

УДК 616-003.311.03

СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ДИАГНОСТИКЕ СОСУДИСТЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ У ДЕТЕЙ

Т.С. Бельшева, Е.В. Михайлова, Т.Р. Панферова, И.А. Трофимов, М.Д. Алиев

ФГБУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, г. Москва

Ключевые слова: сосудистые мальформации, МРТ, магнитно-резонансная томография, диагностика, синдром Штурге–Вебера, синдром Клиппеля–Треноне, капиллярная мальформация, венозная мальформация, артериовенозная мальформация, лимфатическая мальформация

Сосудистые мальформации являются актуальной проблемой педиатрии ввиду функциональных, косметических, психологических нарушений и социальной дезадаптации у данной категории больных. В статье представлены клинико-диагностические характеристики различных сосудистых мальформаций, а также их корреляция с инструментальными лучевыми методами исследований, среди которых обязательными являются ультразвуковая диагностика с применением доплерографии и магнитно-резонансная томография с динамическим внутривенным контрастированием.

Введение

Сосудистые мальформации встречаются с частотой 0,3–5,4% в популяции, могут поражать любую часть тела, нередко имеют мультифокальный характер, представляют собой одну из социально значимых проблем в современной педиатрической практике [1]. Редкость и разнообразие клинических проявлений данной группы заболеваний обуславливают необходимость использования различных методов дифференциальной диагностики.

В настоящее время, согласно дополненной классификации сосудистых аномалий, предложенной ISSVA (International Society for the Study of Vascular Anomalies, 2007), выделяют низкоскоростные сосудистые мальформации («low flow»), к которым относятся в первую очередь капиллярные (КМ), венозные (ВМ) и лимфатические мальформации (ЛМ); высокоскоростные сосудистые мальформации («high flow») — артериальные мальформации (АМ), артериовенозные фистулы (АВФ), артериовенозные мальформации (АВМ) и сложные (комбинированные) сосудистые мальформации, представляющие собой различные сочетания вышеперечисленных типов сосудистых поражений.

Наиболее распространенные формы сосудистых мальформаций

Капиллярные мальформации (КМ) встречаются с частотой 3:1000 новорожденных, выявляются при

рождении, частота проявления признака не зависит от пола, около 80% поражений приходится на область головы и шеи [2]. Характерно спорадическое распространение, однако есть описание семейных случаев [3]. Гистологическая картина характеризуется увеличением числа расширенных капилляров и посткапиллярных венул, расположенных в папиллярном и частично ретикулярном слоях дермы без признаков пролиферации эндотелия. Иммуногистохимически определяется уменьшение числа нейронов дермы, обуславливающее нарушение нервной регуляции патологических сосудов.

Пламенеющий невус, «винное пятно» (от англ. Port wine stain) или капиллярная ангиодисплазия (КАД) — наиболее часто встречающийся тип врожденного сосудистого поражения. Клинически представлен ярко-розового цвета пятном или пятнами с четкими границами, неправильных очертаний, расположенными преимущественно по ходу одной, двух или трех ветвей тройничного нерва, определяющими клиническую картину в виде одно- или реже двустороннего поражения кожи лица. При локализации на коже туловища, конечностей пятна могут занимать целые анатомические области (рис. 1).

Пламенеющий невус может входить в состав целого ряда синдромов. Синдром Штурге–Вебера (СШВ) — врожденная патология, возникающая спорадически с частотой 1:20 000–50 000 новорожденных. В 1879 г. Штурге первым описал пациента с эпилепсией, капиллярной мальформацией кожи лица и буфтальмом [4]. Позднее Дарк, Волланд, Крэббе и Паркс Вебер охарактеризовали структуру и распределение внутричерепных кальцификатов. Полный синдром включает в себя триаду: I — КМ

