## Семинар 1: Сосудистые опухоли и дисплазии

### Введение

**Гемангиомы и сосудистые дисплазии у детей**

**Гемангиомы и сосудистые дисплазии у детей** представляют собой спектр патологии, представленной мальформациями артерий, вен, лимфатических сосудов и сосудистыми опухолями (гемангиомы, лимфангиомы, лимфгемангиомы).

Патология сосудов у детей – это, в основном, врождённые пороки развития (см. таблицу).

**Сосудистые опухоли и дисплазии**

|  |  |
| --- | --- |
| Опухоли | |
| Гемангиомы | Капиллярные  Кавернозные  Ветвистые |
| Лимфангиомы | Капиллярные  Кавернозные  Кистозные |
| Смешанные | Гемлимфангиомы |
| Дисплазии | |
| Капиллярные | Плоские ангиомы  Медиальные пятна  «Винные пятна»  Телеангиэктазии (звездчатые ангиомы)  Пиогенные гранулемы |
| Венозные | Аневризмы периферических вен  Варикозное расширение вен  Ангиоматозы  Аплазия глубоких вен (синдром Клиппель-Треноне) |
| Артериовенозные | Артериовенозные свищи (синдром Паркс-Вебера) |
| Лимфатические | Лимфатические отеки (слоновость) |

Диагностика и распознавание вышеперечисленных пороков – целиком прерогатива детских хирургов. Методы диагностики, тактика и сроки лечения должны быть известны детским хирургам, имеющим действующие сертификаты специалистов.

Методы диагностики большинства образований включают:

- осмотр

- УЗИ мягких тканей с допплерографией

- УЗДГ сосудов нижних конечностей

- КТ с контрастированием

Уже при осмотре можно определить тип порока сосудов и определить тактику лечения.

### Гемангиомы

**Гемангиомы**

- капиллярные

- кавернозные

- ветвистые

***Гемангиомы***– истинные сосудистые доброкачественные опухоли, развивающиеся и растущие за счёт пролиферации сосудистого эндотелия, в котором гистологически определяются митотически делящиеся клетки. Характеризуются быстрым ростом, никогда не дают метастазов. Более 80% гемангиом локализуются на лице и шее. Иногда поражают внутренние органы.

***Капиллярная гемангиома***

Локализуются в основном на коже, чаще лице и шее.

Описание: ярко малиновые или вишнёвые образования с чёткими границами, возвышаются над кожей. Способны очень быстро расти, прорастая нижележащие ткани. Но, в основном (до 90%), подвержены самопроизвольной регрессии и самоизлечению.

*Характер роста капиллярных гемангиом:*

- гармоничный, растёт вместе с ребёнком

- регрессивный, ребёнок растёт, гемангиома не увеличивается

- прогрессивный, опережает рост ребёнка.

*Осложнения капиллярных гемангиом:*

- изъязвления

- кровотечения

- нагноение

- прорастание нижележащих тканей, в связи с быстрым ростом.

Важное значение имеет локализация гемангиом, при которых её рост может вызвать осложнения.

*Критические локализации капиллярных гемангиом*

- угол глаза

- ушные раковины, слуховой проход

- половые органы

- перианальная область

К локализациям, требующим более пристального внимания относятся лицо и шея, область суставов, места, контактирующие со сдавлением элементами одежды.

**Гемангиомы**

- капиллярные

- кавернозные

- ветвистые

***Гемангиомы***– истинные сосудистые доброкачественные опухоли, развивающиеся и растущие за счёт пролиферации сосудистого эндотелия, в котором гистологически определяются митотически делящиеся клетки. Характеризуются быстрым ростом, никогда не дают метастазов. Более 80% гемангиом локализуются на лице и шее. Иногда поражают внутренние органы.

***Капиллярная гемангиома***

Локализуются в основном на коже, чаще лице и шее.

Описание: ярко малиновые или вишнёвые образования с чёткими границами, возвышаются над кожей. Способны очень быстро расти, прорастая нижележащие ткани. Но, в основном (до 90%), подвержены самопроизвольной регрессии и самоизлечению.

*Характер роста капиллярных гемангиом:*

- гармоничный, растёт вместе с ребёнком

- регрессивный, ребёнок растёт, гемангиома не увеличивается

- прогрессивный, опережает рост ребёнка.

*Осложнения капиллярных гемангиом:*

- изъязвления

- кровотечения

- нагноение

- прорастание нижележащих тканей, в связи с быстрым ростом.

Важное значение имеет локализация гемангиом, при которых её рост может вызвать осложнения.

