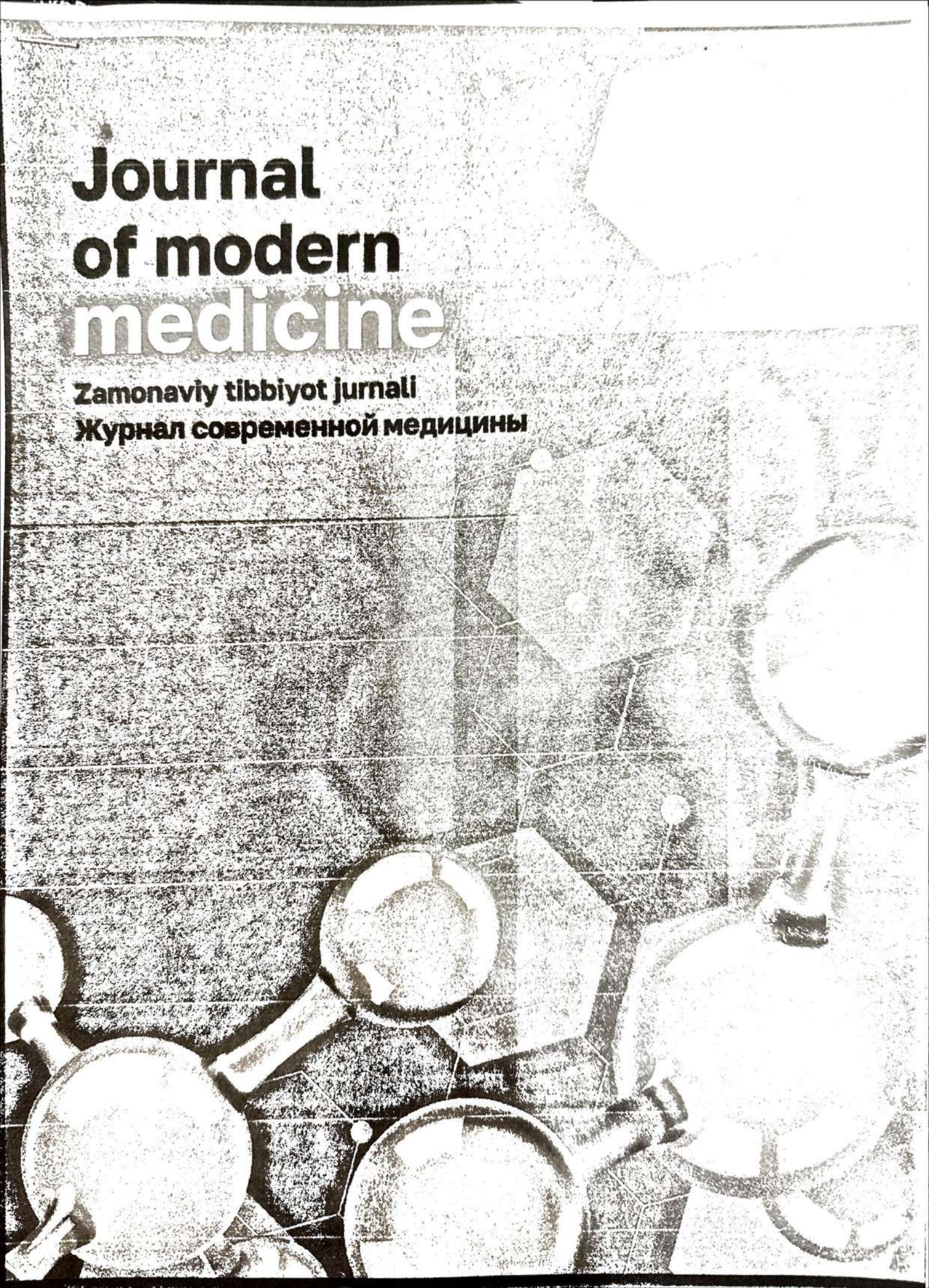
Journal of modern medicine

Zamonaviy tibbiyot jurnali

Журнал современной медицины



ISSN: 2992-8958 (online)

ZAMONAVIY TIBBIYOT JURNALI

ЖУРНАЛ СОВРЕМЕННОЙ МЕДИЦИНЫ

JOURNAL OF MODERN MEDICINE

Choraklik ilmiy amaliy jurnal
2023 yildan buyon nashr etiladi

№1(8) Tom 1, 2025

Bosh muharrir: M.M. Madazimov
Bosh muharrir o'rinbosari: K.Z. Salohiddinov
Mas'ul kotib: A.B. Mamadaliyev
Texnik kotib: M.N. Xakimov

TAHRIRIYAT KENGASHI:

Z.S. Salohiddinov, Q.T. Xudayberdiev, X.T. Musashayxov, N.S. Xakimov, M.F. Nishonov

