

Большая гемангиома у 2-месячного ребенка



Рис. Гемангиома на коже лица 7-недельной девочки

Родители 7-недельной девочки обратились на прием к детскому дерматологу с жалобами на наличие у ребенка лицевой гемангиомы больших размеров. Со слов матери, на 2-3-й день после родов у ребенка появилось покраснение на верхней части лба, преимущественно слева, которое со временем увеличивалось в размерах. В анамнезе – олигогидрамнион (II-III триместры беременности), мать ребенка во время беременности курила. Ребенок родился путем кесарева сечения на 39-й неделе беременности.

Семейный анамнез: ни у кого из членов семьи ребенка не выявлено в анамнезе артериальной гипертензии, инсульта, гемангиомы или сосудистых пороков развития.

Результаты обследования: в левой лобно-височной области обнаружена сосудистая опухоль ромбовидной формы размером 5x9 см (рис.). Левый глаз ребенка закрыт. Экстраокулярные мышцы справа не повреждены. Частота сердечных сокращений в норме, при аускультации – систолический шум по левой границе грудины. Печень и почки не увеличены, осмотр ЛОР-органов патологии не выявил. Рвотный рефлекс не нарушен.

Результаты инструментального обследования: МРТ головного мозга, области шеи, сердца и грудной клетки показало наличие гипоплазии левой общей сонной артерии, значительно уменьшенной левой позвоночной артерии и аномалии развития правой подключичной артерии. Трансторакальная эхокардиография выявила незначительно выраженную коарктацию аорты, дилатацию полостей желудочка сердца с гипоплазией левого желудочка, сглаженность межжелудочковой перегородки, открытое овальное отверстие и аневризму артериального протока.

Выберите правильный диагноз.

- A. Синдром PHACE.
- B. Синдром Стерджа-Вебера (Sturge-Weber).
- C. Ангиобластома.
- D. Гемангиоэндотелиома.

Ответы и обсуждение на стр. 74.

**3-5
листопада
2010 року**



Київ
вул. Саксаганського, буд. 6
Будинок Кіно



ДРУГИЙ НАЦІОНАЛЬНИЙ КОНГРЕС ІНСУЛЬТ ТА СУДИННО-МОЗКОВІ ЗАХВОРЮВАННЯ

НАУКОВА ПРОГРАМА:

- Епідеміологія та фактори ризику розвитку інсульту та судинно-мозкових захворювань
- Невідкладне лікування хворих з інсультом
- Сучасні нейрохірургічні методи лікування хворих з інсультом
- Первинна та вторинна профілактика інсульту
- Медико-соціальні проблеми хворих з інсультом
- Реабілітація хворих з інсультом

ОСВІТНЯ ПРОГРАМА КОНГРЕСУ:

- Школа для практикуючих лікарів "Школи в інсультології – європейський стандарт в роботі невролога"
- Школа фізичної реабілітації після інсульту
- Засідання "Клубу Фахівців тромболізику"

ПОЗАПРОГРАМНА НАВЧАЛЬНА СЕСІЯ

реєстрація за попередніми заявками

- **2 листопада** – Школа для практикуючих лікарів "Тромболізіс при інсульті" (сертифікати по результатах заліку)
- **6 листопада** – Зальцбургський семінар за участю проф. Вікер (Австрія) "Відновлення після інсульту. Актуальні Питання нейрореабілітації". Семінар відбудеться на базі Інсультного центру клініки Обергін (сертифікати)



Здоров'я України

THE LANCET Neurology

Додаткову інформацію про участь у конгресі можна отримати на сайті www.uabi.org.ua



Конгрес "Інсульт та судинно-мозкові захворювання" проводиться згідно Реєстру з'їздів, конгресів, симпозіумів, науково-практичних конференцій, затвердженого МОЗ і АМН України



Контакти:

Секретаріат Конгресу: e-mail: office@uabi.org.ua, тел. +380674655661, тел./факс +380445305489

Большая гемангиома у 2-месячного ребенка

Вопросы на стр. 27.

Ответ: синдром PHACE.

Обсуждение

Синдром PHACE диагностируют у пациентов с младенческими ангиомами, а также сочетанными структурными пороками развития головного мозга, сосудов мозга, глаз, аорты и других органов.