*Критические локализации капиллярных гемангиом*

- угол глаза

- ушные раковины, слуховой проход

- половые органы

- перианальная область

К локализациям, требующим более пристального внимания относятся лицо и шея, область суставов, места, контактирующие со сдавлением элементами одежды.

***Кавернозная гемангиома***

Располагаются в подкожной клетчатке. Мягкое, опухолевидное выбухающего образование, легко поддаётся сдавлению, после чего быстро принимают прежнюю форму (симптом «губки».  Кожа над ними голубоватая, иногда с ангиоматозными разрастаниями.

Истинные размеры определяют методом УЗИ с допплерографией, КТ с кнтрастированием.

Критические локализации: лицо, шея, область суставов, область грудной железы у девочек.

Видимая часть кавернозной гемангиомы на коже не отражает её истинных размеров (как верхушка айсберга), большая часть гемангиомы в подкожной клетчатке.

***Ветвистая гемангиома*** (иногда её называют гроздьевидной) – это «клубок» изменённых сосудов, локализующихся в мышцах.

*Диагностика гемангиом*

Осмотр, пальпация – вид типичной капиллярной или кавернозной гемангиомы.

УЗИ с допплерографией, КТ с сосудистым контрастированием – при кавернозной гемангиоме и при прорастании нижележащих тканей, при внутренних гемангиомах.

Ангиография при гигантских гемангиомах и внутренних гемангиомах (проводится в специализированных детских сосудистых центрах).

*Лечение гемангиом*

*Капиллярная гемангиома.* При первичной диагностике требуют консультации детского хирурга, иногда детского онколога. При локализации на лице и шее – консультация и лечение у челюстно-лицевого хирурга.

*Виды лечения гемангиом*

- Динамическое наблюдение

- Лечение пропроналолом

- Хирургическое удаление

- Лазерное удаление

- Эндоваскулярное лечение (этапная эмболизация питающих опухоль сосудов)

***Динамическое наблюдение.*** Основной метод лечения капиллярной гемангиомы – наблюдение, так как капиллярные гемангиомы исчезают спонтанно.

Признаки регрессии гемангиомы: отсутствие роста, снижение интенсивности цвета, белесоватые пятна (фиброз), признаки запустевания.

Опасность представляют быстро растущие гемангиомы. Во всех случаях основным условием наблюдения является контроль за ростом гемангиомы: выполняется контурограмма один раз в 10 дней. Очерчивается контур гемангиомы путём прикладывания прозрачной бумаги или целлофана, обозначают верх-низ, правую-левую стороны. Через 10 дней измерение повторяют. Если гемангиома остаётся неизменной или растёт вместе с ребёнком – наблюдение продолжают.

Быстрорастущие гемангиомы требуют лечения. Вид лечения зависит от вида гемангиомы и её локализации.

***Лечение пропроналолом.***

Пропроналол относится к В-адреноблокаторам, антиангиогенное действие которого было открыто случайно в 2008 году. Лечение пропроналолом используется при быстром росте гемангиомы, и\или её критической локализации.

**Хирургическое удаление**

Используется при осложнениях (изъязвление, опасность кровотечения), быстром росте гемангиом на теле и конечностях, кавернозных гемангиомах и ветвистых гемангиомах, критических локализациях.

***Эндоваскулярное лечение (этапная эмболизация питающих опухоль сосудов)***

Проводится в специализированных детских отделениях сосудистой хирургии.

Обычно используется в комбинации с хирургическим лечением.

### Лимфангиомы

**Лимфангиомы**

Клетки опухоли происходят из стенок лимфатических сосудов, тело опухоли макроскопически представляет собой тонкостенные полости различных размеров от 1 мм до нескольких сантиметров. При визуальном осмотре: мягкотканное образование различных размеров в подкожной клетчатке, мягкое, безболезненное, обычно кожа над ним не изменена. Иногда, при истончении кожи, просвечивают кисты. Данные опухоли составляют приблизительно 10—12 % всех доброкачественных новообразований у детей. Выделяют капиллярные, кавернозные, кистозные лимфангиомы. Могут иметь смешанный характер – лимфгемангиомы.

Кистозные лимфангиомы чаще локализуются на шее и в подчелюстной области, могут достигать гигантских размеров, распространяться в средостение. Выявляются пренатально, при проведении дородового УЗИ и после рождения. Кистозные лимфангиомы состоят из крупных и мелких кист, заполненных лимфой. Лимфангиомы могут иметь любую другую локализацию и достигать больших размеров.