Адрес для корреспонденции

Т.С. Бельшева
E-mail: klinderma@bk.ru

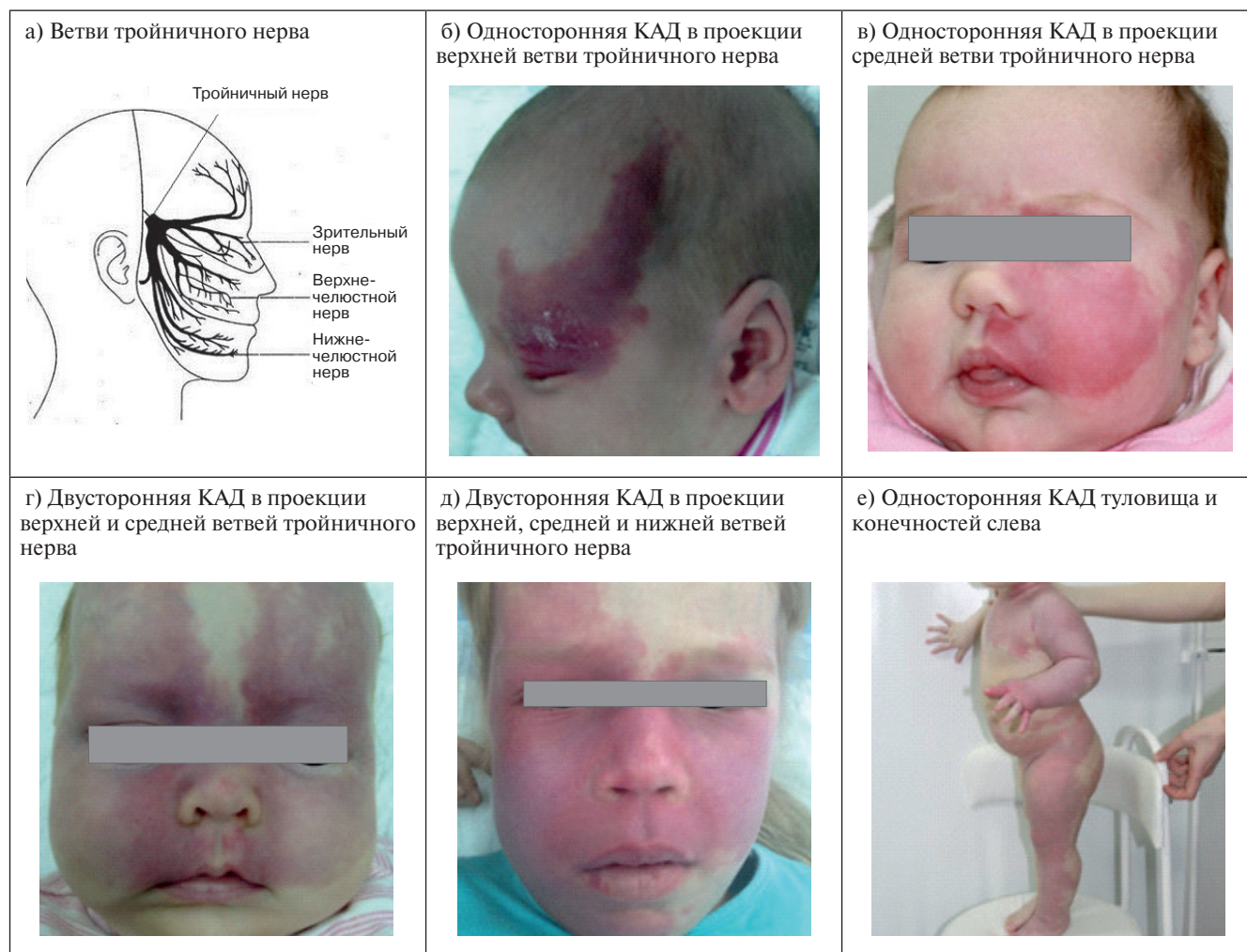


Рис. 1. Локализация КАД. Поражение кожи лица по ходу ветвей тройничного нерва (а); верхняя ветвь/зрительный нерв (V1 – *n. ophthalmicus*) (б); средняя ветвь/верхнечелюстной нерв (V2 – *n. maxillaris*) (в) и нижняя ветвь/нижнечелюстной нерв (V3 – *n. mandibularis*), пациенты с двусторонним КАД (г, д). Поражение туловища и верхних/нижних конечностей (е)

кожи лица («винное пятно»); II – ипсилатеральное поражение центральной нервной системы (ангиоматоз мягкой и паутинной оболочек головного мозга), вызывающее эпилепсию, мигрень, транзиторные ишемические атаки, гемипарезы, гемиянестезию, выпадение полей зрения, амавроз, умственную отсталость; III – сосудистая мальформация хориоидеи глаза в сочетании с глаукомой. Имеются сообщения о пациентах с сосудистыми мальформациями мягкой и паутинной оболочек головного мозга и хориоидеи без КМ кожи лица. Сочетание КМ кожи лица с глаукомой при отсутствии поражения ЦНС также может представлять собой форму СШВ. Патогенез обусловлен мозаичной соматической мутацией R183Q в гене *GNAQ*, расположенном на длинном плече 9-й хромосомы (9q21).

Клинически риск наличия СШВ коррелирует с расположением «винного пятна» и повышается у пациентов с КМ, расположенной по ходу первой ветви тройничного нерва, особенно с вовлечением кожи век, а также при двустороннем поражении

кожи лица. Судороги являются одним из самых распространенных неврологических симптомов СШВ, встречаются у 55–90% пациентов. Характерны парциальные припадки, но могут быть и генерализованные судороги. В 75% случаев возникают на первом году жизни. У пациентов с двусторонним поражением оболочек головного мозга приступы отмечаются в первые месяцы жизни, что часто приводит к умственной отсталости [5]. Диффузное сосудистое поражение мозговых оболочек способно вызвать смерть ребенка за счет неконтролируемого эпилептического статуса. Глаукома – самое частое офтальмологическое проявление СШВ. Она связана с ипсилатеральной сосудистой мальформацией хориоидеи глаза и выявляется при исследовании глазного дна. Глаукома может развиваться на противоположной КМ стороне и присутствует уже при рождении у 2/3 пациентов. Ранняя постановка диагноза помогает предотвратить потерю зрения.

Синдром Клиппеля–Треноне (СКТ) встречается у 1:30 000 новорожденных. Характеризуется

наличием комбинированных аномалий: КМ на коже в сочетании с гипертрофией мягких тканей и костей пораженной конечности, варикозным расширением вен с поражением глубоких вен или без такового [6, 7]. Синдром КТ следует отличать от синдрома Паркса-Вебера, при котором КМ сочетается с множественными артериовенозными шунтами и аневризмами с гипертрофией и варикозным расширением вен конечностей [8]. При СКТ варикозное расширение вен наблюдается с рождения или развивается в детстве в сочетании с гипертрофией конечности, поражения обычно односторонние. Ярко-красные, с синюшным оттенком пятна с четкими границами и географическими очертаниями, располагающиеся на латеральной поверхности бедра, колена, голени, имеют прогноз хуже, чем диффузно рассеянные розовые пятна без четких границ. Клинические проявления включают атрофию кожи, появление бугорков и гипергидроз. Возможное поражение глубоких вен способно привести к целлюлиту, изъязвлению, тромбофлебиту, субъективно — выраженной болезненности [9]. У пациентов с видимым поражением вен нижних конечностей могут также наблюдаться поражения вен таза, ректальное кровотечение и гематурия [8]. Угрожающими жизни осложнениями являются тромбоз глубоких вен, тромбоэмболия легочной артерии, сепсис, коагулопатия [7]. Синдром КТ может сочетаться с СШВ. Внекожные проявления в виде увеличения конечности обусловлены гипертрофией мягких тканей и костей. Наличие лимфатической мальформации способствует развитию слоновости.

Причина большинства случаев СКТ неизвестна. В ряде случаев у некоторых больных имеется истинная атрезия глубоких вен в результате дефектов мезодермального зачатка [7]. Хотя СКТ обычно является спорадическим заболеванием, имеются семейные случаи СКТ, наследуемые по аутосомно-доминантному типу. Гемигипертрофия и сосудистые поражения встречаются значительно чаще у членов семей больных СКТ, что указывает на многофакторное наследование СКТ.

