

ШКОЛА КЛИНИЦИСТА



Редактор рубрики – Алла Благовна ХАДЗЕГОВА, доктор медицинских наук, профессор
Научный редактор – Елена Николаевна ЮЦУК, доктор медицинских наук, профессор
Медицинский редактор — Александр Леонидович РЫЛОВ, кандидат медицинских наук
Вопросы вы можете отправлять по e-mail: vopros@medvestnik.ru

— Татьяна Сергеевна, если я не ошибаюсь, опухоли и пороки развития кожи у детей отнюдь не столь же опасные заболевания, как, например, опухоли крови и врожденная патология нервной системы, и намного более редкие, чем ОРЗ?

— Что касается угрозы для жизни, то здесь вы правы, хотя лишь отчасти. Опухоли и пороки развития кожи у детей — а это в основном расстройства кожных сосудов — представляют опасность для жизни ребенка примерно в 3–5% от общего числа таких заболеваний. Это случается либо когда сосудистая патология кожи ребенка (СПКР) находится в зоне критических локализаций, скажем, у носа, рта, глаз, или в ситуациях тяжелых сочетанных синдромальных нарушений. Тогда кожные нарушения являются лишь вершиной айсберга, а его основная и наиболее опасная часть, к примеру, ангиоматоз (также сосудистая патология) сетчатки и оболочек мозга в финале могут привести к атрофии мозга, деменции, слепоте.

А вот если сравнить по распространенности СПКР и ОРЗ у детей, то здесь я бы с вами поспорил. Среди приобретенных СПКР самой частой является доброкачественная опухоль кожных сосудов — гемангиома. В возрасте первого года жизни она встречается у 10–13% детей. Наиболее распространенные же врожденные СПКР — это так называемые капиллярные ангиодисплазии (КАД). Так вот, к ним относится, в частности, невус Унны, встречающийся у 25–40% новорожденных. Это заболевание считается одним из самых частых из всех врожденных аномалий человека. К счастью, эти одиночные пятна розовато-красного цвета, обычно локализующиеся на задней поверхности шеи, в большинстве случаев имеют небольшой размер и либо проходят самопроизвольно в течение первого года жизни ребенка, либо не требуют лечения. Они закрываются волосным покровом, а потому не являются косметическим дефектом. Но одновременно с этим к группе КАД принадлежит и более опасное и всегда требующее лечения заболевание — пламенеющий невус («винное пятно»). Им страдает каждый 3-й ребенок на 1000 новорожденных (около 22 миллионов по всему миру). Если же сложить эти цифры, характеризующие распространенность далеко не всех, а лишь трех самых частых сосудистых патологий кожи ребенка, то окажется, что они, если и отстают от ОРЗ у детей первых лет жизни, то ненамного.

— В чем вы видите наиболее острые медицинские и социальные проблемы, связанные с группой заболеваний СПКР?

— Важнейшая медицинская проблема в работе с СПКР в нашей стране заключается в том, что до настоящего времени у нас не внедрены современные методы диагностики и терапии данной патологии, благодаря которым эти заболевания в наиболее развитых странах мира и прежде всего США уже стали в большинстве своем излечимы. Именно поэтому по инициативе директора ФГБУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина» РАМН, академика РАН и РАМН М.И. Давыдова основная задача первой Российской международной научно-практической конференции как раз и состояла в том, чтобы познакомить отечественных клиницистов с передовыми способами борьбы с СПКР, подразумевающей и медицинские технологии, и методы организации здравоохранения.