TAHRIRIYAT HAY'ATI:

Michael Vaiman (Tel Aviv)
MD, professor

Wolfgang Sharek (Rostok)
DSc, professor

D.B. Asranqulova (Andijon)
t.f.d., professor

Sh.N. Eranov (Samarqand)
PhD, dotsent

A.A. Gofurov (Andijon)
t.f.d., professor

M.E. Irismetov (Toshkent)
t.f.d., professor

G.M. Kariyev (Toshkent)
t.f.d., professor

M.Yu. Karimov (Toshkent)
t.f.d., professor

U.X. Musashayxov (Andijon)
DSc, dotsent

D.A. Nabieva (Toshkent)
t.f.d., professor

M.M. Nosirov (Andijon)
DSc, dotsent

U.M. Rustamova (Toshkent)
t.f.d., dotsent

Q.Q. Tursunov (Andijon)
PhD, dotsent

D.D. Usmonova (Toshkent)
t.f.d., professor

D.M. Xakimov (Andijon)
t.f.d., professor

R.A. Xakimova (Andijon)
t.f.n., dotsent

TA'SISCHILAR:
ANDIJON DAVLAT TIBBIYOT INSTITUTI
VA "NASHR MATBAA UYI" MChJ

Jurnal O'zbekiston Respublikasi Prezidenti Administratsiyasi huzuridagi Axborot va ommaviy kommunikatsiyalar agentligi tomonidan ro'yxatga olingan (26.06.2023-son №095109).

Tahririyat manzili: O'zbekiston Respublikasi, 170100,
Andijon, Yu.Otabekov ko,chasi, 1-uy.
Telefon: +998335157555
Email: nashruzjournals@gmail.com
Sayt: nashr.uz.uz
t.me: @nashruzjournals

O'zbekiston Respublikasi Oliy ta'lim, fan va innovatsiyalar vazirligi huzuridagi Oliy attestatsiya komissiyasi Rayosatining 2024 yil 7 iyundagi 355/6-son qarori bilan tibbiyot fanlari bo'yicha milliy ilmiy nashrlar ro'yxatiga kiritilgan

КЛЮЧЕВЫЕ АСПЕКТЫ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ВЕНОЗНЫХ СОСУДИСТЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ И ИНФАНТИЛЬНЫХ ГЕМАНГИОМ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ) 322-330
Досмухамедова Л.В., Кучкарова Р.Р.

ОТКРЫТЫЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ ПРОТОК И ЕГО ВЛИЯНИЕ НА ТЕЧЕНИЕ ВНЕБОЛЬНИЧНЫХ ПНЕВМОНИЙ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА 331-336
Ефименко О.В., Хайдарова Л.Р.

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ 337-341
Жалолова Д.Р., Ким О.В.

ПЕРСПЕКТИВЫ ПРИМЕНЕНИЯ АМИГДАЛИНА В ЛЕЧЕНИИ ОНКОЛОГИЧЕСКИХ БОЛЬНЫХ 342-345
Жамалова Ф.А.

АНАЛИЗ СОДЕРЖАНИЯ СЕЛЕНА СРЕДИ НАСЕЛЕНИЯ ГОРОДА САМАРКАНД 346-349
Жамалова Ф.А.

ВЛИЯНИЯ ДЕФИЦИТА ЖЕЛЕЗА НА ТЕЧЕНИЕ И ИСХОД ПНЕВМОНИИ У ДЕТЕЙ, ПЕРЕНЕСШИХ НОВУЮ КОРОНАВИРУСНУЮ ИНФЕКЦИЮ У ДЕТЕЙ РЕГИОНА ПРИАРАЛЬЯ 350-354
Жиемуратова Г.К., Камалов З.С., Мамбеткаримов Г.А., Уразова Г.Б., Маткеримова К.Ж.

ГИСТОМОРФОЛОГИЧЕСКАЯ И УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА СТЕНОК ЖЕЛЧНОГО ПУЗЫРЯ ПРИ ХОЛЕЦИСТИТЕ 355-360
Жумаева М.М.

СОВРЕМЕННЫЕ МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ КЕРАТОКОНУСА (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ) 361-365
Зокирова Л.Ж., Каримова М.Х., Абдуллаева С.И., Ходжаева Е.А.

ПРИМЕНЕНИЕ РОБОТИЗИРОВАННОЙ ХИРУРГИИ В СОВРЕМЕННОЙ ИМПЛАНТАЦИИ 366-368
Зохидова С.Х., Суюнова З.А.

АНАЛИЗ ОТДАЛЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ГИДРОНЕФРОЗА У ДЕТЕЙ 369-376
Ибрагимов Ж.Х., Гафуров А.А.

ВЗАИМОСВЯЗЬ МЕЖДУ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ПОЛОСТИ РТА И ДРУГИХ ОРГАНОВ ЧЕЛОВЕКА 377-381
Ибраймова Б.К.

