

Phase синдром у дітей: поєднання сегментарних гемангіом обличчя і розщеплення груднини

Мета роботи: визначення поширеності PHACE синдрому в дітей з інфантильними гемангіомами (ІГ), оцінка результатів лікування пропранололом та встановлення необхідності проведення додаткових хірургічних втручання.

Матеріали і методи. У дослідження включено 27 дітей з ІГ у ділянці голови і шиї, які перебували на стаціонарному лікуванні в НДСЛ "ОХМАТДИТ" від грудня 2010 до березня 2017 р. Для встановлення діагнозу використовували УЗД, МРТ, КТ з контрастуванням, ехокардіографію, також пацієнтам проводили офтальмологічне обстеження.

Результати досліджень та їх обговорення. Діагноз PHACE синдрому встановлено 4 (14,81 %) пацієнтам із 27 дітей з ІГ ділянки обличчя і шиї діаметром понад 5 см. PHACE синдром діагностували за наступними критеріями: наявність сегментарних ІГ обличчя (n=4), в тому числі сітчаста гемангіома (n=1), розщеплення груднини (n=3), патологія задньої черепної ямки (n=1), коарктація аорти (n=1), правобічна дуга аорти (n=1), надпупковий шов (n=1). Усі пацієнти були жіночої статі. Поширення ІГ на ділянку дихальних шляхів з порушенням їх прохідності діагностовано в 3 (75 %) випадках із PHACE синдромом. Для лікування ІГ використовували консервативну терапію: пропранолол – неселективний бета-блокатор – 2 мг/кг/добу. Консервативна терапія ІГ у дітей з PHACE синдромом є ефективною та безпечною, однак характеризується відносно більшою тривалістю. Операційне лікування з приводу розщеплення груднини виконано 3 пацієнтам, двом застосовано первинну ранню корекцію вади у віці 2 і 4 місяці. У всіх пацієнтів досягнуто доброго функціонального і косметичного результату після хірургічного лікування.

Ключові слова: PHACE синдром; інфантильна гемангіома; розщеплення груднини.

Постановка проблеми і аналіз останніх досліджень та публікацій. У класифікації судинних аномалій, переглянутій Міжнародною організацією з вивчення судинних аномалій (ISSVA) у 2014 р., окремим додатком виділяють підгрупи інфантильних гемангіом (ІГ), зокрема, локальні, сегментарні, не визначені, множинні [1]. Сегментарними називають гемангіоми, конфігурація яких відповідає локалізації ембріонального сегмента. Відповідно до морфогенезу, вони утворюють на певних ділянках шкіри географічні обриси, що відповідають окремому міотому. Сегментарним гемангіомам властива найбільша частота ускладнень, вони потребують більш тривалого та інтенсивного лікування [2]. Також сегментарні ІГ нерідко поєднуються з іншими аномаліями, зокрема, у 1996 р. вперше було описано PHACE синдром як поєднання сегментарних гемангіом голови і шиї діаметром понад 5 см, аномалій задньої черепної ямки, вад розвитку магістральних судин та вад розвитку очей [3] (Posterior fossa anomaly – аномалії задньої черепної ямки, Hemangioma – гемангіома, Arterial anomalies – аномалії артерій, Cardiovascular anomalies – серцево-судинні вади, Eye anomalies – аномалії очей, sternal clefting – розщеплення груднини та/або supraumbilical raphe (надпупковий шов)). Хоча стандартизовані критерії для встановлення діагнозу PHACE синдрому не були визначені, вважається, що діти з великими гемангіомами обличчя і волосистої частини

голови потребують більш ретельного обстеження (неврологічного, кардіологічного, офтальмологічного) [4]. До 1996 р. випадки даного синдрому описували з використанням різноманітних абревіатур: синдром СНVC (комплекс "шкірна гемангіома і судинні порушення"), окуло-церебрально-акральний синдром, синдром ЗС (гіпоплазія мозочка, кавернозна гемангіома і коарктація аорти) тощо. Знання характерних ознак синдрому необхідне для формування настороженості лікарів у плані повноти обстеження пацієнтів із сегментарними гемангіомами з урахуванням потенційно небезпечних ускладнень. Для діагностики і лікування пацієнтів з PHACE синдромом найкращого результату можна досягнути використовуючи мультидисциплінарний підхід, оскільки уражені різні органи та системи, виникає необхідність у використанні різноманітних методів лікування.

