

СОСУДИСТЫЕ «РОДИМЫЕ ПЯТНА» В ПРАКТИКЕ УЧАСТКОВОГО ПЕДИАТРА. АСПЕКТЫ ВЗАИМОДЕЙСТВИЯ С ДЕТСКИМ ХИРУРГОМ

**Нурмеев И.Н.^{1,2}, Миролюбов Л.М.^{1,2}, Морозов В.И.^{1,2}, Кадриев А.Г.¹, Закиров А.К.^{1,2,3},
Осипов А.Ю.^{1,2}, Гильмутдинов М.Р.^{1,2}, Заялова Г.И.¹**

¹ФГБОУ ВО «Казанский государственный медицинский университет» Минздрава России,
Казань, e-mail: zayalova-16.03@mail.ru;

²ГАЗ «Детская республиканская клиническая больница» Минздрава РТ, Казань;

³Казанская государственная медицинская академия –
филиал ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, Казань

Целями статьи являются анализ источников литературы и изложение особенностей ведения пациентов с сосудистыми заболеваниями в медицинских учреждениях первичного звена. В ней приводятся аспекты взаимодействия детского хирурга и участкового педиатра при диагностике и маршрутизации детей с сосудистыми заболеваниями кожи, образующими группу сосудистых родимых пятен. В ходе исследования проанализированы статьи в информационно-поисковых и электронных библиотечных базах данных PubMed, eLIBRARY, Google Scholar, специализированная учебная литература за последние 10 лет согласно современным принципам и порядку проведения систематических обзоров. Проанализировано 62 источника, 26 из них были включены в список литературы. Показано, что сосудистые новообразования кожи у детей представлены различными по морфологии заболеваниями, что определяет разную диагностическую и лечебную тактику для каждого случая. Исходя из этого, авторы отмечают, что в первичном обнаружении и верификации диагноза у детей с различными сосудистыми пятнами на коже важна роль педиатра амбулаторного звена и во всех случаях необходимости дифференциальной диагностики, планирования лечения и собственно лечебных мероприятий требуется тесная взаимосвязь педиатра и детского хирурга.

Ключевые слова: дети, гемангиома, сосудистый, родимое пятно, ангиодисплазия, мальформация, лечение.

VASCULAR «BIRTHMARKS» IN THE PRACTICE OF A DISTRICT PEDIATRICIAN. ASPECTS OF INTERACTION WITH A PEDIATRIC SURGEON

**Nurmeev I.N.^{1,2}, Mirolyubov L.M.^{1,2}, Morozov V.I.^{1,2}, Kadriev A.G.¹, Zakirov A.K.^{1,2,3},
Osipov A.Yu.^{1,2}, Gilmutdinov M.R.^{1,2}, Zayalova G.I.¹**

¹Kazan State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation,
Kazan, e-mail: zayalova-16.03@mail.ru;

²State Autonomous Healthcare Institution Children's Republican Clinical Hospital of the Ministry of Health of the Republic of Tatarstan, Kazan;

³Kazan State Medical Academy – Branch Campus of the Federal State Budgetary Educational Institution of Further Professional Education «Russian Medical Academy of Continuous Professional Education» of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Kazan

The aim of the article is to analyze literature sources and present the features of managing patients with vascular diseases in primary health care institutions. It presents aspects of interaction between a pediatric surgeon and a district pediatrician in diagnosing and routing children with vascular diseases of the skin, which form a group of vascular birthmarks. The study analyzed articles in information retrieval and electronic library databases PubMed, eLIBRARY, Google Scholar, specialized educational literature for the past 10 years according to modern principles and procedures for conducting systematic reviews. 62 sources were analyzed, 26 of them were included in the list of references. It is shown that vascular neoplasms of the skin in children are represented by diseases of different morphology, which determines different diagnostic and therapeutic tactics for each case. Based on this, the authors note that in the primary detection and verification of diagnosis in children with various vascular spots on the skin, the role of the outpatient pediatrician is important, and in all cases of the need for differential diagnosis, treatment planning and actual treatment measures, a close relationship between the pediatrician and pediatric surgeon is required.

Keywords: children, hemangioma, vascular, birthmark, angiodyplasia, malformation, treatment.

Введение

В повседневной практике врача-педиатра первичного звена достаточно часто встречаются дети с различными сосудистыми врожденными заболеваниями, мальформациями и опухолями. В условиях дефицита времени на диагностику и при недостаточном уровне осведомленности о сосудистых новообразованиях среди врачей первичного звена частыми явлениями становятся неверные диагностика и маршрутизация пациентов. В итоге под сосудистыми родимыми пятнами понимают весьма разнородную группу заболеваний [1].