ИЗМЕНЕНИЯ ИММУННОЙ СИСТЕМЫ У ВЗРОСЛЫХ И ДЕТЕЙ, ИНФИЦИРОВАННЫХ ТЕНИАРИНХОЗОМ 382-386
Ибрахимова Х.Р.

ПОКАЗАТЕЛИ РАСПРОСТРАНЕННОСТИ ПАРАЗИТАРНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ В НАСЕЛЕНИИ 387-391
Ибрахимова Х.Р.

РОЛЬ И ЗНАЧЕНИЕ УЛЬТРАЗВУКОВОГО ИССЛЕДОВАНИЯ В ДИАГНОСТИКЕ ТИМОМЕГАЛИИ 392-397
Икрамова З.Т., Соипова Г.Г.

УДК: 616-08-035

КЛЮЧЕВЫЕ АСПЕКТЫ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ВЕНОЗНЫХ СОСУДИСТЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ И ИНФАНТИЛЬНЫХ ГЕМАНГИОМ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

Досмухамедова Л.В., Кучкарова Р.Р.
Клиника «Hayat medical center»
Ташкентский государственный стоматологический институт

Аннотация

Вопросы дифференциальной диагностики сосудистых мальформаций и инфантильных гемангиом на сегодняшний день становятся все более актуальными, несмотря на сравнительно редкую частоту встречаемости. Стандартизированный подход к осмотру и интерпретации данных, полученных в результате клинических и инструментальных обследований, а также повышение осведомленности специалистов различных профилей насчет этой группы редких заболеваний несомненно увеличит шансы больных полноценно интегрироваться в социум и своевременно получать необходимое лечение.

Ключевые слова: сосудистая мальформация, гемангиома, PI3K/AKT/mTOR, GNAQ.

VENOZ MALFORMATSIYALARI VA INFANTIL GEMANGIOMLARNI DIFFERENSIAL DIAGNOSTIKA QILISHNING ASOSIY JIHATLARI (ADABIYOTLAR SHARHI)

Dosmuxamedova L.V., Kuchkarova R.R.
"Hayat medical center" klinikasi
Toshkent Davlat Stomatologiya Instituti

Annotatsiya

Qon tomir malformatsiyalari va chaqaloqlik gemangiomalarini differensial tashxislash, ularning nisbatan kam uchraydiganligiga qaramay, bugungi kunda tobora dolzarb bo'lib bormoqda. Klinik va instrumental tekshiruvlardan olingan ma'lumotlarni tekshirish va talqin qilishga standartlashtirilgan yondashuv, shuningdek, turli sohalardagi mutaxassislarning bu kam uchraydigan kasalliklar guruhi haqidagi xabardorligini oshirish, bemorlarning jamiyatga to'liq integratsiya qilish va dahshatli asoratlar va hayot uchun xavfli holatlar rivojlanishining oldini olish maqsadida zarur davolanishni o'z vaqtida olish imkoniyatlarini shubhasiz oshiradi.

Kalit so'zlar: qon-tomir malformatsiya, gemangioma, PI3K/AKT/mTOR, GNAQ.

KEY ASPECTS OF DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF VENOUS VASCULAR MALFORMATIONS AND INFANTILE HEMANGIOMAS (LITERATURE REVIEW)

Dosmukhamedova L.V., Kuchkarova R.R.
Hayat Medical Center Clinic
Tashkent State Dental Institute

Abstract

The differential diagnosis of vascular malformations and infantile hemangiomas is becoming increasingly relevant today, despite their relatively rare occurrence. A standardized approach to the examination and interpretation of data obtained from clinical and instrumental examinations, as well as increased awareness among specialists of various disciplines regarding this group of rare diseases, will undoubtedly increase the chances of

patients fully integrating into society and receiving the necessary treatment in a timely manner to avoid the development of formidable complications and life-threatening conditions.

Keywords: vascular malformation, hemangioma, PI3K/AKT/mTOR, GNAQ.

Введение. Венозные мальформации (ВМ) и гемангиомы представляют собой два различных типа сосудистых аномалий, которые могут возникать в детском возрасте. Несмотря на то, что оба состояния связаны с аномальным развитием сосудов, они имеют принципиально разные патогенез, клиническое течение и, как следствие, требуют различных подходов к лечению. Ошибочная диагностика и, как следствие, неправильно выбранная тактика лечения могут привести к нежелательным последствиям, таким как прогрессирование заболевания, развитие осложнений и снижение качества жизни пациентов. В связи с этим, точная дифференциальная диагностика между ВМ и гемангиомами имеет первостепенное значение.