Мета роботи: визначення поширеності PHACE синдрому в дітей з інфантильними гемангіомами голови і шиї, оцінка результатів лікування пропранололом та визначення необхідності додаткових хірургічних втручання.

Матеріали і методи. У дослідження включено 27 дітей з інфантильними гемангіомами в ділянці голови і шиї, які знаходилися на стаціонарному лікуванні на клінічній базі кафедри дитячої хірургії в НДСЛ "ОХМАТДИТ" від грудня 2010 до березня 2017 р. Умовою включення пацієнтів

у дослідження були ІГ діаметром понад 5 см, які локалізуються в ділянці обличчя і шиї, проведена діагностика та лікування на базі НДСЛ "ОХМАТ-ДИТ", тривалість спостереження після завершення лікування або спонтанної інволюції не менше 6 місяців. При госпіталізації в клініку усім пацієнтам виконували УЗ-дослідження апаратом "Philips" з лінійним датчиком 12-3 МГц у режимах сірої шкали, кольорового доплерівського сканування (КДС) та частково у режимі Доплера. У всіх дітей, незалежно від віку, обстеження проводили без седатії. При УЗ скануванні визначали наступні характеристики: поширення, інфільтрація навколишніх тканин, артеріальне кровопостачання, венозний дренаж, наявність солідної тканини, наявність включень. Дослідження в режимі сірої шкали проводили в поперечній та поздовжній площині. Для утворень з чіткими межами, які знаходяться в полі дослідження датчика УЗ апарата, проводили вимірювання розмірів у трьох проекціях. У режимі КДС визначали співвідношення солідної тканини та судин на одиниці площі ураження. Усім дітям виконували ехокардіографію. МРТ головного мозку та м'яких тканин лицевого черепа виконували на апараті Siemens Avanto 1,5T в режимі T1, T2, FetSet, STIR. У дітей з ознаками патології скелета виконували оглядову рентгенографію. Для деталізації уражень опорно-рухового апарату та діагностики вад розвитку магістральних судин призначали КТ із внутрішньовенним контрастуванням, яке виконували на апараті Siemens Somatom Definition AS. Усім дітям проводили ехокардіографію та офтальмологічне обстеження.

Результати досліджень та їх обговорення.

Діагноз РНАСЕ синдрому встановлено у 4 пацієнтів серед 27 дітей з ІГ ділянки обличчя і шиї діаметром понад 5 см, що складає 14,81%. РНАСЕ синдром діагностували за наступними критеріями: наявність ІГ обличчя (n=4), в тому числі сітчаста гемангіома (n=1), розщеплення груднини (n=3), патологія задньої черепної ямки (n=1), коарктація аорти (n=1), правобічна дуга аорти (n=1), надпупковий шов (n=1). Поширення ІГ на ділянку дихальних шляхів із порушенням їх прохідності діагностовано у 3 (75 %) випадках із РНАСЕ синдромом. Усі пацієнти були жіночої статі. Клінічні прояви ІГ в ділянці голови і шиї та симптоми розщеплення груднини наявні з народження, ІГ дихальних шляхів клінічно проявлялися у віці від 1,5 до 4 місяців, в середньому час появи перших симптомів складав $(2,41 \pm 0,77)$ місяця. Першими ознаками ураження дихальних шляхів ІГ

