

Хемангиомите - едно много разпространено заболяване

Проф. д-р О. Бранков

Първа хирургична клиника, „Аджибадем Сити клиник - болница Токуда“ - София

Детските хемангиоми (ДХ), или т.н. инфантилни хемангиоми, са най-разпространените доброкачествени кожни тумори при кърмачетата и малките деца. Приема се, че средно 4,5% от децата под 1-годишна възраст имат някакъв вид детски хемангиом, докато честотата при недоносени деца с тегло под 1,5 кг възлиза на 30%. Среща се до 3 пъти повече при момичетата. Това буквално е едно масово заболяване и независимо от размера на формацията те имат голямо психологическо и социално въздействие върху родителите.

Детските хемангиоми са част от една голяма група съдови аномалии, всяка от които има различен диагностичен и лечебен подход. Познаването на съвременната класификация, която в общи линии обяснява произхода и клиничното протичане на всяка от тях, е предпоставка за правилното лечение.

Терминът „съдови аномалии“ включва множество формации, които възникват вследствие нарушена морфогенеза. Те представляват над 45% от новообразуванятия на кожата и меките тъкани при децата и над 85% от всички доброкачествени образувания.

Съдовите (васкуларни) аномалии се делят на **съдови тумори** и **съдови малформации**. Накратко, класификацията представлява следното:

СЪДОВИ ТУМОРИ

1. Детски хемангиоми
2. Вродени хемангиоми
3. Хемангиоендотелиоми и туфтени ангиоми

СЪДОВИ МАЛФОРМАЦИИ

1. Капилярни, венозни и лимфни малформации
2. Артерио-венозни малформации

Съдови тумори

Те са най-често срещаните формации при децата под 1 година. Характеризират се с ускорена трансформация на ендотела на кръвоносните съдове. Детските хемангиоми обикновено се появяват на 1-4 седмица след раждането и претърпяват три стадия:

1. Пролиферативна фаза, при която от 0 до 9 месечна възраст формацията нараства, след което до към 24-я месец се задържа на едно ниво;
2. Инволутивна фаза, при която между 2-та и 6-та година започва намаляване на формацията и
3. Фаза на регресия, която се наблюдава предимно при малките повърхностни хемангиоми. В редица случаи остават остатъчни кожни промени, които подлежат на лазерна или хирургична терапия.

В раздела на съдовите тумори влиза и вроденият хемангиом. Два-та подвида донякъде си приличат, но имат различна характеристика. Вродените хемангиоми се срещат рядко и са видими още от раждането, като са напълно развити и оформени. Тяхната пролиферативна фаза се осъществява in utero. Разделят се на:

1. Бързоинволутивни (RICH), които претърпяват регресия, макар и непълна, до 2-годишната възраст на детето; и
2. не-инволутивни (NICH), които растат пропорционално с растежа на детето.

Поради някои свои прилики между ДХ и вродените хемангиоми често се слага знак за равенство. Понякога диагнозата се поставя неправилно и детето се подлага на продължително лечение с пропранолол, без да има ефект от него. Нужна е стриктна преценка от опитни специалисти (педиатър, дерматолог, хирург), които да преценят показанията за медикаментозно или хирургично лечение. Освен тези съдови тумори, има и съдови малформации, някои от които също необосновано попадат под графата на инфантилните хемангиоми.

Детски (инфантилни) хемангиоми

Най-често ДХ са повърхности и смесени, които основно са локализирани. Тяхната клинична класификация е следната:

СПОРЕД ТИПА

1. Повърхностен (55%)
2. Дълбок (15%)
3. Смесен (30%)

СПОРЕД РАЗПРОСТРАНЕНИЕТО

1. Сегментен (20%)
2. Локализиран (75%)
3. Мултифокален (5%)

СПОРЕД ЛОКАЛИЗАЦИЯТА:

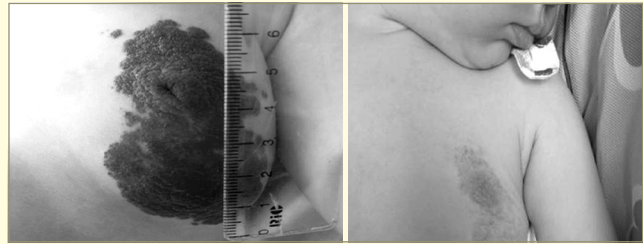
1. Глава и шия (60%)
2. Останала част (40%)

При раждане най-често не се установяват промени по кожата, но понякога има знак - малко червено или бяло петно, различни пигментации. След това хемангиомът бързо нараства, но в 35% от случаите размерите са минимални.

Между 5 и 20% се развиват усложнения, които включват улцерации и кървене, функционални



Фиг. 1. Плосък хемангиом третиран с Гелтим



Фиг. 2. Плосък хемангиом третиран с перорален пропранолол



Фиг. 3. Смесен хемангиом преди и след операция



Фиг. 4. Смесен хемангиом на бузата, неповлияващ се от пропранолол

увреждания или деформации в зависимост от локализацията. Предилекционните места за развитието на улцерации са долната устна, шията и аногениталната област. В тези случаи лечението трябва да започне възможно най-рано през пролиферативната фаза. В някои случаи детските хемангиоми може да са част от клинични синдроми като PHACES и LUMBAR, което налага комплексен диагностично-лечебен подход. Деца с множествени хемангиоми по кожата повече от 5 на брой трябва да се изследват за наличие на чернодробни лезии.