Осложнения при локализации на шее: сдавление трахеи, глотки, дыхательные нарушения.

Лечение хирургическое – радикальное удаление опухоли.

Особенность послеоперационного лечения – длительная, до 1 месяца, лимфоррея, которая постепенно прекращается.

### Ангиомы, винные пятна, телеангиоэктазии

**Плоские ангиомы**

Вид капиллярной дисплазии. Простая ангиома представляет плоскую или слегка возвышенную опухоль тёмно-вишнёвого цвета, состоящую из расширенных, извитых  волосяных сосудов. Это врождённые опухоли (родимые пятна), наблюдаются преимущественно на лбу и щеках. Представляют косметический дефект.

**Медиальные пятна**

Плоские ангиомы, располагаются у грудных детей по средней линии головы (в затылочной области, на лице). Со временем бледнеют, лечения не требуют.

**Винные пятна**

Возвышаются над кожей, имеют неровную поверхность, иногда с бородавчатыми разрастаниями. В них развита фиброзная ткань. Требуют удаления как косметический дефект.

**Телеангиаэктации**

Мелкие сосудистые «звёздочки» с точечным сосудом в центре. Представляют косметический дефект. Возможно удаление лазером.

**Пиогенная гранулёма**

Ложная гемангиома. Возникает на месте повреждения кожи вследствие инфицирования: быстро разрастается грануляционная ткань с большим количеством капилляров.

Лечение – хирургическое удаление.

### Венозные, артерио-венозные дисплазии, пороки развития лимфатических сосудов

**Венозные дисплазии**

**Аневризмы внутренних яремных вен**

Часто двустороннее поражение внутренних яремных вен. Определяется овальное выбухание кпереди от кивательной мышцы. Увеличивается при напряжении, в покое может не определяться. Аневризма может быть врождённой и приобретённой (посттравматической).

Диагноз устанавливается методом УЗДГ сосудов шеи. Лечение оперативное на базе детских специализированных сосудистых центров.

**Варикозное расширение вен нижних конечностей**

- расширение поверхностных вен. Возникает вследствие несостоятельности клапанов вен и, как следствие, нарушением кровотока.

Это самое распространённое заболевание периферических сосудов. Согласно эпидемиологическим данным, различные формы этого заболевания встречаются у 26-28% женщин и 10-20% мужчин трудоспособного возраста.

В детском возрасте выявляется у подростков. Характеризуется расширением подкожных вен, отёками, чувством тяжести в конечностях.

*Диагностика*

- ультразвуковая допплерография

- дупплексное двухмерное ангиосканирование

- флебография

Хирургическое лечение у детей не выполняется. Проводится консервативное лечение, которое направлено на профилактику прогрессирования заболевания.

*Проводится консервативное компрессионное лечение хронической венозной недостаточности.*

*Действие компрессионного лечения многокомпонентное и заключается в следующем:*

- уменьшение диаметра поверхностных вен

- уменьшение или исчезновение рефлюкса в них

- возрастание скорости движения крови по глубоким венам

- повышение эффективности работы мышечной венозной помпы

- уменьшение объёма «балластной» крови в нижних конечностях. Используются эластичные бинты и бельё.

*Медикаментозная терапия варикозного расширения вен*

- флеботропные препараты: венарус, детралекс, троксевазин, анавенол и др.

**Ангиоматоз**

Разрастание ткани, идентичной кавернозным гемангиомам, по ходу поверхностных вен конечностей. Встречается также на туловище, внутренних органах.

Требует комплексного обследования в специализированном сосудистом отделении.

**Синдром Клиппеля-Тренноне =**Ангиоостеогипертрофический синдром

Синдром врождённой сосудистой кости, характеризующийся наличием сосудистой мальформации в конечности, в основном артериовенозного типа, что приводит к чрезмерному росту поражённой конечности.

Выявляется с рождения. Поражённая конечность увеличена в объёме, чрезмерно растёт по сравнению с контрлатеральной конечностью, и степень этого расхождения длины конечности может варьироваться от небольшой разницы до 10 см или более. Эффект роста может проявляться только в одной кости (в основном бедренная или большеберцовая) или, в некоторых случаях, затрагивать всю конечность и даже ягодичную область. Расхождение длины может проявиться в младенчестве, детстве или в подростковом возрасте и отчётливо видна при сравнении уровня ягодичных и задних складок колена. На коже видны ангиоматозные разрастания и пятна, расширенные поверхностные вены, увеличение объёма конечности, местное повышение температуры, дерматит, язвы и кровотечение. Однако эти признаки присутствуют не все сразу, иногда только некоторые.