Акроним PHACE означает:

- P** – posterior fossae anomalies (аномалии задней черепной ямки);
- H** – hemangioma(s) of the cervical facial region (гемангиома(-ы) в области шеи или лица);
- A** – arterial cerebrovascular anomalies (аномалии сосудов головного мозга);
- C** – cardiac defects, aortic coarctation and other aortic abnormalities (пороки развития сердца, коарктация и другие пороки развития аорты);
- E** – eye anomalies (пороки развития органа зрения).

Иногда к этой аббревиатуре добавляют букву **S** (PHACES), что говорит о наличии дефектов грудины и/или надпупочного отдела белой линии живота.

Данный синдром был открыт доктором Илоной Фриден (Ilona Frieden) и ее коллегами в 1996 г. для описания нейродермальных расстройств, которые возникают у детей с младенческими гемангиомами. До 1996 г. случаи этого синдрома описывались с использованием других названий, в том числе как синдром CHVC (комплекс «кожная гемангиома и сосудистые нарушения»), окуло-церебрально-акральный синдром, синдром 3 «С» (гипоплазия мозжечка, кавернозная гемангиома и коарктация аорты) и др.

Младенческие гемангиомы при синдроме PHACE, как правило, больших размеров и сегментарные. В большинстве случаев гемангиома расположена на лице или волосистой части головы. В период новорожденности сегментарная гемангиома может иметь своеобразный телеангиэктатический вид, то есть «расти» по ходу кожных сосудов в виде веточек, а также может сопровождаться появлением эритематозных пятен. Для ранней диагностики данного синдрома важно провести дифференциальный диагноз с капиллярными мальформациями.

Наиболее частыми внекожными проявлениями синдрома PHACE являются сосудистые аномалии. В развитии васкулопатии сосудов головного мозга принимают участие два взаимосвязанных механизма: структурное нарушение артерий и прогрессирующий окклюзионный процесс. В первом случае аномалии артериальной системы возникают еще в антенатальном периоде, поэтому патология выявляется при рождении ребенка. У меньшей части пациентов возникает прогрессирующая васкулопатия, приводящая к стенозам и окклюзиям артерий, что, в свою очередь, является причиной развития ишемического инсульта. Как при васкулопатии, формирующейся в период внутриутробного развития, так и при прогрессирующем поражении артерий поражаются преимущественно сосуды большого и среднего диаметра.

Синдром PHACE чаще возникает у лиц женского пола (9 : 1). В литературе описано более 300 случаев заболевания. Примерно у трети пациентов выявляют офтальмологические проявления и пороки развития сердца, в том числе коарктацию аорты. В многоцентровом проспективном

исследовании, проведенном исследовательской группой по изучению гемангиомы (Hemangioma Investigator Group), было показано, что синдром PHACE сопровождается высокими показателями заболеваемости: в частности, среди 108 детей с гемангиомами в области головы и шеи площадью >22 см² у 31% наблюдались сосудистые аномалии и/или пороки развития головного мозга.

С момента описания диагноз синдрома PHACE стали устанавливать большому количеству детей с гемангиомами на лице больших размеров при наличии как минимум одного внекожного проявления. Это привело к ошибочному пониманию признаков этого заболевания. Учитывая это, группа специалистов, имеющих практический опыт лечения пациентов с данным синдромом, в том числе детские дерматологи, неврологи, генетики, нейрорадиологи, кардиологи и офтальмологи, осенью 2008 г. пришли к консенсусному соглашению и одобрили перечень диагностических критериев синдрома PHACE. Эта группа больших и малых критериев позволяет установить диагноз данного синдрома либо предположить его наличие с большой степенью вероятности (табл. 1, 2).

Синдром PHACE	Вероятный синдром PHACE
Лицевая гемангиома >5 см в диаметре + 1 большой или 2 малых критерия	Лицевая гемангиома > 5 см в диаметре ИЛИ гемангиома на шее или на верхней части туловища + 1 большой или 2 малых критерия ИЛИ отсутствие гемангиомы + 2 больших критерия

Система органов	Большие критерии	Малые критерии
Цереброваскулярная	Пороки больших сосудов головного мозга Персистирующая тригеминальная артерия	Персистирующие эмбриональные артерии за исключением тригеминальной Внутричерепная гемангиома
Структура головного мозга	Пороки задней черепной ямки	Гипопитуитаризм Нарушение нейрональной миграции
Сердечно-сосудистая	Пороки дуги аорты Аберрантное происхождение подключичной артерии с/без сосудистого кольца	Пороки развития перегородки сердца Правостороннее положение дуги аорты
Орган зрения	Пороки структурных элементов заднего сегмента глаза	Пороки структурных элементов переднего сегмента глаза
Брюшная стенка и срединная линия живота	Дефект грудины	Пороки развития срединной линии живота Эктопическое положение щитовидной железы

