя основными категориями являются гемангиомы и пороки развития сосудов.

СУДИННІ ПУХЛИНИ І ВАДИ РОЗВИТКУ

Добржанская Е.И., Дашук А.А., Деркач Ю.В.

У статті розглядаються судинні пухлини і вади розвитку. Ряд вроджених судинних уражень знаходяться в шкірі. Більшість з них представляють пороки розвитку і не є генетично детермінованими. Судинні структури можуть бути ненормальними за розміром, ненормальними за кількістю або в цих двох варіантах. Двома основними категоріями є гемангіоми і пороки розвитку судин.

VASCULAR TUMORS AND MALFORMATIONS

Dobrzhanskaya E.I., Dashchuk A.A., Derkach Yu.V.

The article deals with vascular tumors and malformations. A number of congenital vascular lesions are found in the skin. Most of them represent developmental defects and are not genetically determined. Vascular structures can be abnormal in size, abnormal in number, or both. The two main categories are hemangiomas and vascular malformations.