було стридорозне дихання, кашель, стійкий до антибактеріальної терапії, ціаноз при годуванні і неспокої дитини. Діагноз ІГ м'яких тканин обличчя і шиї було встановлено за результатами УЗД з використанням режимів сірої шкали та КДС, для підтвердження діагнозу ІГ не було необхідності використовувати додаткові методи обстеження. ІГ у фазу проліферації в режимі сірої шкали являли собою гіпоехогенне утворення, розділене на часточки гіперехогенними перетинками, в режимі КДС визначали велику кількість дрібних судин з швидким та шунтуючим кровотоком, характерною ознакою була відсутність солідної тканини. Про фазу стабілізації ІГ свідчило зменшення кількості високошвидкісних дрібних судин, візуалізація солідної безсудинної тканини, яка займала не менше 1/3 площі ураження, ехогенність ІГ підвищувалась, з'являлись розширені дренажні вени з повільним кровотоком.

Для лікування ІГ використовували консервативну терапію. Призначали пропранолол – неселективний бета-блокатор – в дозі 2 мг/кг/добу. Препарат застосовували per os, дозу розподіляли на три прийоми. Розпочинали лікування в умовах стаціонару з поступовим збільшенням дози від 1 до 2 мг/кг/добу, початкова доза для пацієнтів віком до 2 місяців, вагою до 3000 г становила 0,5 мг/кг/добу. Для безпеки пацієнтів перед початком лікування обов'язково проводили лабораторні та інструментальні обстеження, зокрема, загальний аналіз крові з визначенням рівня тромбоцитів; коагулограму; визначення тироксину, трийодтироніну, тиреотропного гормону; біохімічний аналіз крові з визначенням рівня глюкози крові, ниркових, печінкових проб, проводилась консультація педіатра та/або кардіолога. Протягом титрування дози проводили моніторинг артеріального тиску, частоти серцевих скорочень (до прийому і через годину після приймання лікарського засобу), визначення рівня глюкози в крові один раз на добу протягом 3–5 днів перебування в стаціонарі. Під час перебування в стаціонарі проводили навчання матерів щодо дотримання режиму під час лікування, яке також включало інформування стосовно тривожних симптомів, які можуть свідчити про ускладнення терапії. Приймання пропранололу продовжували амбулаторно у визначеній дозі. Усім дітям призначали амбулаторні огляди з інтервалом один місяць. Тривалість лікування пропранололом у дітей з РНАСЕ синдромом складала від 18 до 36 місяців, в середньому $(24,25 \pm 4,49)$ місяці, що перевищує тривалість терапії пропранололом у дітей з ізольованими ІГ м'яких тканин, яка тривала $(8,81 \pm 3,20)$ місяця.

Хірургічну корекцію розщеплення груднини виконали трьом пацієнтам, двом дітям віком 2 і 4 місяці втручання виконано за методикою, розробленою в клініці. Більш пізній термін операційного втручання в однієї дитини пов'язаний з наявністю ІГ в зоні операції. Хірургічне втручання провели після терапії пропранололом протягом двох місяців, на фоні якої ураження шкіри істотно зменшилося. Методика проведення операції включала наступні основні етапи. Виконували поздовжній розтин м'яких тканин грудної стінки по серединній лінії, через весь дефект груднини та нижче, відокремлювали груднинні валики від внутрішньогрудної фасції, парієтальної плеври та перикарда. Груднинні валики розсікали у поперечному напрямку над місцем їх зрощення одразу вище реберних дуг. Проводили резекцію вилочкової залози. Забезпечення анатомічної цілісності грудної клітки виконували шляхом зшивання груднинних валиків до повного їх зіставлення з використанням лігатур, що не розсмоктуються. Ускладнень операційного втручання не було, у дітей перших місяців життя вдалося досягнути повного відновлення цілісності груднини.