Венозная мальформация (ВМ) возникает спорадически, может проследиваться аутосомно-доминантный путь наследования [3]. Присутствует при рождении, способна проявляться при взрослении ребенка. Клинически мальформации представлены мягкими, легко поддающимися сдавлению, объемными образованиями голубоватого цвета, холодными на ощупь, увеличивающимися в объеме при венозных пробах, а также после кровотечения. Образования могут быть локализованными или распространенными. В 40% случаев располагаются в области головы и шеи. Наиболее типичная локализация — губы, язык, щеки, периорбитальная область и окологлоточное пространство. Нередко ВМ вовлекают в процесс более глубоко распо-

ложенные ткани, сопровождаются болезненностью. Возможны периодические кровотечения, обструкция дыхательных путей, нарушение формирования прикуса, затруднение речи [10]. При локализации в области конечностей венозные мальформации могут поражать скелетные мышцы, суставы. Процесс часто остается нераспознанным до первых жалоб пациента — боль является самым частым симптомом. Нередки осложнения ВМ, такие как тромбозы, кровотечения [11].

Гистологическая картина ВМ представлена поражениями с нечеткими границами, состоящими из редких, выстланных тонким эндотелием сосудистых полостей. Молекулярные механизмы спорадических ВМ до сих пор неизвестны, описаны семейные случаи с аутосомно-доминантным типом наследования, характерна генетическая гетерогенность заболеваний.

Артериовенозные мальформации (АВМ) — сосудистые поражения с быстрым кровотоком, состоящие из артериальных и венозных сосудов, напрямую соединенных между собой без промежуточной капиллярной сети. Распределение по полу составляет 1:1, от 40 до 60% поражений видны при рождении, около 30% выявляется в раннем детском возрасте [12]. Наиболее часто АВМ встречаются в области головы и шеи. Заболевание проходит четыре стадии. Стадия I («фаза покоя») обычно длится с момента рождения до юности. Во время этой стадии АВМ может быть неяркой или иметь вид КМ, гемангиомы в стадии инволюции. Местное повышение температуры и легкое колебание кожи в области поражения — признаки высокоскоростного компонента. Некоторые АВМ остаются в спокойном состоянии в течение всей жизни. Стадия II — фаза прогрессирования, чаще всего начинается в юности и может быть обусловлена началом пубертатного периода, травмой или беременностью. Сосудистое образование увеличивается в размере, темнеет, деформирует окружающие структуры. Кожные изменения напоминают саркому Капоши. Во время стадии III происходит деструкция глубоких структур со спонтанным изъязвлением, болью и кровотечением. Может отмечаться литическое поражение костной ткани. Последняя, IV стадия характеризуется сердечной недостаточностью. Она возникает в связи с высоким сбросом крови из артерий в вены.

Артериовенозные мальформации развиваются преимущественно в процессе раннего эмбриогенеза в результате нарушения регрессии артериовенозных соустьев в первичных сосудистых сплетениях. Хотя большинство случаев АВМ являются спорадическими, существует несколько наследственных синдромов с мутацией в гене *RASA1* [13].

Лимфатические мальформации (ЛМ) могут быть первичными или вторичными, локализованными или диффузными (лимфедема). Локализованные

врожденные ЛМ часто называют «лимфангиомы». Их разделяют на два типа: микрокистозные и макрокистозные поражения; ЛМ могут сочетаться с другими видами сосудистых мальформаций. Приблизительно 65–75% ЛМ являются врожденными или появляются в течение первых 2 лет [14]. Развиваются несколько чаще у мальчиков.

Макрокистозные ЛМ в 55–90% случаев локализируются в области шеи и подмышечной области. Поражение представляет собой диффузное увеличение подкожных масс вследствие расширения аномальных сосудов. Большинство макрокистозных ЛМ протекает асимптомно, но могут сопровождаться болезненностью. Крупные ЛМ в области шеи способны привести к обструкции дыхательных путей, затруднению приема пищи, нарушениям развития речи, деформации костей. Возможны инфекционные осложнения. Поражения черепа могут являться причиной болей, деформации костей, периорбитальных отеков, врожденной катаракты, стробизма, экзофтальма, диплопии.

Микрокистозные ЛМ присутствуют с рождения, однако часто остаются незамеченными до момента инфицирования или кровотечения. Обычно они локализируются в области верхних конечностей, подмышечных впадинах, груди. Также их называют *lymphangioma circumscriptum*, так как они представлены множественными сгруппированными тонкостенными пузырьками или гиперкератотическими папулами, как правило, локализованными на одном участке. В очагах могут присутствовать более глубокие компоненты, вызывающие диффузный отек тканей. Наиболее характерным симптомом является лимфорея, осложненная изъязвлениями, кровотечениями и вторичной инфекцией. При длительно существующих микрокистозных ЛМ может развиться плоскоклеточная карцинома. Лимфатические мальформации способны сочетаться с КМ.

Существует несколько генов, которые могут вызвать развитие ЛМ. Доказано наличие мутаций в области гена, экспрессирующего VEGFR-3 в длинном плече 5-й хромосомы (5q).

Диагностика сосудистых мальформаций

При диагностике сосудистых опухолей или пороков развития кожи важным этапом является подробный **клинический осмотр** с применением **физикальных методов исследования**. Так, может оказаться информативной пальпация патологического образования, определение симптома сжатия и наполнения, аускультация с помощью фонендоскопа (при артериовенозных шунтах выслушивается шум сброса крови из артериального русла в венозное) [15].

Помимо анамнестических данных и данных физикального обследования в дифференциальной диагностике младенческих гемангиом и сосудистых

мальформаций применяется **метод ультразвукового исследования**. Доступный, неинвазивный и безвредный (с точки зрения отсутствия лучевой нагрузки и необходимости проведения манипуляции под наркозом), этот метод позволяет в ряде случаев определить локализацию, размеры, скорость кровотока и структурные особенности сосудистых образований кожи и мягких тканей. К более информативным методам исследования можно отнести **цветное дуплексное сканирование (ЦДС)** [15]. Ультразвуковая доплерография позволяет оценить скорость и характер кровотока сосудистых образований, в частности гемангиом [16].

Компьютерная томография в настоящее время используется редко. **Компьютерная томография с ангиографией (КТ-АГ)** может применяться для визуализации образований с высокими и средними скоростями кровотока, которые хорошо накапливают контрастный препарат. Так, КТ-АГ используется для диагностики артериовенозных, в ряде случаев – венозных мальформаций [11]. Однако данный метод менее информативен, чем МРТ, в силу низкого тканевого разрешения, сопряжен со значительной лучевой нагрузкой, обусловленной необходимостью проведения нескольких фаз (преконтрастная, артериальная, венозная, отсроченная фазы), проводится с внутривенным введением йодсодержащих рентген-контрастных веществ, являющихся аллергенами для ряда пациентов.

