



ГОО ВПО «Донецкий национальный медицинский
университет им. М. Горького»
Кафедра педиатрии №3

Институт неотложной и восстановительной
хирургии им. В.К. Гусака

СОВРЕМЕННЫЕ ТРЕНДЫ В ЛЕЧЕНИИ ГЕАНГИОМ РАННЕГО ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

*Д.мед.н. доц. Дубовая А.В., доц. Тонких Н.А., асс. Сосна В.В.,
асс. Науменко Ю.В.*

Донецк, 30.04.2021г.

ИНФАНТИЛЬНЫЕ ГЕМАНГИОМЫ

МКБ – D18.0 (гемангиома любой локализации)

- Доброкачественное новообразование детского возраста
- **Эпидемиология – 5% детей (Москва – 2 млн детей, 5% - 100.000 детей)**
- Девочки: мальчики – 3:1
- **Активный рост: 1-5 мес. жизни!**
- Доношенные – 4%, недоношенные – 30%

*Д.мед.н. Трунина И.И., проф. Котлукова Н.П.,
2020 г.*

Три категории сосудистых поражений:

- **Гиперплазия кровеносных сосудов** – реактивный опухолеподобный рост тканей, в основе которого лежит пролиферация сосудистой стенки, **ИНВОЛЮТИРУЮЩАЯ** на определенном этапе
- **Сосудистая мальформация** - дефект развития сосудистой стенки, характеризующийся нарушением кровотока и **НИКОГДА НЕ ИНВОЛЮТИРУЮЩИЙ!**
- **Сосудистые опухоли** – патологические разрастания тканей стенок сосудов, характеризующиеся автономным постоянным ростом, **НИКОГДА НЕ ИНВОЛЮТИРУЮТ!**
Представлены множеством гистологических подтипов

ГИПЕРПЛАЗИЯ КРОВЕНОСНЫХ СОСУДОВ

Изолированная

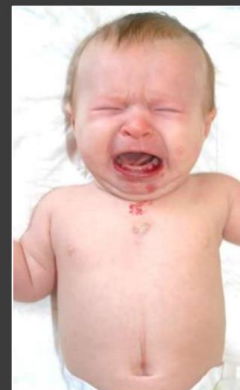


В составе синдрома:

Синдром Штурге-Вебера



PHACES синдром (9%)



- ГКС
- Врожденный порок сердца (открытое овальное окно)
- Центральный шов на животе
- Аномалия задней черепной ямки
- Аномалии артерий
- Расщепление грудины

Стадии развития младенческих гемангиом:

- Стадия начальных проявлений (первые недели жизни);
- **Стадия пролиферации (активного роста) – до 4-6 мес.;**
- Стадия начала инволюции (остановки роста) – от 9 мес.
- Стадия выраженной инволюции 0 от 12 мес. до 5 лет;
- Стадия резидуальных проявлений

СТАДИЙНОСТЬ РАЗВИТИЯ СВИДЕТЕЛЬСТВУЕТ О ТЕЧЕНИИ РЕАКТИВНОГО ИНВОЛЮТИРУЮЩЕГО ПРОЦЕССА ПРИ МЛАДЕНЧЕСКИХ ГЕМАНГИОМАХ!

Европейские (2015), Американские (2019) и Российские (2020) клинические рекомендации по лечению младенческих гемангиом

Treatment of infantile haemangiomas: recommendations of a European expert group

Article in *European Journal of Pediatrics* · May 2015

DOI: 10.1007/s00431-015-2570-0 · Source: PubMed

From the American Academy of Pediatrics Clinical Practice Guideline

Clinical Practice Guideline for the Management of Infantile Hemangiomas

Daniel P. Krowchuk, Ilona J. Frieden, Anthony J. Mancini, David H. Darrow, Francine Blei, Arin K. Greene, Aparna Annam, Cynthia N. Baker, Peter C. Frommelt, Amy Hodak, Brian M. Pate, Janice L. Pelletier, Deborah Sandrock, Stuart T. Weinberg, Mary Anne Whelan and SUBCOMMITTEE ON THE MANAGEMENT OF INFANTILE HEMANGIOMAS

Pediatrics January 2019, 143 (1) e20183475; DOI: <https://doi.org/10.1542/peds.2018-3475>

