

ГЛАВА 4

Сосудистые мальформации

Сосудистые мальформации или ангиодисплазии — врожденные пороки развития сосудистой сети, возникающие в эмбриогенезе (гипер-, гипо- или аплазия сосудов, аномальные соустья).

Эпидемиология. Частота выявления в популяции 0,3–0,5% вне зависимости от пола [1].

Этиология. Неизвестна. Герминальные мутации в генах, отвечающих за рост и развитие сосудов, дифференцировку клеток [2, 3]. Изменения нервной регуляции скорости кровотока в сосудах КМ за счет уменьшения количества нейронов, связанных с расширенными сосудами [4–6].

Патогенез. Неизвестен. По данным литературы, мальформации возникают при формировании эмбриональной сосудистой системы на 4–8-й неделе развития плода, существуют с рождения, но могут длительно не проявляться [1, 3]. Внезапное прогрессирование провоцируют травмы, тромбоз, инфекция или гормональная перестройка организма.

Локализация. Любые области тела, нередко поражения мультифокальные [7].

Клинические формы. Выделяют сосудистые мальформации с быстрой (артериовенозные и комбинированные с артериовенозными мальформациями) и медленной (капиллярные, венозные и лимфатические) скоростью кровотока — high flow и low flow.

ИЗБРАННЫЕ СОСУДИСТЫЕ МАЛЬФОРМАЦИИ

Капиллярные мальформации

Кожная и/или слизистая КМ [син.: «винное пятно» от англ. port wine stain; «пламенеющий» невус (naevus flammeus), капиллярная ангиодисплазия] — врожденная прогрессирующая сосудистая мальформация в виде аномальных кровеносных сосудов без признаков пролиферации эндотелия.

Эпидемиология. У 3–5 детей на 1000 новорожденных, вне зависимости от пола. Распространение спорадическое, описаны семейные случаи [8–10].

Клинические проявления. С возрастом КМ медленно прогрессируют, не подвергаются самопроизвольной инволюции. Размеры широко варьируют, увеличиваются пропорционально росту ребенка (рис. 2.27). Около 80% поражений локализируются в области головы и шеи [1]. Превалирует одностороннее поражение кожи лица в виде пятна неправильных очертаний, четко очерченного, ярко-розового или красного цвета, расположенного в проекции одной, двух или трех ветвей тройничного нерва (рис. 2.26).



Рис. 2.26. Капиллярная мальформация (КМ) кожи лица: 1–3 — одностороннее расположение КМ в проекции одной ветви *n. trigeminus*



4



5



6



7



8



9



10

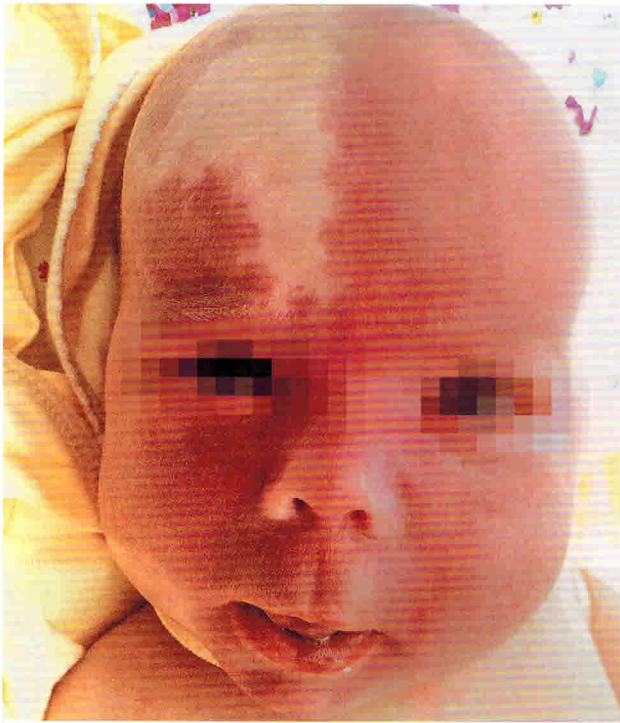


11



12

Рис. 2.26. Продолжение. 4–8 — Одностороннее расположение КМ в проекции одной ветви *n. trigeminus*; 9 — одностороннее расположение КМ в проекции двух ветвей *n. trigeminus*; 10–12 — двустороннее расположение КМ в проекции двух и трех ветвей *n. trigeminus*



13



14

Рис. 2.26 Окончание. 13–14 — Расположение КМ в проекции трех ветвей *n. trigeminus*

Гистологические характеристики. Определяется значительное увеличение количества расширенных сосудов преимущественно в сосочковом и сетчатом слоях дермы, их количество уменьшается с глубиной [4].