Магнитно-резонансная томография с в/в контрастированием из всех современных методов позволяет наиболее точно определить локализацию, истинный объем, степень вовлечения прилежащих анатомических структур, в большинстве случаев определить приводящие и отводящие сосуды, выявить шунты, а также дифференцировать сосудистые мальформации и высокоvascularизированные опухоли.

По мнению некоторых авторов, МРТ при **капиллярных мальформациях** малоинформативна [17]. Однако, по нашему мнению, современные высокопольные аппараты МРТ позволяют визуализировать распространенность КМ. Капиллярные мальформации выявляются в последовательностях T2 с подавлением сигнала от жировой ткани в виде диффузных слабо или умеренно гиперинтенсивных участков в коже, подкожно-жировой клетчатке или в виде мелкочаистой сосудистой сети. Применение МР-контрастных препаратов в последовательностях T1-ВИ с подавлением сигнала от жировой ткани улучшает визуализацию капиллярных мальформаций (рис. 2).

Диагноз капиллярной мальформации обычно устанавливается клинически, однако эритема на коже может скрывать артериовенозную мальформацию, располагающуюся в более глубоких анатомических структурах. Различные авторы [17] приходят

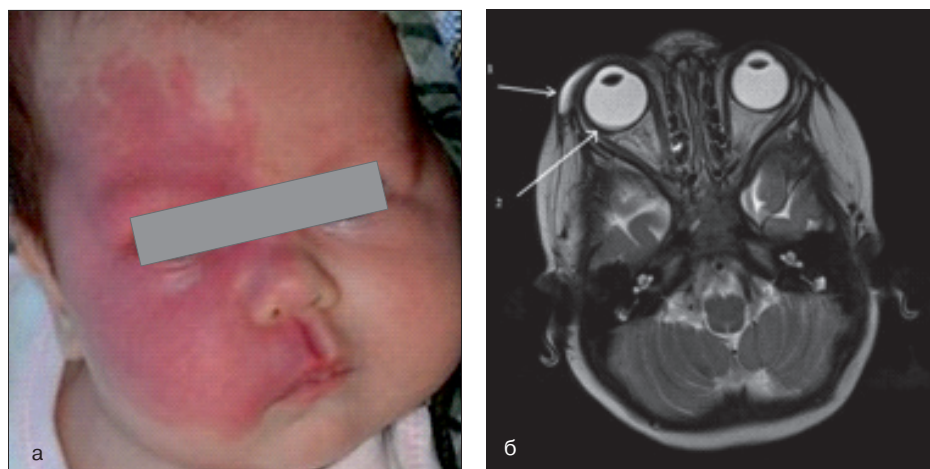


Рис. 2, а, б. Пациентка М., 1 год 5 мес, диагноз: капиллярная мальформация в проекции верхней и средней ветвей тройничного нерва справа, орбиты и правого глаза (а). МРТ головного мозга, мягких тканей лица. T2. Аксиальный срез (б). Определяется утолщенное гиперинтенсивное правое верхнее веко (1) и утолщение сетчатки (2)

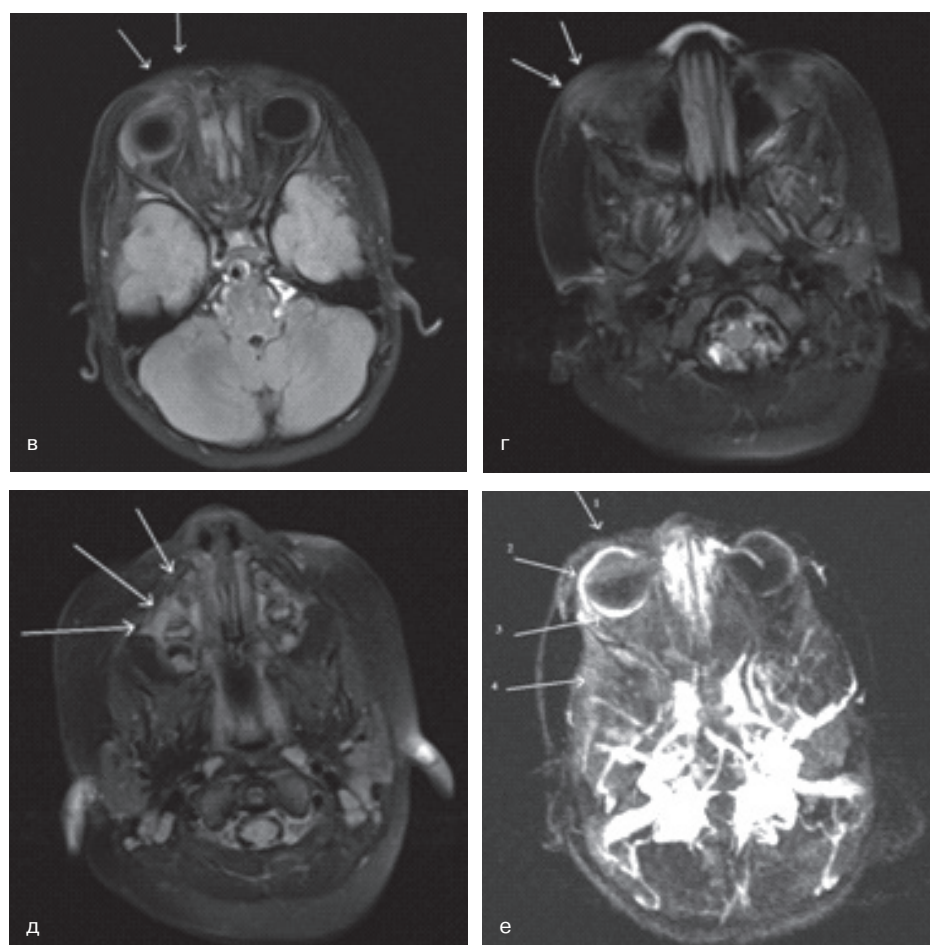


Рис. 2, в–д. T2 с подавлением сигнала от жировой ткани. Визуализируется утолщение мягких тканей лобной области, переносицы справа, на фоне которых определяются единичные извитые сосуды (в). Гиперинтенсивная зона отражает капиллярную мальформацию мягких тканей вышеуказанной локализации (указано стрелками). Аналогичные изменения определяются в мягких тканях щеки (г; указано стрелками), в увеличенном в объеме альвеолярном отростке правой верхнечелюстной кости (д; указано стрелками)

Рис. 2, е. Динамическое внутривенное контрастирование с препаратом гадолиния. МР. Определяется повышенное накопление контрастного препарата в правой половине лица (1 – верхнее веко, 2 – склеры, 3 – сетчатки, 4 – мышцы подвисочной ямки)

к единому мнению, что МРТ имеет чрезвычайную значимость для исключения подлежащей патологии или наличия сочетанного синдрома.