Гемангиома младенческая

МКБ 10: D18.0

Возрастная группа: дети

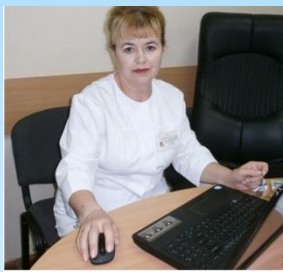
Год утверждения: 2020

Профессиональные ассоциации: Российская ассоциация детских хирургов

Подходы к терапии:

- **Наблюдение: минимальный интервал наблюдения ребенка с инфантильной гемангиомой в неделях = возраст в месяцах**
- **Местная терапия 0,5% тимололом**
- **Пропранолол-терапия**
- **Хирургическое лечение**
- **Криодеструкция**
- **Лазерная терапия**
- **Селективная импульсная фотокоагуляция**

ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ ИНФАНТИЛЬНЫХ ГЕМАНГИОМ НА КАФЕДРЕ ПЕДИАТРИИ №3 (ФИПО) СОСТАВЛЯЕТ 12 ЛЕТ (С 2009 Г. ПО НАСТОЯЩЕЕ ВРЕМЯ)



проф. Нагорная Н.В.



асс. Конопко Н.Н.



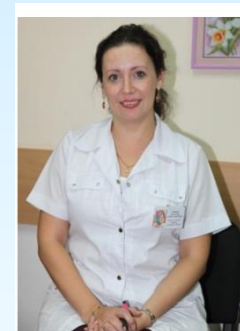
доц. Бордюгова Е.В.



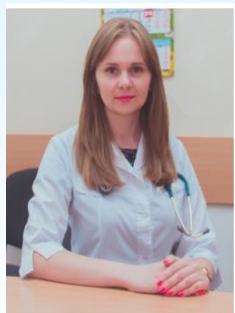
доц. Пшеничная Е.В.



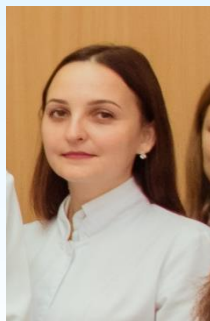
доц. Дубовая А.В.



доц. Тонких Н.А.



асс. Усенко Н.А.