Что же касается социальной значимости, то она для этих заболеваний очень высока. Да, в результате большинства СПКР не наступает инвалидизация, не страдает работоспособность, подвижность, восприимчивость, функции внутренних органов и так далее. Но ведь чаще всего, как известно, эти

Прорыв в лечении сосудистой патологии кожи ребенка



В рамках действовавшего в Москве летом этого года V съезда детских онкологов России прошла двухдневная Международная конференция с практическим курсом «Опухоли и пороки развития кожи у детей (клиника, диагностика, лечение)». Организатором конференции выступил НИИ детской онкологии и гематологии ФГБУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина» РАМН совместно с двумя международными объединениями врачей: Фондом сосудистых аномалий (VBF) и Восточно-европейской группой по изучению сарком. О ходе конференции и о группе патологий, которой она была посвящена, медицинскому редактору «МВ» Александру Рылову рассказала Т.С. БЕЛЫШЕВА, руководитель программы по диагностике и лечению указанных заболеваний в НИИ детской онкологии и гематологии (НИИ ДОГ), кандидат медицинских наук, сделавшая очень много для того, чтобы состоялась данная конференция.

заболевания поражают девочек, а кожный дефект в виде обезображивающих пятен различных оттенков локализован на лице. Если в детском возрасте оставить эти болезни без лечения и пятна остаются на лице девушки, то ей трудно не только создать семью, но и устроиться на работу, сопряженную с личным общением с людьми — клиентами фирмы, покупателями магазина и так далее.

— Расскажите подробнее о наиболее распространенных типах СПКР, о которых шла речь на конференции?

— К сожалению, и в наши дни ряд клиницистов продолжает применять термин «гемангиома» для любой сосудистой патологии кожи, в то время как зачастую схожие по своей клинической картине нозологии сосудистой природы имеют принципиально разное течение, прогноз, диагностическую значимость и подходы к лечению. Так, к самому часто встречающемуся доброкачественному сосудистому образованию кожи относится именно гемангиома. Она характеризуется доброкачественной пролиферацией эндотелиальных клеток. Гемангиома кожи встречается преимущественно у детей раннего возраста, чаще у недоношенных детей, родившихся с весом менее 1,5 кг. В целом же она выявляется у 1–3% новорожденных и 10–12% детей первого года жизни. Девочки болеют в 3–5 раз чаще, чем мальчики. Наиболее высокая заболеваемость наблюдается у детей европеоидной расы. Патогенез гемангиом неизвестен. Выделяют поверхностные, глубокие и смешанные гемангиомы. Первые выявляются приблизительно в 43% случаев, глубокие в 16 и смешанные в 41%. В 80% случаев наблюдаются единичные гемангиомы, у остальных больных патология носит множественный характер. Клиническая картина поверхностной гемангиомы кожи характеризуется пятном или пятнами розово-красного, ярко-красного или фиолетового цвета с неправильными очертаниями и четкими границами. Гемангиомы могут возникать на любом участке кожного покрова, но их излюбленная локализация — лицо, волосистая часть головы и шея.

Гемангиома кожи в своем развитии проходит несколько стадий: пролиферации, ста-

ционарную фазу, инволюции и регрессии. При рождении признаки сосудистой патологии, как правило, отсутствуют. Впервые они проявляются только через 2–4 недели. Проллиферативная фаза — период быстрого роста продолжительностью около 1 года, за ней следует 6–9-месячная фаза стабилизации, а затем фаза спонтанной полной или частичной инволюции, продолжающаяся 3–7 лет. Почти у 30% младенцев гемангиомы регрессируют к 3 годам, у 50% — к 5, у 70% — к 7, у 90% — к 9 годам. Если инволюция не наступает к 5–6 годам, полного регресса гемангиомы, скорее всего, не произойдет.

— То есть у 9 из 10 детей гемангиомы можно не лечить, ведь они все равно пройдут бесследно?