Синдром Штурге–Вебера должен быть заподозрен у всех пациентов с КМ кожи лица по ходу глазного нерва (*n. ophthalmicus*) — первой ветви тройничного нерва, включая «зону водораздела» — области совместной иннервации глазного нерва и верхнечелюстного нерва (*n. maxillaries*) — второй ветви тройничного нерва. Всем детям, находящимся в группе риска, показано выполнение МРТ головного мозга с внутривенным контрастированием.

Магнитно-резонансные исследования с в/в контрастированием высокоинформативны при наличии лептоменингеальных и окулярных сосудистых мальформаций даже на ранней стадии их развития. Также этот метод более чувствителен в выявлении патологии серого и белого вещества, расширенных глубоких вен, чем компьютерная томография (рис. 3).

различной толщины септами. Для макрокистозных ЛМ характерен низкий сигнал на T1-ВИ, высокий сигнал на T2-ВИ и отсутствие усиления внутри образования после контрастирования. При в/в контрастировании отмечается накопление контрастного препарата только в септах и по периферии ЛМ. Сигнал от содержимого полостей ЛМ в T1-ВИ может варьироваться от низкого до высокого в случае инфицированных ЛМ в зависимости от отсутствия или наличия белкового компонента. Проявления микрокистозных ЛМ неспецифичны и могут выявляться в виде локального утолщения мягких тканей [17]. МРТ применяется с целью проведения дифференциального диагноза между лимфатическими мальформациями и другими образованиями, содержащими жидкость, а также с целью определения глубины залегания ЛМ и степени вовлечения окружающих анатомических структур (рис. 4).

Встречаются смешанные лимфатико-венозные мальформации. В таких случаях на МРТ отмечается

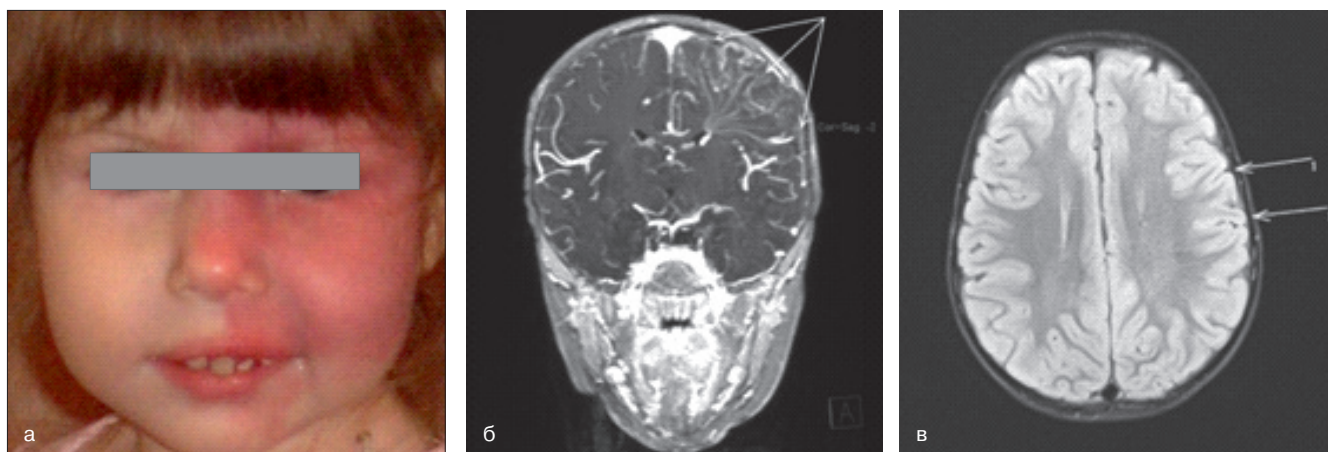


Рис. 3. Пациентка К., 4 года, диагноз: СШВ, капиллярная мальформация в проекции верхней и средней ветвей тройничного нерва слева (а). Из анамнеза: поражение кожи лица выявлено при рождении, увеличивалось в диаметре пропорционально росту ребенка. В возрасте 3 мес диагностирована врожденная глаукома, 6 мес — зафиксирован первый судорожный приступ; б) МРТ головного мозга (T1iso с внутривенным контрастированием. 3D-реконструкция, МР. Визуализируются расширенные глубокие вены мозга (указаны стрелками); в) МРТ, BLADE — умеренно выраженная атрофия коры головного мозга слева — признаки СШВ

Венозные мальформации представлены варикозно расширенными венами с признаками дисплазии, сообщающимися посредством добавочных венул. При МРТ визуализируется скопление извитых структур, разделенных септами, с высокой интенсивностью сигнала на T2-ВИ и с промежуточной интенсивностью сигнала на T1-ВИ. При введении контрастного препарата всегда отмечается диффузное усиление сигнала в зоне ВМ. Флеболиты часто присутствуют внутри венозных мальформаций, на МРТ представлены округлыми структурами с низкой интенсивностью сигнала [17].

Лимфатические мальформации (лимфангиомы) относятся к типу «low-flow» мальформаций, на МРТ представлены тонкостенными расширенными сосудами или жидкостными полостями, разделенными

неравномерное накопление контрастного препарата в сосудистых структурах: контрастное вещество накапливается в венозных сосудах и не определяется в лимфатических. Такой смешанный характер контрастирования позволяет поставить диагноз: смешанная лимфатико-венозная мальформация (рис. 5).