У дітей з РНАСЕ синдромом існує високий ризик ІГ дихальних шляхів, частота ураження наближається до 50 %, характерна також велика тривалість персистенції симптомів – від 13 до 76 місяців [5, 6]. За результатами нашого дослідження, поширення ІГ на ділянку дихальних шляхів з порушенням їх прохідності дiгностовано у 75 % дітей з РНАСЕ синдромом.

Спостереження за пацієнтами з РНАСЕ синдромом триває протягом уже 20 років, з'являються нові публікації, до так званих "великих" ознак синдрому відносять патологічні стани, які не входять до аббревіатури. Однією із тяжких супутніх вад розвитку, що потребує хірургічної корекції, є розщеплення груднини. Це рідкісна вада розвитку, що характеризується повним або частковим дефектом грудної кістки та є результатом порушення злиття стернальних пластинок під час ембріогенезу. Поєднання розщеплення груднини з іншими вадами розвитку описано у 72 % випадків [7]. У публікації 1985 р. [8] автори висувають гіпотезу, що розрив хоріона або жовточного мішка під час опускання серця спричиняє пошкодження мезодермальних структур, що призводить до незавершення грудної кістки. Залучення тканин шкіри в цей процес мезодермального ушкодження було запропоновано як пояснення асоціації гемангіом та розщеплення груднини [9].

Перебіг захворювання часто безсимптомний, однак відсутність скелета передньої по-

верхні грудної клітки є причиною парадоксального руху цієї частини грудей з можливими дихальними розладами [10]. Лікування уродженого розщеплення груднини тільки хірургічне. Багато авторів зазначають, що доцільно проводити ранню хірургічну корекцію розщеплення груднини, оскільки з віком зростає ригідність структур грудної клітки, що утруднює закриття дефекту, потребує застосування складних операцій та збільшує ризик рецидиву та післяопераційних ускладнень [11, 12].

Після першого повідомлення у 2008 р. неселективний бета-блокатор пропранолол стали використовувати як препарат першого ряду для лікування "проблемних" гемангіом у багатьох країнах [13]. З 2011 р. пропранолол занесено до протоколу лікування гемангіом Європейським медичним товариством, а також Американським FDA [14]. Жоден з методів лікування не має такого короткого терміну від першої спроби до протокольного застосування в країнах Європи і Північної Америки [15]. Метод є ефективним і безпечним, однак у дітей з РНАСЕ синдромом призначення пропранололу має деякі застереження. Siegel et al. повідомляють про два випадки гострого ішемічного інсульту в пацієнтів з РНАСЕ синдромом на фоні терапії пропранололом [16]. Обидва пацієнта отримували також кортикостероїди та мали тяжку артеріопатію. Metry et al. опублікували повідомлення про результати лікування 32 пацієнтів з РНАСЕ синдромом та артеріальними аномаліями, у 7 пацієнтів автори спостерігали високий ризик розвитку ішемічного інсульту [17]. У більшості пацієнтів толерантність до лікування висока, однак діти з РНАСЕ синдромом потребують особливої уваги.

Висновки. Дітям із сегментарними інфантильними гемангіомами обличчя необхідне комплексне обстеження, оскільки існує ризик РНАСЕ синдрому. Консервативна терапія ІГ у дітей з РНАСЕ синдромом є ефективною та безпечною, однак характеризується відносно більшою тривалістю. Первинна операційна корекція розщеплення груднини, виконана у дітей перших місяців життя, забезпечує добрий результат.

Перспективи подальших досліджень. Проведення мультицентрових досліджень для виявлення великих груп дітей з інфантильними гемангіомами високого ризику, що дозволить передбачити імовірну супутню патологію, оптимізує об'єм додаткових обстежень для уникнення ускладнень та для безпечного лікування пацієнтів.