Встречаемость сосудистых поражений кожи варьирует в широком диапазоне – от 0,3 до 10% [2]. В последние годы осведомленность медицинского сообщества и населения в отношении сосудистых заболеваний у детей возросла, но сохраняются отдельные проблемы, во многом проистекающие из отсутствия единого взгляда на клиническое ведение пациентов [3, с. 20–29].

В лечении хирургических заболеваний сосудистого характера прорывами стали появление лазерных технологий, позволяющих устранять патологические сосуды, и внедрение в терапию бета-адреноблокаторов, вызывающих регрессию младенческих гемангиом – наиболее часто встречающегося сосудистого заболевания младенческого возраста [2, 4].

Цель исследования - анализ источников литературы и изложение особенностей ведения пациентов с сосудистыми заболеваниями в медицинских учреждениях первичного звена.

Материалы и методы исследования

В ходе исследования проанализированы статьи в информационно-поисковых и электронных библиотечных базах данных PubMed, eLIBRARY, Google Scholar, специализированная учебная литература за последние 10 лет согласно современным принципам и порядку проведения систематических обзоров [5]. Проанализировано 62 источника, 26 были включены в список литературы.

Результаты исследования и их обсуждение

В число заболеваний, которые условно можно объединить в неоднородную группу «сосудистых родимых пятен», входят капиллярные ангиодисплазии, гемангиомы (инфантильные и врожденные), врожденная мраморная кожа, венозные мальформации, «пламенеющие» невусы, а также ряд более редко встречающихся заболеваний [6, с. 143–145; 7, с. 281–322]. Объединение столь разных по анатомии и течению патологического процесса заболеваний в одной публикации позволит повысить осведомленность среди врачей – участковых педиатров и врачей, не являющихся специалистами в области детской хирургии.

При появлении симптома в виде возникшего на коже пятна ребенок может попасть в поле зрения неонатолога родильного дома, затем участкового педиатра; кроме того, заболевания могут быть выявлены во время планового осмотра ребенка в возрасте 1 месяца или 3 месяцев и по активному обращению обеспокоенных родителей. Тактика ведения пациента, равно как и должествующая тактика врача-педиатра, существенно отличается в зависимости от нозологической формы. Ниже представлены основные заболевания в порядке убывания встречаемости.

Гемангиома младенческая (инфантильная). Наиболее часто встречающееся сосудистое образование у детей младенческого возраста [8]. Заболевание свойственно детям раннего возраста, его определяют как новообразование в виде красного пятна с наличием или отсутствием подкожного компонента и/или возвышающейся дефигурации кожи. Как правило, при типичной клинической картине диагноз очевиден на этапе осмотра, однако другие сосудистые новообразования могут быть ошибочно диагностированы как гемангиома в результате избирательной осведомленности врачей-педиатров в реже встречающихся нозологиях, описанных ниже. Особенность «жизненного цикла» гемангиом заключается в наличии фаз пролиферации, плато и инволюции с высокой индивидуальностью поведения [9]. При наличии младенческой гемангиомы с признаками прогрессирования, равно как и при специфических локализациях элементов гемангиом (лицо, кисти и стопы, промежность и половые органы) (рис. 1а, 1б), требуется направление ребенка к профильному специалисту с целью верификации диагноза и выработки лечебной тактики [10, 11]. В современном арсенале лечебных средств имеют место как средства медикаментозного лечения (пропранолол), так и хирургическое и лазерное удаление [12, 13].



Рис. 1а. Фотография младенческой гемангиомы, занимающей область средней и верхней трети предплечья, плеча правой верхней конечности, правого надплечья и частично

передней поверхности правой половины грудной клетки. 1б. Фотография младенческой гемангиомы правой половины головы и частично шеи. Из архива авторов

Невус Унна. Это весьма распространенное заболевание ранее именовали «поцелуй ангела», «укус аиста», «лососевое пятно», «невус Унна» (рис. 2). Согласно классификации Международного общества по изучению сосудистых аномалий ISSVA (International society for the study of vascular anomalies) 2018 года пересмотра, эти пятна относят к простым невусам / лососевым пятнам. Красного цвета пятно различной степени выраженности в области лба, лица, затылочной области можно обнаружить почти у 50% новорожденных детей [14]. Оптимальной тактикой считается выжидательная с возможным эстетически обусловленным лазерным удалением элементов пятна в более старшем возрасте. Медикаментозное лечение неприменимо. Самопроизвольное исчезновение пламенеющих невусов вполне вероятно, что и позволяет применять тактику наблюдения. Именно это заболевание чаще других ошибочно именуют гемангиомой, нередко для идентификации требуется консультация специалиста – детского хирурга. В отличие от гемангиом, при пламенеющих невусах не отмечается факта пролиферации и наличия «плюс-ткани», поверхность кожи над образованием не возвышается [15].