Артериовенозные мальформации (АВМ) диагностируются на основании клинических характеристик и радиологических исследований. Дифференциальная диагностика включает сосудистые мальформации, сосудистые опухоли и в редких случаях другие новообразования. Аускультация зоны поражения (характерный шум) или ультрасонография с доплерографией могут использоваться для определения характеристик потока. УЗИ с доплерографией и МРТ с динамическим в/в контра-

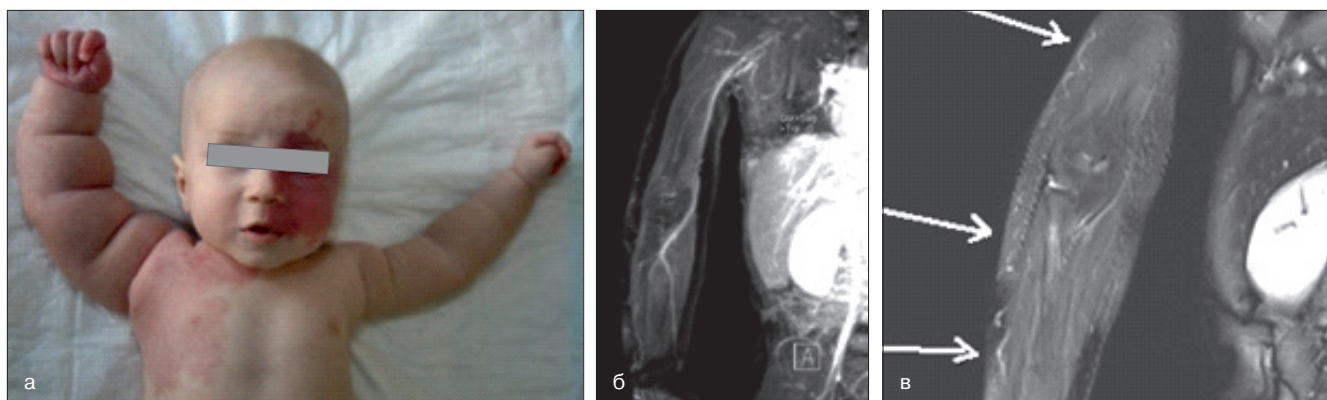


Рис. 4. Пациент Т., 3 мес, диагноз: распространенная капиллярная мальформация кожи и мягких тканей лица слева, ½ передней грудной стенки справа, правой верхней конечности. Синдром Клиппеля–Треноне (а)

Рис. 4, б, в. Тот же пациент, 2 года 6 мес; б) МРТ всего тела с динамическим внутривенным контрастированием, фрагмент, МР. Визуализируются нормальные артерии плеча и предплечья. Артериальные мальформации, шунты не определяются; в) МРТ всего тела, фрагмент, TIRM. Коронарный срез. Правая верхняя конечность увеличена в объеме по сравнению с левой. В утолщенной подкожно-жировой клетчатке определяются множественные извитые сосуды мелкого и среднего калибра (указано стрелками)

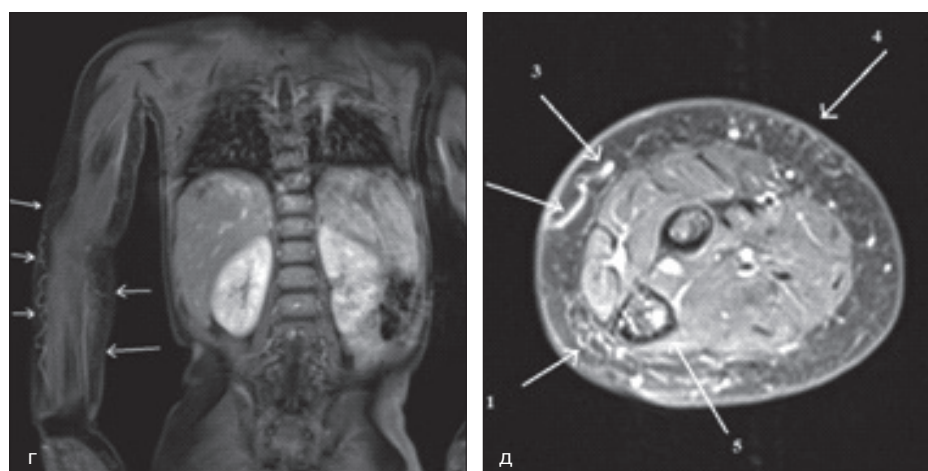


Рис. 4, г. T1 vibe с внутривенным контрастированием (препарат гадолиния). Контрастируются извитые венозные патологические сосуды и капилляры в утолщенных мягких тканях правой верхней конечности (указано стрелками)

Рис. 4, д. МРТ предплечья, T1 с подавлением сигнала от жировой ткани после введения контрастного препарата. В утолщенной подкожно-жировой клетчатке определяются множественные извитые сосуды мелкого (1, 4) и среднего (2, 3) калибра; в костномозговом канале костей предплечья – множественные извитые сосуды (5)

стированием позволяют дифференцировать АВМ с другими сосудистыми аномалиями, определить распространенность поражения. При АВМ на МРТ выявляется диффузное усиление сигнала и извитые структуры. АВМ характеризуются высокой скоростью кровотока в сосудах, что проявляется при МРТ без в/в контрастирования в виде признака «пустоты потока» («flow-void») на T1- и T2-ВИ, а при МРТ с динамическим в/в контрастированием – графиком кривой накопления контрастного препарата с высоким артериальным пиком, отражающим быстрое накопление и быстрое вымывание контрастного препарата через а/в шунты. МРТ позволяет выявить распространение АВМ на костные структуры в виде участков повышенного сигнала в T2-ВИ и

пониженного в T1-ВИ (рис. 6). Данный метод незаменим как для определения распространенности процесса перед оперативным вмешательством, так и в качестве контрольного метода при выполнении внутриартериальной эмболизации.