— Это не совсем верно, потому что на месте регрессирующей гемангиомы могут остаться неприглядные кожные дефекты: гипопигментации, телеангиэктазии, рубцы, соединительнотканно-жировые отложения. А быстрорастущие гемангиомы, особенно находящиеся в зонах критических локализаций, нередко осложняются изъязвлением, кровотечением, инфицированием, нарушением жизненно важных функций. Особое внимание следует уделять гемангиомам, расположенным в области лица. Они могут служить признаком наличия PHACES синдрома. PHACES — аббревиатура наследственного синдрома, в который входят: P — пороки развития задней черепной ямки, H — обширные сегментарные гемангиомы, A — аномалии развития артерий, C — коарктация аорты, E — пороки развития органа зрения, S — расщелина грудины или надпупочная грыжа. Пояснично-крестцовые гемангиомы могут входить в PELVIS и SACRAL синдромы и сочетаться со скрытыми позвоночными расщелинами, аномалиями спинного мозга. Гемангиомы крестцовой области нередко сопровождаются пороками развития прямой кишки и мочевого пузыря. Обычно диагноз гемангиомы основывается на данных клинико-анамнестического обследования. В трудных случаях диагноз подтверждается иммуногистохимическим окрашиванием на белок — переносчик глюкозы GLUT-1, рецептор FcγRII, мерозин, антиген группы

Lewis Y. Иногда показаны УЗИ внутренних органов, компьютерная (КТ) и магнитно-резонансная томография (МРТ).

— Вы говорили, что другие сосудистые поражения кожи могут быть врожденными.

— Да, речь идет о врожденных пороках развития кровеносных или лимфатических сосудов. Эти заболевания представлены аномальными кровеносными сосудами без пролиферации эндотелия. Выявляются они сразу при рождении. Они не регрессируют спонтанно. Выделяют капиллярные, как наиболее распространенные из ангиодисплазий (КАД), венозные, лимфатические, артериовенозные и сочетанные мальформации.

О наиболее «безобидной» среди КАД — невусе Унны — я уже рассказывала. Обратимся теперь к другой врожденной СПКР, также капиллярного характера, пламенеющему невусу. Самый известный в мире пациент, страдающий этим заболеванием, — Михаил Горбачев. Пламенеющий невус проявляется в виде одно- или двустороннего пятна неправильной формы, четко очерченного, ярко-розового или фиолетового цвета. Размеры варьируют от нескольких миллиметров до половины поверхности тела. Излюбленная локализация — лицо, иногда — конечности, изредка — слизистые оболочки. Обычно пламенеющий невус увеличивается по мере роста ребенка, распространяясь на большие поверхности кожи. В отсутствие своевременного лечения с нескольких месяцев ребенка плоские и розовые пятна начинают темнеть, возвышаться, уплотняться, с возрастом на поверхности КАД могут появляться обезображивающие узловые элементы.

— А могут ли врожденные сосудистые мальформации носить, подобно гемангиомам, системный характер, являясь проявлением опасных синдромов?

— Пламенеющий невус может быть симптомом целого ряда синдромов: Стерджа—Вебера—Краббе, Кобба, Протея, Робертса, синдрома тромбоцитопении, болезни Гиппеля—Линдау, синдрома Видемана—Беквита и других. Именно поэтому у пациентов с данной патологией помимо проведения лазерных и комбинированных методов лечения СПКР важнейшим подходом становится ранняя диагностика с целью выявления возможной синдромальной патологии. Иногда требуются рентгенологическое и цветное доплеровское УЗИ, КТ и МРТ. Во всех случаях пациентам проводится консультирование медицинского генетика. При выявлении сочетанной патологии с вовлечением различных органов и систем ребенок должен быть проконсультирован у офтальмолога, невролога и других специалистов. Дифференциальная диагностика синдромальной патологии при наличии пламенеющего невуса осложняется еще и тем, что в рамках отдельных синдромов выделяют различные их варианты.

— Приведите, пожалуйста, пример одного из таких синдромов.

— Рассказю о синдроме Стерджа—Вебера—Краббе. Это редкое врожденное эмбриональное поражение, при котором развитие пламенеющего невуса в области лица ассоциируется с явлениями локального ангиоматоза сетчатки глаза и оболочек мозга. Синдром встречается у 8% младенцев с пламенеющим невусом в области лица. Но частота заболевания повышается при расположении невуса в области век или двусторонней локализации. Тип наследования — аутосомно-доминантный или неправильный доминантный, то есть имеет место изолированная, хромосомная трисомия.