Наличие артерио-венозных свищей вокруг или внутри кости в настоящее время широко признано в качестве основной причины избыточного роста кости. После физиологического окончания роста кости дальнейшее изменение длины кости невозможно.

*Методы диагностики*

- Клиническое обследование (типичный вид конечности)

- Рентгенография в 2-х проекциях обеих конечностей в положении стоя для определения длины и любых изменений в структуре кости

- дуплексное сканирование сосудов

- ангиография

- ангиосцинтиграфия

прямая чрескожная пункция аномальных участков кости с контрастной инъекцией

- ангио-МРТ, -КТ и -3D КТ

*Дифференциальный диагноз*

Дифференциальный диагноз должен включать дисплазию вен (ангиоматоз), лимфедему и опухоли костей. Требуется генетическое консультирование. В основном заболевание спорадическое, но в ряде случаев отмечено аутосомно-доминантное наследование.

*Лечение*

Лечение проводится с рождения и заключается в консервативных мероприятиях, которые при правильном использовании могут привести к самопроизвольной коррекции утолщения и удлинения конечности.

*Консервативная терапия:*

- постоянное ношение корректирующего белья, которое меняется с ростом ребёнка каждые полгода. Подбору белья предшествует тщательное измерение конечностей.

*Хирургическое лечение.*

Внутрикостные артериовенозные коммуникации лечат прямой пункцией и окклюзией или катетерной эмболизацией. Фистулы мягких тканей можно лечить катетерной эмболизацией или хирургическим вмешательством с резекцией свищей, отдельно или в сочетании с эндоваскулярными окклюзиями. Ортопедические вмешательства должны остановить удлинение кости во время периода роста пациента, а также используются у взрослых. Для остановки роста эффективны эпифизарные скобки. У взрослых возможно удлинение контралатеральной конечности по методу Илизарова.

*Прогноз*

При раннем распознавании и правильных подходах к консервативному и хирургическому лечению результаты могут быть хорошими или отличными.

**Синдром Паркса-Вебера**

Характеризуется наличием патологических соустий (фистул) между артериями и венами.

Патологические соустья чаще располагаются в зоне бедренной, ветвей подколенной артерии, а также по ходу большеберцовых артерий. Интенсивный сброс артериальной крови через артерио-венозные свищи ведёт к повышению давления крови в венах.

Значительная часть артериальной крови при наличии свищей поступает в венозное русло, минуя капиллярную сеть, нарушаются обменные процессы.

*Клинические проявления*

- Удлинение конечности

- Гипертрофия мягких тканей

Местное повышение температуры

- Варикозно расширенные поверхностные вены на нижней или верхней конечности (вы­сокая венозная гипертензия вследствие заброса крови из арте­рии)

- Стенки вен плотноэластической консистенции, с трудом сжи­маемые

- Расширенные вены не исчезают после придания конеч­ности возвышенного положения

- В проекции артериовенозного соустья ощущается вибрация (симптом "кошачьего мурлыкания"

- При аускультации в области расширенных вен выслушивается непрерывный систоло-диастолический шум, усиливающийся в момент систолы.

*Диагностика*

- УЗИ с допплерографией

- Ангиография

*Лечение*

- хирургическое, заключается в перевязке патологи­ческих соустий между магистральными артериями и венами, либо эндоваскулярная эмболизация.

**Дисплазия лимфатических сосудов**

- проявляется лимфатическими отёками, при тяжёлых формах развивается слоновость или элефантиаз.

***Слоновость***— *это заболевание, вызванное стабильным застоем тканевой жидкости и лимфы,* что приводит к разрастанию богатой коллагеном соединительной ткани, жировой клетчатки, при минимальном представительстве нервов, лимфатических и кровеносных сосудов. Слоновость может быть первичной (врождённой) и вторичной (приобретённой). Причиной врождённой слоновости является дисплазия лимфатических сосудов.

В динамике развития слоновости ткани претерпевают определённые этапы морфофункционального перерождения. Застой проявляется в виде переполнения сосудов лимфой и их паралитического расширения. Некоторые лимфатические сосуды содержат коагулированную лимфу. Стенки сосудов, как правило, гипертрофированы за счёт мышечного слоя. В наиболее повреждённых зонах видны разросшаяся, богатая коллагеном, соединительная ткань, жировые образования, инфильтраты из лимфоидных и плазматических клеток. Основными методами лечения являются хирургическое удаление патологически изменённых тканей и создание путей оттока лимфы.