Цели и задачи. Оптимизировать критерии дифференциальной диагностики венозных сосудистых мальформаций и инфантильных гемангиом для улучшения качества оказываемой медицинской помощи пациентам с сосудистой патологией

Материалы и методы. Для проведения исследования был выполнен систематический обзор литературы, раскрывающей этиологию, патогенез, нюансы и различия морфологического строения сосудистых поражений, клинических симптомов и характерных осложнений у пациентов с сосудистыми мальформациями и инфантильной гемангиомой. В работу включены публикации, находящиеся в доступных базах данных, таких как Google Scholar, Scopus, PubMed и Web of Science. Основное внимание уделено статьям, опубликованным за последние 10 лет (2015-2025 гг.), Принимая во внимание современные достижения в области генетических исследований и усовершенствованную систему классификации для постановки диагноза. Критериями включения в обзор были: клинические исследования, обзоры литературы и мета-анализы, которые рассматривали долгосрочные исходы и осложнения после некорректного лечения сосудистых патологий. Включенные исследования должны были содержать информацию о частоте встречаемости, методах диагностики и лечения, частоте и типах осложнений, а также о выживаемости и качестве жизни пациентов. Исключались работы, которые не предоставляли достоверных данных о результатах или содержали устаревшие методы диагностирования и терапии. Для поиска релевантной литературы использовались ключевые слова и их комбинации, такие как "сосудистые мальформации", "инфантильная гемангиома", "PI3K/AKT/mTOR", "GNAQ", "ангиогенез", "мезенхимальные стволовые клетки", "фактор роста эндотелия", "доплеровское исследование","качество жизни". Были применены фильтры для поиска статей, написанных на английском и русском языках. После первичного поиска было отобрано 150 статей, из которых 100 соответствовали критериям включения. Каждую статью подвергли критической оценке для выявления данных об этиологических факторах, данных визуального осмотра, методах диагностики, таких как генетический анализ, доплеровское сканирование, МРТ.

Результаты. Классификация сосудистых аномалий 1980-х годов, основываясь на наблюдениях Малликена и Гловацки [14], построена на необходимости разделения сосудистых поражений на два больших класса: сосудистые опухоли и сосудистые мальформации. Эта категоризация основывалась на предпосылке, что сосудистые опухоли демонстрируют пролиферацию эндотелия, а сосудистые мальформации представляют собой нарушения развития одного или нескольких сосудистых каналов. Дальнейшие

совершенствования классификации тесно сопряжены с развитием генетических исследований, позволивших классифицировать сосудистые поражения по каузативным генам, мутации в которых определяют принадлежность заболевания к той ил иной категории. Этот принцип отражен в современной версии всемирно признанной классификации Международного общества по изучению сосудистых аномалий (ISSVA) [23].

Наиболее распространенным типом гемангиомы является инфантильная гемангиома (гемангиома младенчества), которая имеет довольно предсказуемый жизненный цикл постнатальной пролиферации с последующей постепенной инволюцией. Инфантильные гемангиомы имеют характерные гистологические особенности и положительны по отношению к транспортеру глюкозы-1 (GLUT-1). Младенческие гемангиомы, как правило, спорадические [6, 12].

Двумя основными гемангиомными синдромами являются PHACE (поражение задней черепной ямки, пороки развития мозга; гемангиома, сегментарная; артериальные аномалии головы и/или шеи, аномалии кровеносных сосудов шеи или головы; сердечные аномалии/коарктация аорты, аномалии сердца или кровеносных сосудов, прикрепленных к сердцу; глазные аномалии) синдром и LUMBAR (гемангиома нижней части тела и другие кожные дефекты, урогенитальные аномалии, миелопатия, деформации костей, аноректальные мальформации, артериальные аномалии, почечные аномалии) синдром, которые связаны с большими сегментарными гемангиомами и сопутствующими структурными дефектами [10, 19].

Отличительной чертой инфантильной гемангиомы является быстрый рост в неонатальном периоде. Это было обозначено как фаза пролиферации, на основании клинических наблюдений и исследований естественного оборота клеток и далее подтверждено иммуногистохимическим анализом образцов тканей [12]. Морфология возникающей инфантильной гемангиомы вариабельна; разнообразные формы также наблюдаются при мультифокальных поражениях. Глубина опухоли является основным определяющим фактором внешнего вида. Если опухоль возникает в поверхностной дерме, клеточная пролиферация вызывает мелко бугорчатую приподнятую поверхность и яркий малиновый цвет. Многие поверхностные гемангиомы небольшие и локализованные, размером от 0,5 до 5,0 сантиметров (см) в диаметре. Локализация поражения рано обретает четкие границы; это было названо "трансформацией поля" [15]. После отграничения на поверхности, дальнейший рост происходит в глубину. Это приводит к тому, что опухоль выступает над плоскостью и выглядит как красное, часто круглое образование в виде «шапочки» над увеличивающимся синеватым глубоким компонентом. Отличительной чертой комбинированной (глубокой и поверхностной), а также первично глубокой гемангиомы являются крупные дренирующие вены, отходящие от опухоли. Полностью поверхностные поражения диффузные, слегка приподнятые, с шероховатой поверхностью и имеют географический паттерн. Продолжительный рост по периферии сопровождает стабилизировавшуюся или регрессирующую центральную область. Родители часто отмечают, что гемангиома их ребенка меняет цвет в течение дня; она выглядит лучше рано утром. Это наблюдение приписывают усиленному надпочечниковому выделению кортикостероидов в часы сна.