Ангиографическое исследование является уточняющим методом для подтверждения наличия артериовенозных коммуникаций, выявляя раннее контрастирование вен без капиллярной фазы наряду с функционально расширенными артериями. АГ с одномоментной эмболизацией может являться самостоятельным методом лечения или выполняется перед оперативным вмешательством, требующим предоперационной эмболизации артерий с целью снижения возможной кровопотери. Исследование



Рис. 5, а, б. Пациентка О., 12 лет, диагноз: сочетанная лимфатико-венозная мальформация левого плеча с вовлечением кожи и подкожно-жировой клетчатки (а). Из анамнеза: поражение кожи выявлено в детском возрасте, увеличение числа папул с началом периода полового созревания; б) МРТ плеча, T2-ВИ с подавлением сигнала от жировой ткани

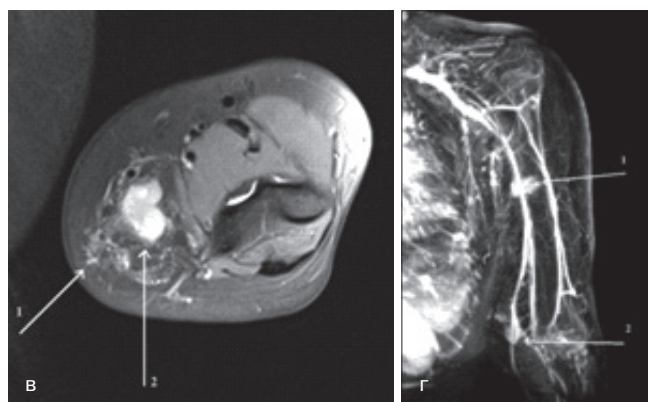


Рис. 5, в. Определяется значительное увеличение в объеме подкожно-жировой клетчатки за счет множественных расширенных сосудистых структур (стрелки 1), жидкостных округлых образований (стрелки 2), фиброзных тяжей

Рис. 5, г. Динамическое внутривенное контрастирование с препаратом гадолиния. МР. Отмечается накопление препарата в раннюю венозную фазу на единичных участках в нижней (1) и верхней (2) третях плеча. Определяются приводящие венозные ветви, питающие вышеописанный участок в нижней трети плеча и подкожную капиллярную сеть, от и.в. *basilica* и *brahialis*. Заключение: картина обширной смешанной (венозной, капиллярной, лимфатической) мальформации левого плеча с вовлечением кожи и подкожно-жировой клетчатки

информативно для определения приводящих сосудов, однако является инвазивным, его применение сопряжено с ионизирующим излучением.

В сложных диагностических случаях показано выполнение диагностической биопсии с последующим морфологическим и иммуногистохимическим исследованиями. Для гемангиомы в фазе роста характерно наличие пролиферирующих эндотелиоцитов, положительный результат на определение маркера — GLUT-1. Сосудистые пороки развития представлены нормальным эндотелием без признаков пролиферации и всегда являются GLUT-1 отрицательными.

Заключение

Комплексное обследование с применением современных лучевых диагностических методик

пациентов с сосудистыми мальформациями кожи, особенно обширными, показало, что видимые изменения могут являться внешним проявлением более распространенного патологического процесса. Это диктует необходимость выполнять МРТ с внутривенным контрастированием головного мозга пациентам с сосудистыми мальформациями кожи лица, преимущественно с поражением I и II ветвей тройничного нерва с вовлечением кожи век. При обширных поражениях кожи конечностей или туловища необходимо проведение МРТ с в/в контрастированием всей пораженной конечности или сегмента тела с обязательной оценкой мягких тканей и костных структур. Полученные данные позволяют проводить дифференциальную диагностику различных сосудистых аномалий, установить точный диагноз и определить оптимальную тактику ведения пациентов с данной группой заболеваний, что обуславливает эффективность лечения.

ЛИТЕРАТУРА

1. Белянина Е.О., Баранник М.И. Современные представления о врожденных сосудистых аномалиях. Часть II. Ангиодисплазии. Пластическая хирургия и косметология. 2013, № 3, с. 415-431.
2. Jia W., Sun V., Tran N. et al. Long-term blood vessel removal with combined laser and topical rapamycin antiangiogenic therapy: implications for effective port wine stain treatment. *Lasers Surg. Med.* 2010, v. 42, p. 105-112.
3. Revencu N., Boon L.M., Mendola A. et al. RASA1 mutations and associated phenotypes in 68 families with capillary malformation-arteriovenous malformation. *Hum. Mutat.* 2013, v. 34, p. 1632-1641.
4. Sturge W.A. A case of partial epilepsy apparently due a lesion of one of the vasomotor centers of the brain. *Clin. Soc. Trans.* 1879, v. 12, p. 162-167.
5. Paller A.S. The Sturge-Weber syndrome. *Pediatr. Dermatol.* 1987, v. 4, No. 4, p. 300-304.
6. Klippel L.M., Trenaunay P. Du naevus variqueux oste ohypertrophique. *Arch. Gen. Med. Paris.* 1900, v. 185, p. 641-672.
7. Timur A.A., Sadgephour M., Graf A. et al. Identification and molecular characterization of a de novo supernumerary