Рис. 2 Фотография простого невуса / лососевого пятна в области лба (левая половина рисунка) и затылка (правая половина рисунка). Из архива авторов

Капиллярная ангиодисплазия (мальформация). К другим терминам заболевания относят «винное пятно», «пламенеющий», или «огненный», невус. Капиллярная ангиодисплазия формируется в эмбриональном периоде, клиническая картина возникает с рождения; представляет собой пятно на коже разной интенсивности красного цвета (рис. 3). Расположение может быть различным, равно как и форма, площадь и интенсивность окраски пятна. При истинном виде капиллярных ангиодисплазий самопроизвольная регрессия или прогрессирование происходят редко, почти никогда. Медикаментозная регрессия, в отличие

от гемангиом, невозможна. Удаление с эстетической целью производится путем лазерного фототермолиза / коагуляции [16]. Наиболее часто специалистами первичного звена капиллярная ангиодисплазия также ошибочно именуется гемангиомами. Часто капиллярные ангиодисплазии являются составной частью сложных синдромов, таких как РНАСЕ синдром (в сочетании с пороками сердца, аномалиями мозговых артерий, глаз, грудины) или Штурге–Вебера (в сочетании с лептоменингеальной ангиомой с неврологическими расстройствами). Требуется направление к детскому хирургу для верификации (исключить гемангиому младенческую), а также для планирования лазерного удаления [3, с. 45–113; 7, с. 281–322; 17].



Рис. 3. Фотография капиллярной ангиодисплазии области головы. Из архива авторов

Врожденная мраморная кожа. Представляет собой изменение цвета кожи с множеством участков красного, синюшного, изредка даже черного цвета (рис. 4). Локализация может быть различной. Как правило, прогноз от стабильного до благоприятного с возможностью полной регрессии [18]. Крайне редко сопровождается атрофией кожи, язвенным и/или некротическим поражением элементов [19]. Требуется обращение к детскому хирургу для верификации диагноза, местного лечения при наличии язвенных поражений [12, 20].



Рис. 4. Фотография врожденной кожной мраморной телеангиоэктазии. Из архива авторов

Пиогенная гранулема. Заболевание кожи, именуемое по классификации Международного общества по изучению сосудистых аномалий ISSVA 2018 г. пересмотра «дольчатая капиллярная гемангиома», характеризуется наличием красного пятна, которое как быстро увеличивается в диаметре, так и возвышается над уровнем кожи (рис. 5) [21]. При этом диаметр редко превышает 10 мм, чаще встречаются размеры 3–5 мм. Элемент обычно одиночный. Быстрый рост и хрупкость поверхности приводят к раннему травмированию элемента с кровотечением [22]. Лечение только хирургическое (удаление или лазерная коагуляция), требуется скорейшая консультация детского хирурга [6, с. 165–167, 23].



Рис. 5. Фотография пиогенной гранулемы височной области справа. Из архива авторов

Венозная мальформация. Наиболее редко встречающееся образование. Пятно синюшного цвета, нередко с подкожным компонентом, представляет собой различной формы

деформированный участок венозной системы, в котором могут быть как отдельные сосуды, так и губкообразное скопление полостей [24]. Лечение сложное и индивидуальное. В последние годы преобладает тенденция к склерозирующим методикам [25]. Требуется направление к детскому хирургу в плановом порядке после обнаружения признаков венозной мальформации [26].

Резюмируя, можно сказать, что во всех случаях сосудистых пятен осмотр с проведением проб и формулирование показаний к выполнению ультразвукового исследования, МРТ или РКТ должны быть выполнены детским хирургом, что объясняется спецификой физикального осмотра и нередко сходной, на первый взгляд, клинической картиной описанных выше заболеваний. Длительное течение некоторых сосудистых новообразований предполагает в амбулаторном ведении пациента взаимодействие сосудистого хирурга и педиатра.

Следует отметить, что медицинских противопоказаний и ограничений жизнедеятельности у таких пациентов обычно не имеется. Ограничение физических нагрузок – лишь по переносимости их ребенком. Все описанные выше заболевания не являются противопоказаниями для проведения вакцинопрофилактики, в том числе в случаях длительного медикаментозного лечения гемангиом.