Глубокая гемангиома пролиферирует в гиподерме или мышце; покрывающая ее кожа лишь слегка приподнята, теплая и нормального или слегка синеватого цвета. На коже в некоторых случаях визуализируется несколько дряблых, расширенных вен или крошечных

телеангиэктатических сосудов. Глубокая гемангиома часто растет незаметно до 3-4 месяцев. Комбинированные поражения, при которых происходит пролиферация как в поверхностной, так и в глубокой дерме, а также в подкожно-жировом слое, ранее назывались «смешанной, капиллярно-кавернозной» гемангиомой.

Гистологическое исследование аксиальных срезов этих полусферических гемангиом показывает, что пролиферативный эндотелиальный рисунок постоянен по всей глубине любой конкретной опухоли [1]. Существует мало показателей, которые прогнозируют окончательный объем развивающейся гемангиомы или точно предсказывают начало или исход инволюции. Апогей роста приходится на 6-7 месяцев; обычно кривая роста стабилизируется к 10 месяцам. Крупное проспективное когортное исследование показало, что большинство гемангиом достигают 80% своего максимального размера к 5 месяцам [23]. Поэтому маленького ребенка с возникающей гемангиомой следует часто осматривать, чтобы оценить рост опухоли, предвидеть осложнения и рассмотреть возможность лечения. Глубокие гемангиомы имеют более длительную фазу роста, чем поверхностные поражения; кроме того, регрессируют медленнее. Традиционно считается, что инволютировавшая гемангиома - это стабильное поражение, не более чем фиброзно-жировая ткань и несколько остаточных сосудов.

Врожденные гемангиомы пролиферируют in utero, присутствуют при рождении и быстро прогрессируют или остаются стабильными в постнатальном периоде. Они отличаются от обычных инфантильных гемангиом, которые быстро увеличиваются после рождения и иммуноокрашиваются на маркер клеточной поверхности GLUT1. В отличие от этого, врожденные гемангиомы GLUT1-отрицательны и демонстрируют один из двух клинических паттернов: «быстро инволюционирующая врожденная гемангиома» (RICH) или «не инволюционирующая врожденная гемангиома» (NICH). RICH может быть обнаружен пренатально (уже на 12-й неделе беременности) и проявляется у новорожденного как приподнятая, серо-фиолетовая одиночная кожная опухоль с мелкими телеангиэктазиями, эктатическими венами и бледным ореолом. RICH демонстрирует быстрый кровоток и может быть связан с застойной сердечной недостаточностью и преходящей тромбоцитопенией низкой степени тяжести. Если нет серьезных осложнений от сердечной недостаточности или геморрагического изъязвления, опухоль быстро регрессирует в течение 6–14 месяцев, оставляя участок подкожной атрофии, расширенные вены и сохраняющийся быстрый кровоток. Вторая категория врожденных гемангиом (NICH) проявляется как четко очерченная бляшковидная опухоль с пурпурно-розовым оттенком, бледным ободком, грубыми телеангиэктазиями и быстрым кровотоком. Она остается неизменной на протяжении всего детства; однако есть редкие примеры роста и расширения в подростковом возрасте. В некоторых случаях RICH может прекратить регрессировать и трансформироваться в NICH [3]. Врожденные гемангиомы могут иметь компонент высокого потока, преходящие гематологические аномалии, осложняться язвами с кровотечением. Редко врожденные гемангиомы проявляют постнатальный рост. Мутации в генах GNAQ, GNA11 и GNNA14 были выявлены при врожденных гемангиомах [1, 13]. Предполагается, что мезенхимальные стволовые клетки участвуют в развитии гемангиом. Роль гипоксии, ангиогенеза и других факторов, включая гипоксия-индуцибельный фактор (HIFla), фактор роста эндотелия сосудов (VEGF), AKT-сигнализацию, а также ренин-ангиотензиновый путь, была доказана в росте гемангиом и изучается в качестве терапевтических мишеней [17].

Характер распределения гемангиом может дать представление об их развитии. Наблюдали неслучайное распределение гемангиом (очаговых или сегментарных), при этом первые возникают в зонах мезенхимального или мезенхимально-эктодермального эмбрионального слияния.