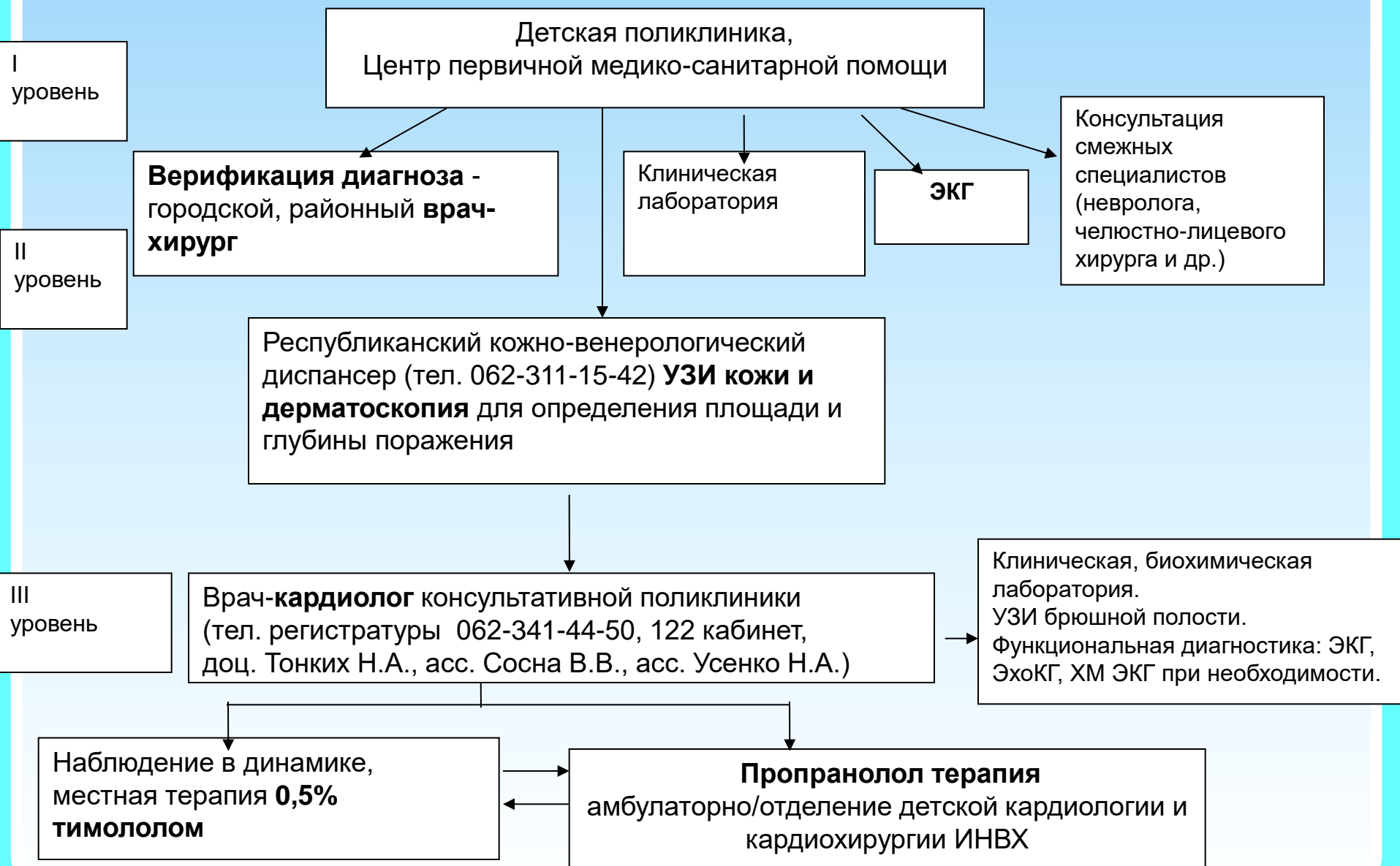


асс. Науменко Ю.В.



асс. Сосна В.В.

Маршрутизация пациента с гемангиомами



Самопроизвольная инволюция гемангиомы

Мария, 3 мес.



Мария, 5 мес.



Мария, 4 мес.

*Леч.врач к.мед.н., доц.
Тонких Н.А.*

Современные тренды ведения детей с гемангиомами:

1. В случаях ограниченных гемангиом, не вызывающих функциональных и значительных косметических нарушений (поверхностные ИГ в области лица, шеи, век, внешних половых органов), рекомендуется наблюдение в динамике и местная терапия **0,5% тимололом** в виде глазных капель или **1-2 % крема** на гидрофильной основе, который используют амбулаторно.

Результаты:

У 15 из 27 детей с ИГ (57,1%), находящихся в группе динамического наблюдения, после коррекции сопутствующей патологии на фоне местного применения тимолола отмечена инволюция ИГ в течение 3-6 мес. вплоть до полной регрессии у 9 (33,3%) детей.





27 июня



**Местные
аппликации
и 0,5%
ТИМОЛОЛА**



28 октября 2017.

**Леч. врач
к.мед.н., доц.
Тонких Н.А.**

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР

Алина, 3 мес. – 7 мес. Гемангиома правого бедра.

Местная терапия: 0,5% арутимол.



КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР

Татьяна, 2 мес. – 6 мес. Гемангиома передней поверхности грудной клетки.
Местная терапия: 0,5% арутимол.



КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР



Местно – арутимол 0,5% - 3 месяца.

Современные тренды ведения детей с гемангиомами:

В случае недостаточного клинического эффекта возможно комбинированное лечение:

использование пропранолола в среднетерапевтических дозах (1-1,5 мг/кг/сут) и аппликаций 0,5% тимолола в виде капель или 1-2% крема на гидрофильной основе на область гемангиом 3р/день

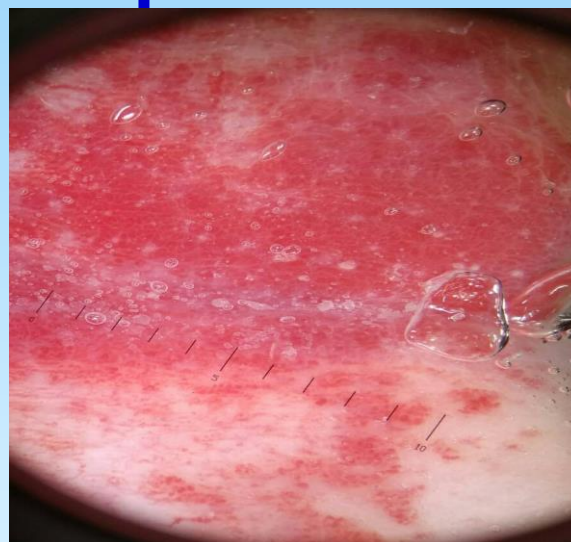
*Собственные
рекомендации*

Комбинированная терапия



Анастасия, 4 мес. Гемангиома в надбровной области слева размерами 3,5*2,7*1,9 см.