Выводы

1. Сосудистые новообразования кожи у детей представлены различными по морфологии заболеваниями, что определяет разную диагностическую и лечебную тактику для каждого случая.

2. В первичном обнаружении и верификации диагноза у детей с различными сосудистыми пятнами на коже важна роль педиатра амбулаторного звена.

2. Во всех случаях необходимости дифференциальной диагностики, планирования лечения и собственно лечебных мероприятий требуется тесная взаимосвязь педиатра и детского хирурга.

Информация о конфликте интересов и финансировании. Статья инициативная. Конфликта интересов не имеется.

Список литературы

1. Kunimoto K., Yamamoto Y., Jinnin M. ISSVA Classification of Vascular Anomalies and Molecular Biology // *Int. J. Mol. Sci.* 2022. Vol. 23. Is. 4. P. 2358. DOI: 10.3390/ijms23042358.
2. Tiemann L., Hein S. Infantile hemangioma: a review of current pharmacotherapy treatment and practice pearls // *J. Pediatr Pharmacol Ther.* 2020. Vol. 25. Is. 7. P. 586–599. DOI: 10.5863/1551-6776-25.7.586.
3. Сафин Д.А., Матар А.А. Все о капиллярной мальформации. М: Телер, 2022. 160 с.
4. Christine Léauté-Labrèze, Peter Hoeger, Juliette Mazereeuw-Hautier, Laurent Guibaud, Eulalia Baselga, Gintas Posiunas, et al. A randomized, controlled trial of oral propranolol in infantile hemangioma // *N. Engl. J. Med.* 2015. Vol. 372. P. 735-746. DOI: 10.1056/NEJMoa1404710.
5. Белобородов В.А., Воробьев В.А., Семинский И.Ж., Калягин А.Н. Порядок выполнения систематического обзора и мета-анализа по протоколу PRISMA // Система менеджмента качества: опыт и перспективы. 2023. Т. 12. С. 5–9.
6. Самцов А.В., Белоусова И.Э., Хайрутдинов В.Р., Патрушев А.В. Сосудистые болезни кожи. М: ГЭОТАР-Медиа, 2022. 200 с. DOI: 10.33029/9704-059-6-VDS-2022-1-200.
7. Хёгер П.Г. Детская дерматология. Дифференциальная диагностика и лечение у детей и подростков: пер. с нем. под ред. А.А. Кубановой, А.Н. Львова. М.: Изд-во Панфилова; БИНОМ. Лаборатория знаний, 2013. 648 с.
8. Leaute-Labreze C., Harper J.I., Hoeger P.H. Infantile haemangioma // *Lancet.* 2017. Vol. 390. P. 85-94. DOI: 10.1016/S01406736(16)00645-0.
9. Дорофеев А.Г., Горбатова Н.Е., Юшина Т.Е., Батунина И.В., Брянцев А.В., Золотов С.А., Саруханян О.О. Эффективность интерстициальной селективной лазерной фотодеструкции очаговой формы гемангиом у детей // *Детская хирургия.* 2019. № 6. С. 315-320. DOI: 10.18821/1560-9510-2019-23-6-314-320.
10. Yanes D.A., Pearson G.D., Witman P.M. Infantile Hemangiomas of the Lip: Patterns, Outcomes, and Implications // *Pediatr Dermatol.* 2016. Vol. 33. Is. 5. P. 511-517. DOI: 10.1111/pde.12928.
11. Roupakias S., Kostopoulou E., Gkentzi D., Fouzas S., Sinopidis X. Infantile hemangiomas screening modalities for primary care physicians // *Pediatr Investig.* 2023. Vol. 7. Is. 3. P. 199-205. DOI: 10.1002/ped4.12383.
12. Нурмеева А.Р., Бильдюк Е.В., Нурмеев И.Н., Хамитова А.Р. Синдром врожденной мраморной телеангиоэктатической кожи с множественными изъязвлениями у новорожденного ребенка. Практическая медицина. 2017. № 10 (111). С. 116-118. URL: <https://pmarchive.ru/el-arxiv/arxiv-za-2017-god/prakticheskaya-medicina-10-111-pediatriciya/> (дата обращения 01.04.2025)