Изначально, фенотипическая схожесть инфантильной гемангиомы и сосудистых мальформаций вероятнее всего стала предпосылкой для возникновения гипотезы об едином патогенезе данных заболеваний. Ассоциативное восприятие двух самостоятельных нозологических единиц, возможно обусловлено наличием общего дефективного поля развития эмбриона, включающего нарушение формирования мезодерм и ангиобластической ткани [11]. Нейроэктодерма располагается по эмбриональной дорсальной средней линии, а клетки нервного гребня дают начало клеточным компонентам инфантильной гемангиомы, то есть эндотелиальным клеткам, перицитам и гладкомышечным клеткам, а также большинству соединительных тканей в кранио-фациальной области [5].

Что касается инволюции гемангиом, несколько исследований задокументировали переход от пролиферации к инволюции и адипогенезу (мезенхимальные стволовые клетки внутри гемангиом дифференцируются в адипоциты) [7]. В связи с этим гемангиомы демонстрируют перекрытие в сигнальных путях, связанных со многими сосудистыми мальформациями, в частности с путем PI3K/AKT/mTOR.

Этиология и патогенез ВМ связаны с мутацией гена, кодирующего белок TIE2, участвующий в сигнальной трансдукции, активирующей каскад биохимических реакций, регулирующих такие витальные функции как: целлюлярный метаболизм, выживаемость клетки, пролиферативные процессы. Совокупность данных биохимических реакций и ключевых молекул, осуществляющих контроль за их течением, объединена под названием PI3K/AKT/mTOR - сигнальный путь, начальным компонентом которого яляется TIE2. Исследования венозных мальформаций (ВМ) показывают, что активация пути TIE2/PI3K способствует росту эндотелиальных клеток пупочной вены человека в ксенографтных моделях, аномальной экспрессии генов, регулирующих развитие сосудов (включая тромбоцитарный фактор роста, β-полипептид), и разрушению эндотелиального монослоя, что обуславливает рост аномальных венозных конгломератов [20]. Соматические мутации компонентов сигнальной дорожки PI3K, играющей значительную роль в пролиферации клеток, ангиогенезе, их выживаемости и метаболизме, запускают механизмы гиперфосфорилирования фосфатидилиноситол-4,5-бифосфатазы и образования фосфатидилинозитол-3,4,5,-трифосфатазы (PIP3), которая рекрутирует эффекторные протеины подсемейства AKT-киназ. AKT напрямую активирует mTOR-серин/треонин киназу, которая обнаруживается в клеточных комплексах mTORC1 и mTORC2, что приводит к абнормальному росту тканей мезодермальной и эпителиальной природы [17].

В большинстве случаев ВМ носят спорадический характер. Мутации, возникшие на ранних этапах эмбрионального развития, поражают мезенхимальную зародышевую ткань, обладающую уникальным свойством самоподдерживающегося роста на протяжении всего жизненного цикла формирующих ее клеток. Эта ткань служит субстратом для формирования многих органов и систем зародыша, в том числе и системы кровеносных сосудов. По этой причине рост ВМ не прекращается на протяжении всей жизни пациента и усугубляется под воздействием различных стимулов роста, как внутренних (например, женские гормоны, менархе, беременность), так и внешних (например, травма, повреждение, хирургическое вмешательство) [9].

Клинические признаки поражения во многом предопределяются возрастом пациента, локализацией и глубиной поражения. Первые признаки мальформаций могут проявляться с рождения, но чаще это происходит к 1 году жизни [15]. Клиника заболевания может быть продолжительное время бессимптомна из-за выраженных компенсаторных способностей растущего организма. Исключение составляют случаи локализации в функционально активных зонах: ротовая полость, губы, наружные половые органы. На стадии выраженной клинической манифестации, визуализирующиеся крупные каверны с венозной кровью, склонны к истончению и выбуханию, причиняют дискомфорт пациенту, приводят к обезображиванию, препятствуют полноценному здоровому образу жизни и повышают риск развития кровотечения. Симптомы, как правило, более выражены утром после пробуждения, вероятно, из-за застоя и сгущения крови в мальформированных каналах.

Пациенты также часто отмечают дискомфорт во время или после интенсивной физической активности, вероятно, из-за увеличения сердечного выброса, вызывающего усиленный приток и отек поражения. Флеболиты часто встречаются в венозных мальформациях, возникая в результате кальцификации свернувшейся застойной крови.

Венозные мальформации могут возникать практически в любой анатомической локализации или ткани. Лечение может быть показано для устранения обезображивания, дискомфорта, кровотечения или нарушения местной органо- или тканеспецифической функции.