СПИСОК ЛІТЕРАТУРИ

1. Vascular anomalies classification: Recommendations from the international society for the study of vascular anomalies / M. Wassef, F. Blei, D. Adams [et al.] // *Pediatrics*. – 2015. – Vol. 136 (1). – P. e203–e215.
2. Prospective study of infantile hemangiomas: demographic, prenatal, and perinatal characteristics / A. N. Haggstrom, B. A. Drolet, E. Baselga [et al.] // *J. Pediatr.* – 2007. – Vol. 50 (3). – P. 291–294.
3. Frieden I. J. PHACE syndrome. The association of posterior fossa brain malformations, hemangiomas, arterial anomalies, coarctation of the aorta and cardiac defects, and eye abnormalities / I. J. Frieden, V. Reese, D. Cohen // *Arch. Dermatol.* – 1996. – Vol. 132 (3). – P. 307–311.
4. PHACE syndrome: consensus-derived diagnosis and care recommendations / M. Garzon, L. Epstein, G. Heyer [et al.] // *The Journal of Pediatrics*. – 2016. – Vol. 178. – P. 24–33.
5. Clinical spectrum and risk of PHACE syndrome in cutaneous and airway / A. N. Haggstrom, S. Skillman, M. C. Garzon [et al.] // *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.* – 2011. – Vol. 137 (7). – P. 680–687.
6. Airway hemangiomas in PHACE syndrome / M. L. Durr, A. K. Meyer, K. C. Huoh [et al.] // *Laryngoscope*. – 2012. – Vol. 122 (10). – P. 2323–2329.
7. Phenotypic spectrum and management of sternal cleft: literature review and presentation of a new series / M. Torre, G. Rapuzzi, M. Carlucci [et al.] // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* – 2012. – Vol. 41 – P. 4–9.
8. Ectopia cordis and cleft sternum: evidence for mechanical teratogenesis following rupture of the chorion or yolk sac / L. C. Kaplan, R. Matsuoka, E. F. Gilbert [et al.] // *Am. J. Med. Genet.* – 1985. – Vol. 21. – P. 187–202.
9. Closing the cleft over a throbbing heart: neonatal sternal cleft / J. A. R., G. M., K. M., P. R. // *BMJ Case Rep.* – pp.bcr2014204529-bcr2014204529
10. Muthialu N. Primary repair of sternal cleft in infancy using combined periosteal flap and sliding osteochondroplasty / N. Muthialu // *Intensive Cardio Vascular and Thoracic Surgery*. – 2013. – Vol. 16 (6). – P. 923–925.
11. Isolated and syndromic congenital sternal cleft / A. D. L. Tour, F. Varle, H. Patural, M. Lopez // *J. Rare Dis. Diagn. Ther.* – 2015. – Vol. 1 (3:26). – P. 1–6.
12. Twenty seven-year experience with sternal cleft repair / J. R. de Campos, J. C. Das-Neves-Pereira, M. C. Velhote, F. B. Jatene // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* – 2009. – Vol. 35 (3). – P. 539–541.
13. Frieden I. J. Propranolol for infantile hemangiomas: Promise, peril, pathogenesis / I. J. Frieden, B. A. Drolet // *Pediatr. Dermat.* – 2009. – Vol. 126 – P. 642–644.
14. Léauté-Labrèze C. Infantile haemangioma / C. Léauté-Labrèze, J. Harper, P. Hoeger // *The Lancet*. – 2017. – Vol. 390 (10089). – P. 85–94.
15. Azizkhan R. G. Complex vascular anomalies / R. G. Azizkhan // *Pediatr. Surg. Intern.* – 2013. – Vol. 29. – P. 1023–1038.
16. Stroke in children with posterior fossa brain malformations, hemangiomas, arterial anomalies, coarctation of the aorta and cardiac defects, and eye abnormalities (PHACE) syndrome: a systematic review of the literature / D. Siegel, K. Tefft, T. Kelly [et al.] // *Stroke*. – 2012. – Vol. 43 (6). – P. 1672–1674.
17. Propranolol use in PHACE syndrome with cervical and intracranial arterial anomalies: Collective experience in 32 infants / D. Metry, I. Frieden, C. Hess [et al.] // *Pediatric Dermatology*. – 2012. – Vol. 30 (1). – P. 71–89.