Подготовила **Ольга Татаренко**

Объявлены лауреаты Общенациональной премии «ЧЕЛОВЕК ГОДА – 2009»

Этому празднику есть название – торжественная церемония награждения победителей Общенациональной программы «Человек года – 2009». Состоялся он традиционно в Национальном дворце искусств «Украина» 20 марта. Неизменной остается и его притягательность, у которой множество составляющих: прежде всего, чувство причастности к справедливому признанию истинных лидеров и патриотов, приверженности нетленным человеческим ценностям, наконец, возможность окунуться в атмосферу духовного и душевного подъема.

Зал щедро одаривал доброй и мощной энергетикой обладателей титула «Человек года – 2009». А прекрасным обрамлением церемониала каждого награждения стали яркие выступления известных деятелей культуры и творческих коллективов.

В роли классических герольдов на церемонии выступили ее ведущие – Ольга Сумская и Юрий Горбунов, Маша Ефросинина и Руслана Пысанка, – с непринужденным профессионализмом и природным благородством пребывавшие на сцене все церемониальное время.

Победителями XIV Общенациональной программы «Человек года – 2009» стали:

- «Региональный лидер года»: **Наталья Романова** (председатель Черниговского облсовета);
- «Мэр года»: **Михаил Добкин** (мэр г. Харькова);
- «Промышленник года»: **Виктор Субботин** (генеральный директор ОАО «Турбоатом»);
- «Предприниматель года»: **Виталий Антонов** (председатель Наблюдательного совета «Концерн Галнафтогаз»);
- «Менеджер года»: **Виталий Скопик** (генеральный директор ООО «Амако»);
- «Финансист года»: **Вадим Пушкарев** (председатель правления ОАО «ВТБ Банк»);
- «Лидер страхового рынка года»: **Олег Спилка** (председатель Наблюдательного совета НАСК «Оранта»);
- «Национальная торговая марка года»: ТМ «Контти»;
- «Инвестиция года»: **Алексей Вадатурский** (генеральный директор СП «Нибулон»);
- «Аграрий года»: **Олег Бахматюк** (почетный председатель ЗАО «Агрохолдинг «Авангард»);
- «Журналист года в области электронных СМИ»: **Наталья Мосейчук** (ведущая телеканала «1+1»);

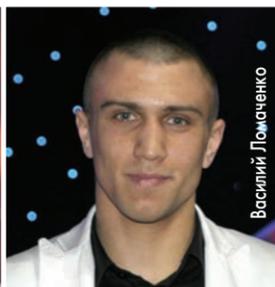
- «Журнал года»: журнал «Главред»;
- «Деятель искусств года»: **Евгения Басалаева**, народная артистка Украины;
- «Дизайнер одежды года»: **Катерина Шаховская** (дизайнер одежды);
- «Спортсмен года»: **Василий Ломаченко** (чемпион мира 2009 года по боксу);
- «Меценат года»: **Эдуард Прутник** (председатель правления Международного фонда «Единый мир»);
- «Новая генерация года»: **Ирина Бережная** (народный депутат Украины);
- обладатель международной премии в области дипломатии: **Ли Чжоу** (Чрезвычайный и Полномочный Посол Китайской Народной Республики в Украине);
- обладатель международной премии за выдающийся вклад в развитие партнерских, дружеских и экономических отношений с Украиной: **Валентин Величко** (Чрезвычайный и Полномочный Посол Республики Беларусь в Украине);
- обладатель международной премии за выдающийся вклад в развитие культуры и искусства Украины: **Александр Морозов** (народный артист России и Украины);
- обладатель специальной премии за выдающиеся заслуги: **Михаил Жванецкий** (народный артист Украины, заслуженный деятель искусств России);
- обладатель специальной премии за выдающиеся заслуги: **Александр Масляков** (президент Международного союза КВН);
- обладатель специальной премии за выдающийся вклад в развитие социального предпринимательства: **Алексей Федорычев** (президент Группы компаний «Федкоминвест»);
- обладательница специальной премии «Кумир украинцев»: **Джамала** (певица).



Олег Бахматюк



Евгения Басалаева



Василий Ломаченко



Александр Масляков



Наталья Мосейчук



Катерина Шаховская



Олег Спилка