Синдром Штурге–Вебера (Sturge-Weber syndrome, SWS, OMIM #185300) — врожденное спорадическое заболевание.

Эпидемиология. Заболеваемость синдромом Штурге–Вебера — 1:2000–50 000 новорожденных [11].

Патогенез. Мозаичные соматические мутации в гене *GNAQ*, расположенном на длинном плече 9 хромосомы (9q21).

Клинические проявления. Полный синдром Штурге–Вебера включает триаду признаков:

- капиллярная мальформация кожи лица преимущественно в проекции I ветви тройничного нерва, часто встречается двустороннее поражение кожи лица;
- ипсилатеральный ангиоматоз мягкой и паутинной оболочек головного мозга;
- сосудистая мальформация хориоидеи, сочетающаяся с глаукомой [11].

Из внекожных проявлений синдрома Штурге–Вебера необходимо отметить неврологические нарушения, прежде всего судороги у 55–90% пациентов [12, 13].

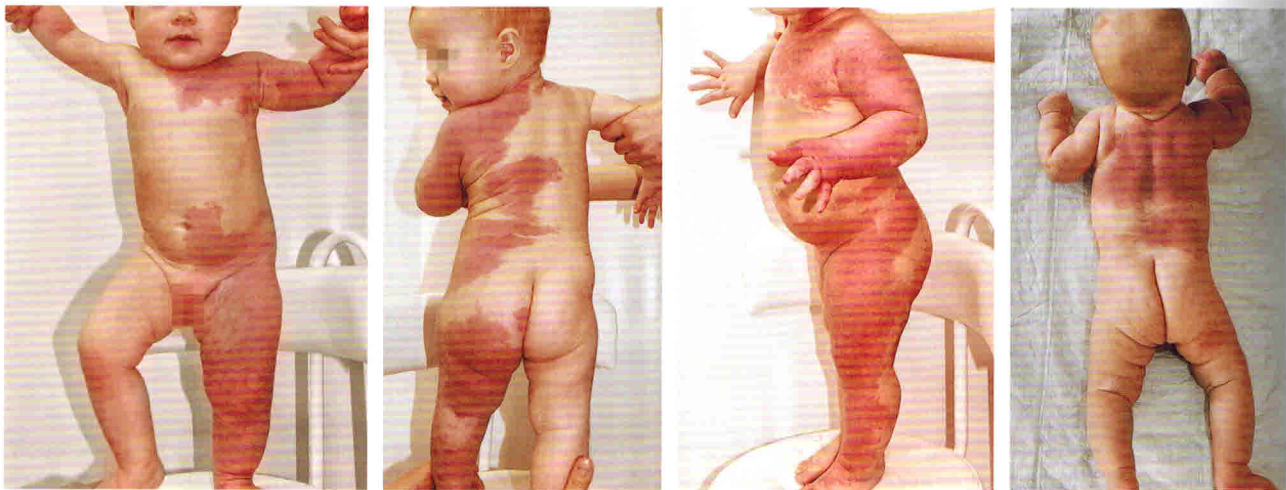


Рис. 2.27. Капиллярная мальформация туловища, конечностей

Диагностика и лечение. Дети с подозрением на наличие синдрома Штурге–Вебера (КМ кожи лица по ходу I ветви, «зона водораздела» — область совместной иннервации I и II ветвей тройничного нерва) должны пройти тщательное медицинское обследование. Первый осмотр офтальмолога — в неонатальном периоде (риск врожденной глаукомы), далее регулярно в течение первых двух лет жизни. Обязательно наблюдение у невролога (МРТ головного мозга с внутривенным контрастированием — по показаниям). При подтверждении синдрома Штурге–Вебера эпилептолог назначает противосудорожные препараты, при резистентном к медикаментозной терапии течении ставится вопрос о возможности хирургического лечения. Появились данные об успешном применении таргетной терапии ингибитором mTOR сиролimusом у пациентов с синдромом Штурге–Вебера, имеющих когнитивные нарушения [14].

Коррекция КМ кожи проводится импульсным лазером на красителе.

В качестве восстанавливающего средства после лазерной терапии пациентам с КМ может быть рекомендован успокаивающий восстанавливающий крем EPITHELIAL A.H ULTRA ADERMA. Крем

содержит запатентованный комплекс активных ингредиентов СІСАНУАLUMІDЕ®, состоящий из экстракта ростков овса Rhealba®, дипептида (аланилглутамин) и гиалуроновой кислоты.