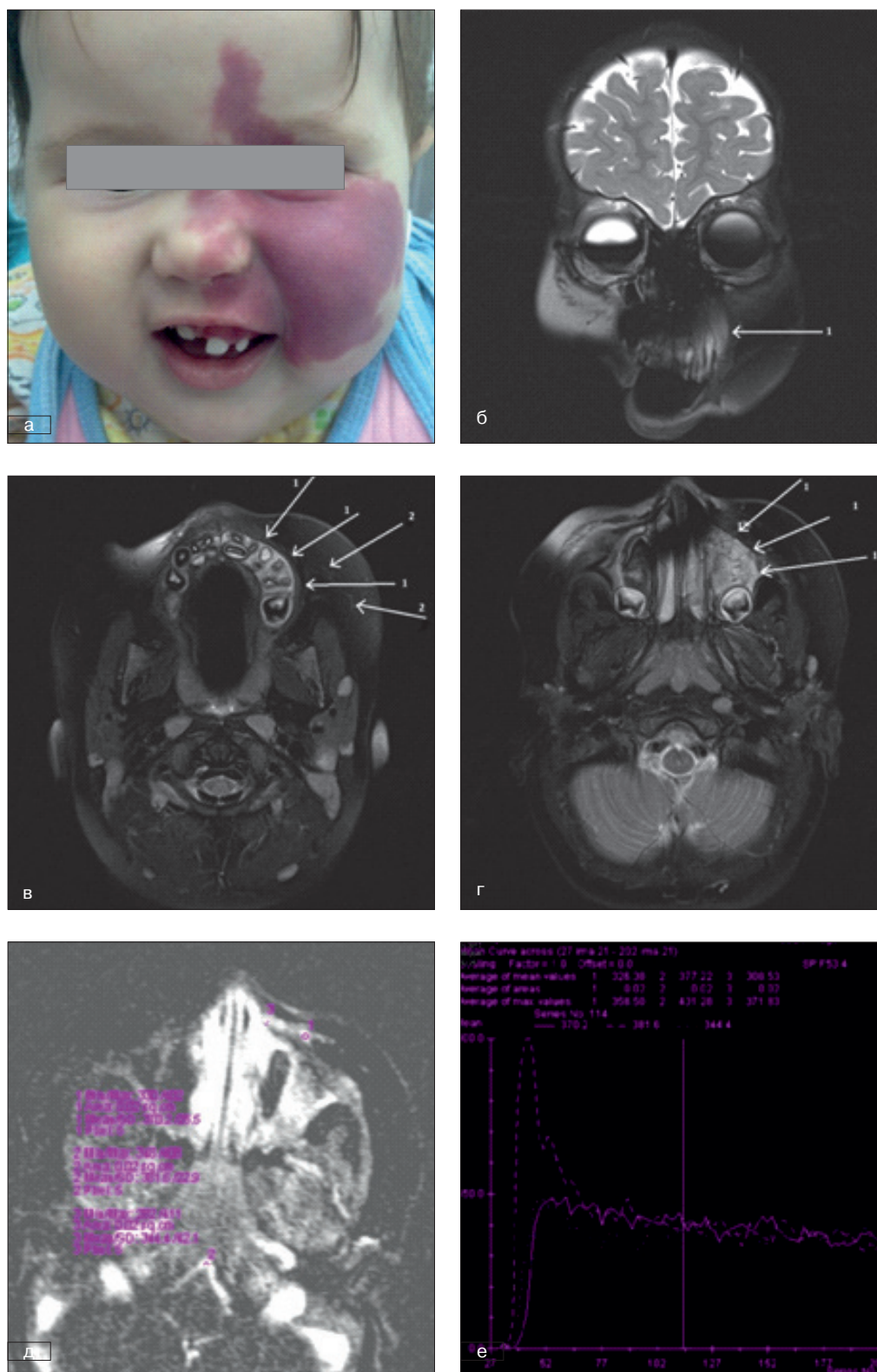


Рис. 6. Пациентка Н., 1 год 3 мес. а) смешанная АВМ и КМ левой половины лица в зоне иннервации I и II ветвей тройничного нерва; б – г) МРТ, T2-ВИ с подавлением сигнала от жировой ткани; в – д) МРТ головного мозга, мягких тканей лица. T2 с подавлением сигнала от жировой ткани. Аксиальный срез. На серии снимков отмечаются деформация и повышение сигнала от альвеолярного отростка левой верхнечелюстной кости (1), смещение зубов. В утолщенной подкожно-жировой клетчатке визуализируются извитые сосуды (капилляры) мелкого диаметра (стрелки 2); д) МРТ, динамическое внутривенное контрастирование. ROI 1, 3 – АВ шунт; ROI 2 – *a. basillaris*; е) график кривых накопления контрастного препарата в *a. basillaris* (2), АВ-шунтах (1, 3)

- ring chromosome 18 in a patient with Klippel-Trenaunay syndrome. *Ann. Hum. Genet.* 2004, v. 68, p. 353-361.
8. Baskerville P.A., Ackroyd J.S., Lea Thomas M. et al. The Klippel-Trenaunay syndrome: clinical radiological and haemodynamic features and management. *Br. J. Surg.* 1985, v. 72, p. 232-236.
 9. Gloviczki P., Driscoll J. Klippel-Trenaunay syndrome: current management. *Phlebology.* 2007, v. 22, No. 6, p. 291-298.
 10. Евдокимов Г.В. Актуальные вопросы комплексной диагностики и лечения венозной дисплазии челюстно-лицевой области у детей. «Образование, наука и практика в стоматологии по объединенной тематике онкология в стоматологии». Сб. тр. 4-й Всерос. науч.-практ. конф. СПб., 2007, с. 121-122.
 11. Сапелкин С.В. Оптимизация диагностической и лечебной тактик у больных с ангиодисплазиями. Автореферат дис. д-ра мед. наук. М., 2009, 21 с.
 12. Иванов А.В. Врожденная ангиодисплазия в форме артериовенозных коммуникаций в челюстно-лицевой области у детей. «Образование, наука и практика в стоматологии по объединенной тематике онкология в стоматологии»: Сб. тр. 4-й Всерос. науч.-практ. конф. СПб., 2007, с. 128-129.
 13. Eerola I., Boon L.M., Mulliken J.B. et al. Capillary malformation-arteriovenous malformation, a new clinical and genetic disorder caused by RASA1 mutations. *Am. J. Hum. Genet.* 2003, v. 73, p. 1240-1249.
 14. Ferrell R.E. Research perspective in inherited lymphatic disease. *Ann. N.-Y. Acad. Sci.* 2002, v. 979, p. 39-51.
 15. Надточий А.Г., Дьякова С.В., Кулаков О.Б. и соавт. Традиционная эхография и доплерография в диагностике сосудистых новообразований челюстно-лицевой области у детей. *Стоматология.* 1994, № 3, с. 73-77.
 16. Петруничев В.В. Методы диагностики гемангиом челюстно-лицевой области у детей. *Стоматологические заболевания у детей.* Сб. науч. тр. Тверь, 2000, с. 156-160.
 17. Hasso A.N. *Diagnostic Imaging of the Head and Neck.* 2011, 700 p.
- Статья поступила 29.08.2016 г., принята к печати 05.08.2016 г.
Рекомендована к публикации Т.К. Харатишвили

MODERN APPROACHES TO DIAGNOSTICS OF VASCULAR MALFORMATIONS IN CHILDREN

Belysheva T., Mikhailova E., Panferova T., Trofimov I., Aliev M.

N.N. Blokhin Russian Cancer Research Center Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow

Key words: vascular malformations, MRI, magnetic resonance imaging, diagnostics, Sturge-Weber syndrome, Klippel-Trenaunay syndrome, capillary malformations, venous malformations, arteriovenous malformation, lymphatic malformation

Vascular malformations in children is a serious problem due to the functional, cosmetic, psychological disorders and social disadaptation. Article describes clinical diagnostic features of vascular malformations and their correlation with radiologic methods including US – Doppler and MRI with dynamic contrast enhancement.