Дифференциальная диагностика. Клинический анамнез имеет первостепенное значение для дифференциации инфантильной гемангиомы от сосудистой мальформации. Независимо от того, имеется ли изначальное проявление патологии на коже при рождении или образование появляется постнатально, рост гемангиомы происходит быстро, непропорционально росту ребенка. В отличие от этого, сосудистая мальформация, независимо от того, замечена она при рождении или позже, обычно увеличивается соразмерно росту ребенка. Цвет сосудистого пятна также помогает в установлении диагноза. Поверхностная гемангиома имеет ярко-алый цвет, который постепенно приобретает более насыщенный оттенок в течение первого года. Сосудистые мальформации имеют постоянный цвет, в зависимости от того, какие компоненты (артериальные, венозные, капиллярные или лимфатические) преобладают.

При пальпации сосудистой аномалии полезно визуализировать ее предположительное микроскопическое строение. Наощупь инфантильная гемангиома твердая или эластичная; это плотная полнокровная клеточная опухоль, поэтому ее нельзя полностью опорожнить от крови при компрессии, в отличие от плоской капиллярной или поверхностной венозной мальформации. Напротив, венозная мальформация мягкая, легко сжимаемая и губчатая, потому что она состоит из дилятированных каналов и редкой паренхимы. Пальпаторное определение тромбов или флеболитов подтверждает диагноз венозной мальформации. Капиллярные мальформации, артериовенозные аномалии и инфантильные гемангиомы теплые на ощупь, в отличие от лимфатических и венозных мальформаций.

В большинстве случаев гемангиомы можно дифференцировать от сосудистых мальформаций, не прибегая к сложным методам диагностики. Точный анамнез, часто с помощью более ранних фотографий ребенка, и физическое обследование должны позволить поставить правильный диагноз. Визуализационные исследования имеют

решающее значение для определения анатомической протяженности и планирования терапии. Следующим шагом является рутинное ультразвуковое исследование с импульсным (цветным) доплеровским картированием. Обследование простое, информативное и безопасное. Гемангиома описывается как обильно кровоснабженная сосудами с быстрым кровотоком паренхима, что иногда интерпретируется как артерио-венозная мальформация. В отдельных узлах, конгломератах ВМ доплером удается определить венозный кровоток в эктазированных, извитых, аномальных венах, но иногда из-за очень медленной скорости кровотока эффект доплера не улавливается. В ряде случаев могут визуализироваться флеболиты, дающие четкую акустическую тень, и частота их обнаружения растет с возрастом пациента. Для комплексной оценки ВМ необходимо изучить все дренирующие варианты, особенно это важно при поражении глубокой венозной системы нижних конечностей.

При обширном, системном поражении венозной системы прибегают к необходимости магнитно-резонансной томографии (с контрастом) и/или МСКТ ангиографии/флебографии. Как правило эти методы нужны для уточнения самой ВМ, а не для дифференциального диагноза.

Лабораторные исследования обычно не требуются для диагностики; однако коагулопатия потребления ("локализованное внутрисосудистое свертывание") из-за застоя крови является распространенным явлением при обширных венозных мальформаций. Отмечается чаще всего повышение уровня Д-димера у пациентов с венозной мальформацией, причем уровень его становится выше со временем, как и риск тромбообразования. Контроль коагулопатии может быть важен для симптоматического лечения и гемостатического контроля во время и после хирургических или интервенционных процедур.

В качестве альтернативы, если диагноз неясен, хотя это и кажется безвредным поражением, врач может честно предложить ребенку вернуться для еще одного визита через 2-3 недели.

Обычно родители принимают объяснение наиболее вероятных диагнозов, особенно если не требуется немедленная терапия.

Обсуждение. Представляет интерес включение в критерии дифференциальной диагностики генетических исследований, подтверждающих наличие мутации каузативных генов, данный вопрос подлежит к дальнейшему рассмотрению.

Заключение. Таким образом, отождествление двух разных групп сосудистых аномалий является нецелесообразным исходя из современных данных, уточняющих аспекты этиологии и патогенеза, имеющие место в период эмбриогенеза. Дифференциальная диагностика между венозными мальформациями и гемангиомами должна базироваться на результатах полного физикального обследования, тщательно собранного анамнеза и при необходимости проведенных простых инструментальных и лабораторных исследованиях. Отдельное место занимает внимательное отношение со стороны родителей к сосудистой аномалии ребенка, так как сведения с их стороны способствуют выяснению динамики развития заболевания и правильной постановке диагноза.

Выводы. Дифференциальная диагностика венозных мальформаций и гемангиом является важной задачей для клиницистов, поскольку эти два типа сосудистых аномалий требуют принципиально разного подхода к лечению. Неверная диагностика может

привести к неадекватной терапии и нежелательным осложнениям. Предложенный алгоритм дифференциальной диагностики, основанный на интеграции клинических и инструментальных данных, может помочь клиницистам в оптимизации процесса постановки точного диагноза и выбора адекватной стратегии лечения. Необходимо помнить, что в сложных случаях может потребоваться консультация мультидисциплинарной команды, состоящей из специалистов в области дерматологии, сосудистой хирургии, радиологии и педиатрии. Дальнейшие исследования, направленные на улучшение понимания патогенеза и клинического течения венозных мальформаций и инфантильных гемангиом, а также разработка новых методов диагностики и лечения, будут способствовать улучшению результатов лечения и повышению качества жизни пациентов.