После лазерного лечения капиллярных мальформаций, пациентам показано применение солнцезащитных средств, например, SPF 50+ Eau Thermale Avène с минеральным экраном (белая гамма) с высоким профилем переносимости чувствительной кожей.

Лазерная терапия капиллярных мальформаций кожи у детей в НИИ ДОиГ им. академика РАМН Л.А. Дурнова ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, собственный опыт [15–17]

Лечение пациентов с КМ проводилось импульсным лазером на красителе — «золотом стандарте» лазерной терапии КМ у детей. Возраст пациентов к началу терапии преимущественно составлял 3–6 мес. Подбор параметров проводился индивидуально с учетом анамнеза и клинических особенностей мальформаций (табл. 2.2).

Таблица 2.2. Параметры лазерной терапии капиллярных мальформаций у детей

Нозология/локализация	Размер пятна, мм	Энергия, Дж/см ²	Количество процедур	Интервал, нед
КМ в проекции I ветви тройничного нерва	10	6,0–8,0*	3–6	4
КМ в проекции I–III ветвей тройничного нерва	10	8,0–9,0*	6–10	4–12

* За исключением кожи век.

До начала лазерной терапии в условиях анестезиологического обеспечения для подавления мигательного рефлекса под подвижные веки помещается специальный атравматичный щиток для защиты радужной оболочки глаза (рис. 2.28).

Результаты лазерного лечения представлены ниже (рис. 2.29–2.64).

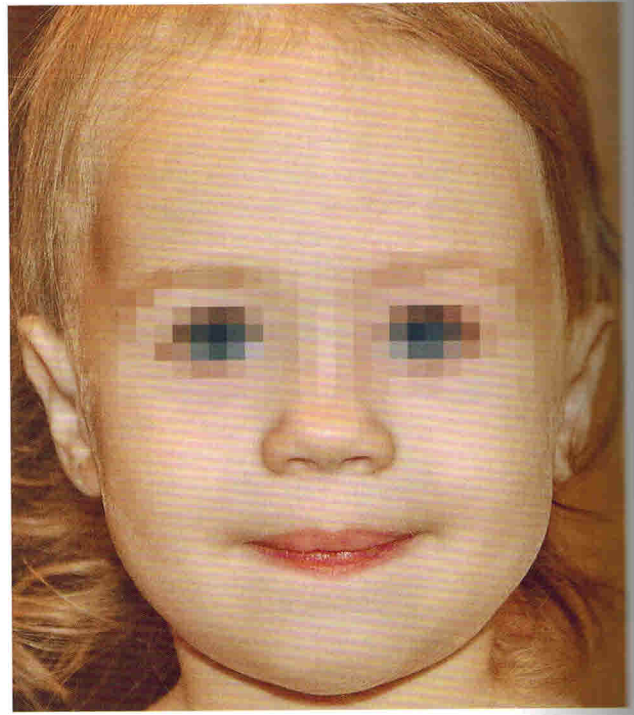
Безусловно, к сожалению, далеко не всегда удастся добиться таких результатов лазерного лечения. Успех терапии во многом определен анатомо-физиологическими особенностями мальформации каждого конкретного пациента. Однако сложно переоценить важность лазерной терапии, в значительной мере профилактирующей рост мальформации по мере взросления ребенка, решающей главную проблему детей и членов их семей — социальную адаптацию!



Рис. 2.28. Пациентка, 7 лет. Состояние медикаментозной седации до начала лазерной терапии КМ в зоне V_I–V_{II} ветвей n. trigeminus слева, под подвижные веки помещен защитный щиток



1



2

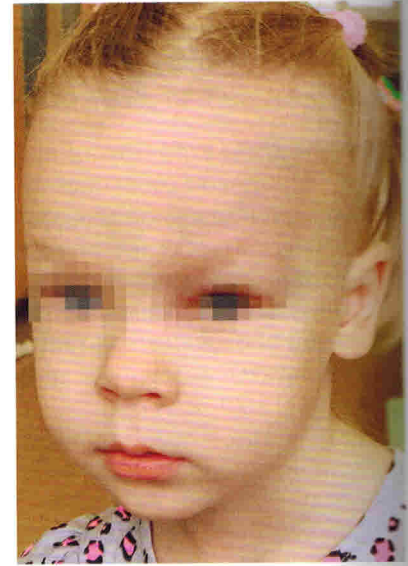
Рис. 2.29. Результаты лечения пациентки с КМ в проекции V_1 ветви *n. trigeminus* слева: 1 — до лечения; 2 — та же пациентка после завершения основного курса лазерной терапии в возрасте 2 лет; выполнено 4 процедуры. План дальнейшего лечения — проведение периодических корректирующих процедур лазерной терапии по показаниям. Консультация офтальмолога