*Леч.врач доц.
Тонких Н.А.*



Дерматоскопия о начала лечения 0,5% тимололом: выражена васкуляризация гемангиомы



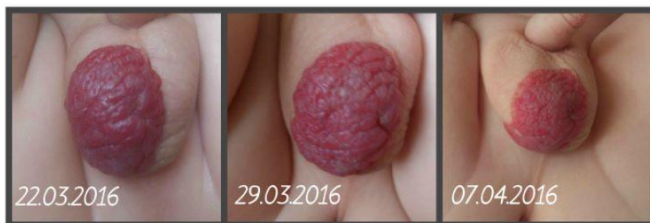
Дерматоскопия. 14-й день комбинированной терапии (местно 0,5% тимололом + пропранолол 1,5 мг/кг/сут

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР

Кирилл, 2 мес. – 1 год 4 мес. Гемангиома мошонки.

Пропранолол 1,5 мг/кг/сут + 0,5% арутимол местно.

Длительность комбинированной терапии – 1 год (август 2015г. – август 2016г.), затем 6 мес. – местная терапия.



КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР

Варвара, 7 дней – 1 год. Комбинированная гемангиома лица.

Пропранолол 1,5 мг/кг/сут + 0,5% арутимол местно.

Длительность комбинированной терапии – 1 год.



КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР (комбинированная терапия)

Валерия, 2 мес.



Валерия, 6 мес.



Длительность терапии - 4 месяца,
доза пропранолола - 1,4 мг/кг/сут+ 2% мазь с анаприлином

Современные тренды ведения детей с гемангиомами:

- **Пропранолол** в качестве препарата первой линии рекомендован при обширных гемангиомах с высокой пролиферативной активностью, особенно в случаях локализации опухоли в области верхних дыхательных путей, носа, рта, ушных раковин, молочных желез в терапевтической дозе **1,5-2-2,5 мг/кг/сут.**

Критерии включения в группу пропранолол-терапии:

- консультация хирурга – верификация диагноза: (простые, кавернозные, смешанные гемангиомы различной локализации);
- возраст от 1 мес. до 18 лет;
- дети обоего пола;
- исходно нормальные показатели АД;
- **безусловные показания к проведению лечения: быстрый рост опухоли, обширность поражения, локализация в области головы и шеи, кровотечение и изъязвление**
- отсутствие противопоказаний к лечению пропранололом;
- информированное согласие родителей.

Результаты лечения неселективным β -блокатором пропранололом детей с гемангиомами различной локализации:

- **Положительный клинический эффект:** получен у всех детей.
- **Время наступления эффекта:** с первых недель лечения.
- **Местные изменения со стороны гемангиом:** уменьшение напряженности, массы опухолевой ткани, изменение окраски (побледнение, цианоз, прекращения кровоточивости, уменьшения площади, вплоть до полной регрессии опухоли).
- **Побочные реакции:** отсутствовали.
- **Переносимость препарата:** у всех пациентов хорошее общее самочувствие, нормальные показатели ЧСС, АД.
- **Катамнестическое наблюдение:** 3 года – у 6 чел., 1,5 года – у 18 чел., 6 мес. – у 8 чел.
- **Рецидивы гемангиом** – отсутствовали.
- **Продолжают получать лечение** в настоящее время 23 ребенка.
- **При сохранении отдельных телеангиэктазий на месте присутствия гемангиомы в качестве завершающего шага показано проведение **лазерного фототермолиза** или **криодеструкции** – 9 чел. (17%)**

Вероника К., 5 мес. Врожденная гемангиома левой щечной, околоушной, подчелюстной области, шеи и боковой стенки глотки слева



С учетом возраста ребенка, сложной анатомической локализации капиллярной гемангиомы больших размеров со смещением жизненно важных органов, показано проведение лекарственной терапии пропранололом в дозе 2 мг/кг/сут длительно под контролем состояния.