Использованная литература:

1. Ayturk UM, Couto JA, Hann S, et al. Somatic activating mutations in GNAQ and GNA11 are associated with congenital hemangioma. Am J Hum Genet. 2016;98(4):789-795.
2. Behravesh S, Yakes W, Gupta N, et al. Venous malformations: clinical diagnosis and treatment. Cardiovasc Diagn Ther. 2016;6:557-569.
3. Cossio ML, Dubois J, McCuaig CC, et al. Non-involuting congenital hemangiomas (NICH) with postnatal atypical growth: A case series. Pediatr Dermatol. 2019;36:466-470.
4. Dornhoffer JR, Wei T, Zhang H, Miller E, MAC, Richter GT. The expression of renin-angiotensin-aldosterone axis components in infantile hemangioma tissue and the impact of propranolol treatment. Pediatr Res. 2017;82(1):155-163.
5. Etchevers HC, Vincent C, Le Douarin NM, Couly GF. The cephalic neural crest provides pericytes and smooth muscle cells to all blood vessels of the face and forebrain. Development. 2001;128:1059.
6. Funk T, Lim Y, Kulungowski AM, et al. Symptomatic congenital hemangioma and congenital hemangiomatosis associated with a somatic activating mutation in GNA11. JAMA Dermatol. 2016;152(9):1015-1020.
7. Garzon MC, Epstein LG, Heyer GL, et al. PHACE syndrome: Consensus-derived diagnosis and care recommendations. J Pediatr. 2016;178:24-33.e2.
8. Gloviczki P, Lee BB. Vascular malformations: advances and controversies in contemporary management. CRC Press; 2020. 424 p. ISBN 978-0-367-25012-6.
9. Hersh JH, Waterfill D, Rutledge J, et al. Sternal malformation/vascular dysplasia association. Am J Med Genet. 1985;21:177.
10. Iacobas I, Burrows PE, Frieden IJ, et al. LUMBAR: Association between cutaneous infantile hemangiomas of the lower body and regional congenital anomalies. J Pediatr. 2010;157(5):795-801.e1-7.
11. Krowchuk DP, Frieden IJ, Mancini AJ, et al. Clinical practice guideline for the management of infantile hemangiomas. Pediatrics. 2019;143(1):e20183475.
12. Knopfel N, Walchli R, Luchsinger I, Theiler M, Weibel L, Schwieger-Briel A. Congenital hemangioma exhibiting postnatal growth. Pediatr Dermatol. 2019;36:548-549.
13. Lim YH, Bacchiocchi A, Qiu J, et al. GNA14 somatic mutation causes congenital and sporadic vascular tumors by MAPK activation. Am J Hum Genet. 2016;99(2):443-450.

14. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: A classification based on endothelial characteristics. Plast Reconstr Surg. 1982;69(3):412-422.
15. Natynki M, Kangas J, Miinalainen I, et al. Common and specific effects of TIE2 mutations causing venous malformations. Hum Mol Genet. 2015;24(22):6374-6389.
16. O'Brien KF, Shah SD, Pope E, et al. Late growth of infantile hemangiomas in children >3 years of age: A retrospective study. J Am Acad Dermatol. 2019;80(2):493-499.
17. Oszajca K, Szemraj J, Wyrzykowski D, Chrzanowska B, Salamon A, Przewratil P. Single-nucleotide polymorphisms of VEGF-A and VEGFR-2 genes and risk of infantile hemangioma. Int J Dermatol. 2018;57(10):1201-1207.
18. Qiu Y, Chen H, Lin X, et al. Outcomes and complications of sclerotherapy for venous malformations. Vasc Endovascular Surg. 2013;65:34-39.
19. Siegel DH. PHACE syndrome: Infantile hemangiomas associated with multiple congenital anomalies: Clues to the cause. Am J Med Genet C Semin Med Genet. 2018;178(4):407-413.
20. Uebelhoer M, Natynki M, Kangas J, et al. Venous malformation-causative TIE2 mutations mediate an AKT-dependent decrease in PDGFB. Hum Mol Genet. 2013;22(17):3438-3448.
21. Zhang J, Li HB, Zhou SY, et al. Comparison between absolute ethanol and bleomycin for the treatment of venous malformation in children. Exp Ther Med. 2013;6:305-309.
22. International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA). ISSVA Classification of Vascular Anomalies. 2018. Available from: https://issva.org/classification
23. Chang LC, Haggstrom AN, Drolet BA, et al. Growth characteristics of infantile hemangiomas: Implications for management. Pediatrics. 2008;122:360.