13. Macca L., Altavilla D., Di Bartolomeo L., Irrera N., Borgia F., Li Pomi F., Vaccaro F., Squadrito V., Squadrito F., Vaccaro M. Update on Treatment of Infantile Hemangiomas: What's New in the Last Five Years? // *Front Pharmacol.* 2022. Vol. 13. P. 879602. DOI: 10.3389/fphar.2022.879602.
14. Happle R. Capillary malformations: a classification using specific names for specific skin disorders // *J. Eur Acad Dermatol Venereol.* 2015. Vol. 29. Is. 12. P. 2295-2305. DOI: 10.1111/jdv.13147.
15. Поляев Ю.А., Мыльников А.А., Абушкин И.А., Буторина А.В., Гарбузов Р.В., Денис А.Г., Зябкин И.В., Котлукова Н.П., Купатадзе Д.Д., Нарбутов А.Г., Нурмеев И.Н., Романов Д.В., Петрушин А.В., Хагуров Р.А. Российская ассоциация детских хирургов. Диагностика и лечение младенческих гемангиом. Проект согласительного документа // *Детская хирургия* 2020. Vol. 24. Is. 3. P. 142-156. URL: <https://jps-nmp.ru/jour/article/view/217/217> (дата обращения 01.04.2025).
16. Liu L., Li X., Zhao Q., Yang L., Jiang X. Pathogenesis of Port-Wine Stains: Directions for Future Therapies // *Int. J. Mol. Sci.* 2022. Vol. 23. Is. 20. P. 12139. DOI: 10.3390/ijms232012139.
17. Yeom S., Comi A.M. Updates on Sturge-Weber Syndrome // *Stroke.* 2022. Vol. 53. Is. 12. P. 3769-3779. DOI: 10.1161/STROKEAHA.122.038585.
18. Kyriakou G., Gialeli E., Vryzaki E., Georgiou S. Born in the Purple: An Exceptional Case of Cutis Marmorata Telangiectatica Congenita // *Acta Dermatovenereol Croat.* 2020. Vol. 28. Is. 4. P. 247-248. PMID: 33835001.
19. Tamburro J., Traboulsi E.I., Patel M.S. Isolated and Classic Cutis Marmorata Telangiectatica Congenita. 2022 Jun 9. In: Adam M.P., Feldman J., Mirzaa G.M., Pagon R.A., Wallace S.E., Amemiya A., editors. *GeneReviews®* [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993–2025. PMID: 35679444. URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK581081/> (date viewed: 01.04.2025).
20. Козин В.М., Козина Ю.В., Джареб Р., Жакова Е.Л., Саларев В.В. Случай локальной врожденной телеангиэктатической мраморной кожи // *Вестник Витебского государственного медицинского университета.* 2016. № 5. С. 103-108. DOI: 10.22263/2312-4156.2016.5.103.
21. Wollina U., Langner D., França K., Gianfaldoni S., Lotti T., Tchernev G. Pyogenic Granuloma - A Common Benign Vascular Tumor with Variable Clinical Presentation: New Findings and Treatment Options // *Open Access Maced J. Med. Sci.* 2017. Vol. 5. Is. 4. P. 423-426. DOI: 10.3889/oamjms.2017.111.
22. Горбатова Н.Е., Юшина Т.Е., Саруханян О.О., Дорофеев А.Г., Брянцев А.В. Неотложная лазерная фотодеструкция доброкачественных, осложненных кровотечением, сосудистых образований кожного покрова у детей // *Russian Sklifosovsky Journal of Emergency Medical Care.* 2019. № 8. (1). С. 35–44. DOI: 10.23934/2223-9022-2019-8-1-35-44.

23. Юшина Т.Е., Горбатова Н.Е., Дорофеев А.Г., Батунина И.В., Золотов С.А., Саруханян О.О. Лазерная фотодеструкция пиогенной гранулемы кожи у детей // Детская хирургия. 2019. № 23. (4). С. 196-200. DOI: 10.18821/1560-9510-2019-23-4-196-200.
24. Cooke-Barber J., Kreimer S., Patel M., Dasgupta R., Jeng M. Venous malformations. Semin Pediatr Surg. 2020. Vol. 29. Is. 5. P. 150976. DOI: 10.1016/j.sempedsurg.2020.150976.
25. Markovic J.N., Shortell C.K. Venous malformations // J. Cardiovasc Surg (Torino). 2021. Vol. 62. Is. 5. P. 456-466. DOI: 10.23736/S0021-9509.21.11911-1.
26. Hage A.N., Chick J.F.B., Srinivasa R.N., Bundy J.J., Chauhan N.R., Acord M., Gemmete J.J. Treatment of Venous Malformations: The Data, Where We Are, and How It Is Done // Tech Vasc Interv Radiol. 2018. Vol. 21. Is. 2. P. 45-54. DOI: 10.1053/j.tvir.2018.03.001.