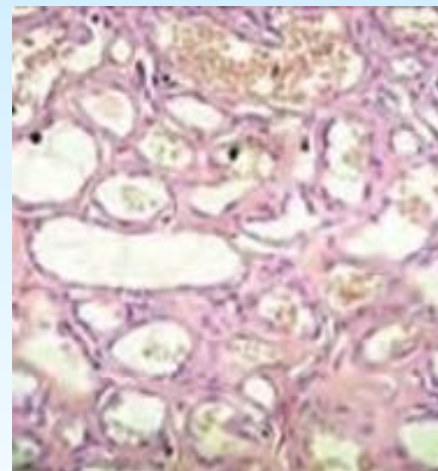
Исходно размеры опухоли по данным МРТ – 17*58*72 мм – 14.06.16..

Фотодокументация от 14.03.17. – гемангиома в щечной области – 20*18 мм, в околоушной и подчелюстной области – 40*36*40 мм – изменился цвет гемангиомы, пальпаторно опухоль стала мягкая

*Леч.врач Аладьина Д.А.,
к.мед.н., доц. Тонких Н.А.*



- УЗИ кожи от 17.02.2021. – структурной патологии не выявлено.
- Сосудистый компонент частично заместился фиброзно-жировыми структурами.



Леч.врач доц. Тонких Н.А.

ГЕМАНГИОЛ - р-р пропранолола для приема

внутри 3.75 мг/1 мл: 120 мл фл 1 шт. (рег. №: ЛП-003301 от 10.11.15.)

В РФ зарегистрирован с 2018 г.

- Французская компания Пьер Фабр (Pierre Fabre) получила одобрение Европейской комиссии на лекарственный препарат Гемангиол (Hemangirol) – инновационное средство для лечения инфантильной гемангиомы.
- Пероральная суспензия, специально разработанная для педиатрического применения, является первой и единственной терапией одобренной в Европе для лечения прогрессирующей инфантильной гемангиомы, которая нуждается в систематическом лечении.
- Препарат разработан в сотрудничестве с университетом Бордо (University of Bordeaux).
- **Гемангиол одобрен для применения в США, Европе и РФ.**



Современные тренды ведения детей с гемангиомами:

I этап



1. Определение показаний и противопоказаний к назначению терапии

2. Обследование

- клинико-инструментальное базисное кардиологическое обследование
- УЗИ гемангиомы с определением линейной скорости кровотока
- УЗИ печени
- УЗИ щитовидной железы – при выявлении дисфункции щитовидной железы
- КТ с болюсным контрастированием
- фибrolарингоскопия и консультация оториноларинголога (по показаниям)
- консультация хирурга (по показаниям)
- консультация офтальмолога
- консультация эндокринолога (по показаниям)

3. Назначение терапии пропранололом по разработанной нами схеме

Современные тренды ведения детей с гемангиомами:

II этап

Амбулаторный приём препарата

Контроль ЭКГ 1 раз в мес.
Фотодокументация каждые 4 недели

III этап

Госпитализация каждые 3 месяца

Полное кардиологическое обследование – контроль безопасности терапии
УЗИ гемангиомы – контроль эффективности терапии
Коррекция дозы препарата
Ларингоскопия
Осмотр офтальмолога

IV этап

Контроль после отмены терапии

Полное кардиологическое обследование
УЗИ гемангиомы – выявление ребаунд-синдрома
Ларингоскопия
Осмотр офтальмолога

Современные тренды ведения детей с гемангиомами:

- ▶ Раннее начало системного лечения пропранололом младенческих гемангиом с клинико-инструментальным динамическим контролем доказало свою **эффективность** и целесообразность ее проведения как **первой линии терапии**
- ▶ Медикаментозное лечение сосудистых гиперплазий под контролем **детского кардиолога** обеспечивает **безопасность** проводимого лечения
- ▶ Суточное ЭКГ-мониторирование по Холтеру является наиболее эффективным методом оценки **безопасности** лечения по сравнению со стандартной ЭКГ, позволяющим своевременно провести коррекцию доз препарата

Выводы:

- ИГ имеют склонность к спонтанному регрессированию.
- Лечение ИГ в настоящее время претерпело изменение, лидирующие позиции в тактике занимают **нехирургические методики.**
- При наличии показаний к терапии эффективным и безопасным методом лечения ИГ является пропранолол.
- Применение разработанного **диагностического алгоритма** позволило оптимизировать ведение пациентов с ИГ, определять показания к пропранолол-терапии, избегать тактических ошибок на уровне первичного звена.