1



2

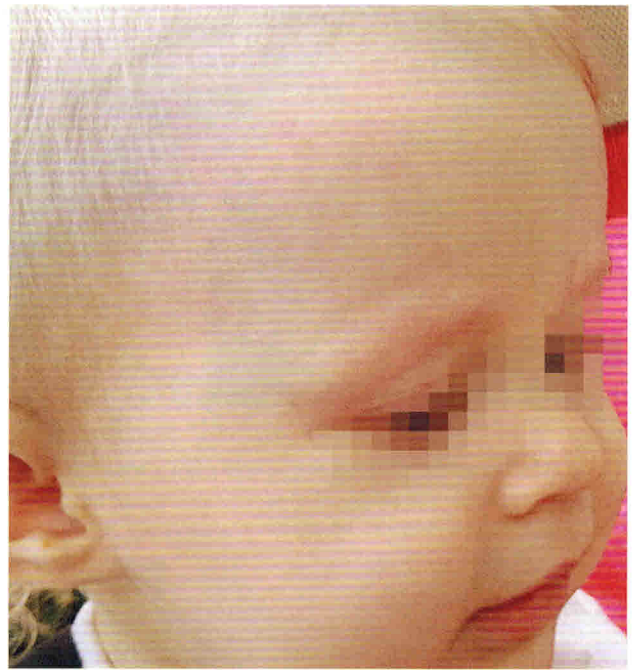


3

Рис. 2.30. Результаты лечения пациентки с КМ в проекции V_1 ветви *n. trigeminus* слева: 1, 2 — до лечения; 3 — та же пациентка в настоящее время, в возрасте 4 лет; выполнено 5 процедур. План дальнейшего лечения — проведение периодических корректирующих процедур лазерной терапии по показаниям. Консультация офтальмолога



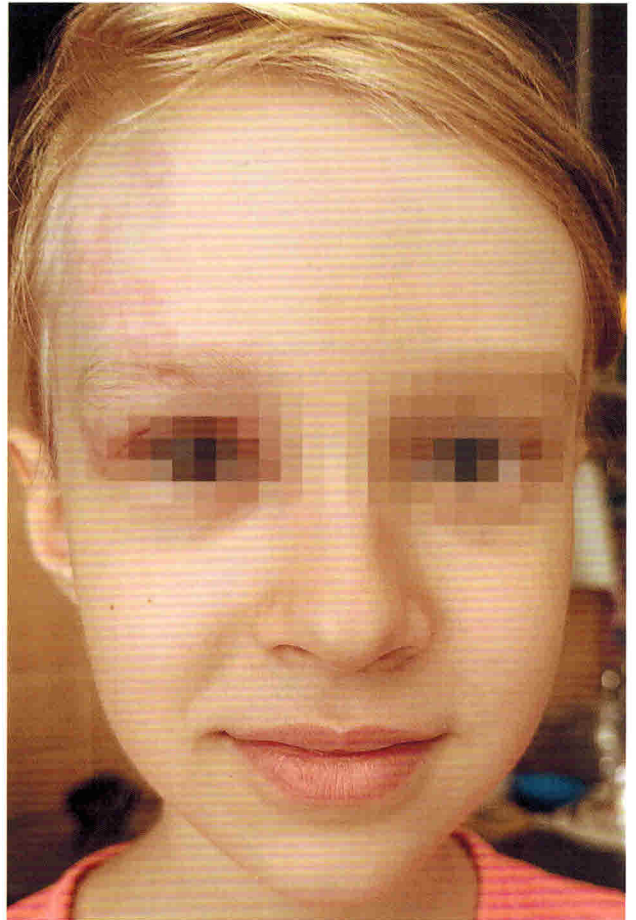
1



2



3



4

Рис. 2.31. Результаты лечения пациентки с КМ в проекции V₁ ветви *n. trigeminus* справа: 1 — до лечения; 2, 3 — та же пациентка, в процессе терапии; 4 — та же пациентка в настоящее время, в возрасте 9 лет; выполнено 10 процедур. План дальнейшего лечения — проведение периодических корректирующих процедур лазерной терапии по показаниям. Консультация офтальмолога