Тъй като около 85% от ДХ претърпяват спонтанна инволюция между 2-та и 6-та година от живота, клиничното поведение се базира на принципа "проследяване и активна ненамеса". При тенденция за нарастване и развитие на усложнения се налага включване на терапия с пропранолол. Решението за сроковете и вида на лечението се взема в зависимост от размера и локализацията на хемангиома.

ДИАГНОЗА И ЛЕЧЕНИЕ

За диагнозата е достатъчен обективният преглед. Образни изследвания обикновено не се налагат, освен когато се подозира асоциация със синдром или при съмнение за усложнения. Понякога се налага уточняване вида на

процеса, с оглед изключване на артерио-венозна малформация. Основни методи са ехографията с Доплер и ЯМР.

Преди 10 години класически лечебен подход при ДХ бяха кортикостероидите, прилагани системно и локално. Важно място намира лазер-терапията, която обаче е трудно приложима при кърмачета. В подбрани случаи своето място има и хирургичното лечение.

След случайното откриване от д-р Кристин Лабрез на ефекта върху развитието на ДХ от бета-блокера пропранолол, тази методика бързо са утвърди в международен мащаб. Процедурата се състои в следното: прахчетата пропранолол се предписват в доза 0,5 mg/kg/ден за 2 дни, след което дозата се повишава на 1 mg/kg/ден за още 2 дни и се достига до 2 mg/kg/ден. Първоначално в болнични условия се извършва мониториране на ефекта на медикамента върху сърдечно-съдовата система, както и проследяваме нивото на кръвната глюкоза. Продължителността на лечението трае поне 6-9 месеца и зависи от настъпващия терапевтичен ефект. Приема се, че механизъмът на действие на пропранолол при ДХ се дължи на ефекта на вазоконстрикцията, инхибиране на ангиогенезата и индукция на апоптозата (клетъчна смърт).

След продължително клинично проучване през април 2014 г. Европейската комисия издава разрешение за употреба на течната форма на пропранолола под името Nemangirol. Най-честите нежелани лекарствени реакции при него са подобни на тези от пропранолола на прах: нарушения на съня – предимно сънливост, бронхит и бронхокразъм, диария и повръщане, ниско кръвно налягане. Но според Комитетът по лекарствени продукти за хуманна употреба ползите са много по-големи от рисковете. Течната форма е по-лесна за дозиране и възприемане от тази на прах, но има съществен недостатък - все още цената е много висока и не се покрива от Здравната каса.

Индикации за лечение са: ДХ с голям размер, разположение в централната част на лицето, както и усложнения като улцерации и кръвене. Ако лезията е малка на площ, може по преценка на лекуващия лекар и със съгласието на родителите да се проведе лечение с локални средства, каквото е гелът за очи Гелтим (Тимолол) 0,1%. Съчетанието на перорален и локален пропранолол не се препоръчва. Отговор към лечението се наблюдава след 3 - 6 седмици. Честотата на нежеланите реакции от локалния препарат е много ниска, като те са предимно

прояви на бронхоспазъм, сънливост, брадикардия. В случай на незадоволителен резултат с локален гел и в срокове след 6 седмици на лечение трябва да се премине на перорален пропранолол.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Детският (инфантелен) хемангиом е много разпространено заболяване от рода на доброкачествените кожни тумори. С този проблем отдавна се занимават предимно детски хирурзи и дерматолози. С въвеждането на пероралното лечение с пропранолол, а особено след въвеждането на

стандартизирания сироп Хемангиол, лечението на ДХ премина основно в ръцете на педиатрите и дерматолозите. Хирургичната ексцизия има своето място при случаи с нежелателни явления от препарата, при остатъчните белези, или когато родителите не желаят продължително медикаментозно лечение. Все още отделните специалисти работят откъснато един от друг и всеки прилага методиката, която владее най-добре.

През ноември 2016 г. под егидата на Националната пациентска организация и фирмата Pierre Fabre беше изготвен стандарт и протокол за употребата на препарата Хемангиол. Предстои изготвяне на стандарти за диагнозата и хирургичното лечение изобщо на съдовите малформации с участието на Дружеството по детска хирургия и сродните педиатрични асоциации. В „Аджибадем Сити клиник – Токуда“ е създадена работна интердисциплинарна група по този важен проблем. Водещи специалисти са Д-р Масларска (неонатолог), Доц. Демерджиева (дерматолог) и Проф. Бранков (детски хирург).

Библиография

1. Hoeger PH, Harper J, Baselga E, et al. Treatment of infantile haemangiomas: recommendations of a European expert group. *European journal of pediatrics.* 2015;174:855-873.
2. Léaute-Labrèze C, Boccard O, Degrugillier-Chopin C, et al. Safety of Oral Propranolol for the Treatment of Infantile Hemangioma: A Systematic Review. *Pediatrics.* 2016 Oct;138(4):1-19.