REFERENCES

1. Wassef, M., Blei, F., Adams, D., Alomari, A., Baselga, E., Berenstein, ... Vikkula, M. (2015). Vascular anomalies classification: Recommendations from the International Society for the Study of Vascular Anomalies. *Pediatrics*, 136 (1), e203-e214.
2. Haggstrom, A., Drolet, B., Baselga, E., Chamlin, S., Garzon, M., Horii, K., ... Frieden, I. (2007). Prospective study of infantile hemangiomas: demographic, prenatal, and perinatal characteristics. *The Journal of Pediatrics*, 150 (3), 291-294.
3. Frieden, I.J., Reese, V., & Cohen, D. (1996). PHACE syndrome. The association of posterior fossa brain malformations, hemangiomas, arterial anomalies, coarctation of the aorta and cardiac defects, and eye abnormalities. *Arch. Dermatol.*, 132 (3), 307-311.
4. Garzon, M., Epstein, L., Heyer, G., Frommelt, P., Orbach, D., Baylis, A., ... Drolet, B. (2016). PHACE syndrome: Consensus-derived diagnosis and care recommendations. *The Journal of Pediatrics*, 178, 24-33.
5. Haggstrom, A. (2011). Clinical spectrum and risk of PHACE syndrome in cutaneous and airway hemangiomas. *Archives of Otolaryngology-Head & Neck Surgery*, 137 (7), 680.
6. Durr, M., Meyer, A., Huoh, K., Frieden, I. and Rosbe, K. (2012). Airway hemangiomas in PHACE syndrome. *The Laryngoscope*, 122 (10), 2323-2329.
7. Torre, M., Rapuzzi, G., Carlucci, M., Pio, L., & Jasonni, V. (2011). Phenotypic spectrum and management of sternal cleft: literature review and presentation of a new series. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*, 41 (1), 4-9.
8. Kaplan, L.C., Matsuoka, R., Gilbert, E.F., Opitz, J.M., & Kurnit, D.M. (1985). Ectopia cordis and cleft sternum: evidence for mechanical teratogenesis following rupture of the chorion or yolk sac. *Am. J. Med. Genet.*, 21, 187-202
9. J, A., G, M., K, M. and P, R. (2014). Closing the cleft over a throbbing heart: neonatal sternal cleft. *Case Reports*. pp.bcr2014204529-bcr2014204529.
10. Muthialu, N. (2013). Primary repair of sternal cleft in infancy using combined periosteal flap and sliding osteochondroplasty. *Interactive Cardio Vascular and Thoracic Surgery*, 16 (6), 923-925.
11. Tour, A.D.L., Varlet, F., Patural, H., & Lopez, M. (2015). Isolated and syndromic congenital sternal cleft. *J. Rare Dis. Diagn. Ther.*, 1 (3:26), 1-6.
12. de Campos, J., Das-Neves-Pereira, J., Velhote, M. and Jatene, F. (2009). Twenty seven-year experience with sternal cleft repair. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*, 35 (3), 539-541.
13. Frieden, I. and Drolet, B. (2009). Propranolol for infantile hemangiomas: promise, peril, pathogenesis. *Pediatric Dermatology*, 26 (5), 642-644.
14. Léauté-Labrèze, C., Harper, J. and Hoeger, P. (2017). Infantile haemangioma. *The Lancet*, 390 (10089), 85-94.
15. Azizkhan, R. (2013). Complex vascular anomalies. *Pediatric Surgery International*, 29 (10), 1023-1038.
16. Siegel, D., Tefft, K., Kelly, T., Johnson, C., Metry, D., Burrows, P., ... Drolet, B. (2012). Stroke in children with posterior fossa brain malformations, hemangiomas, arterial anomalies, coarctation of the aorta and cardiac defects, and eye

З ДОСВІДУ РОБОТИ

abnormalities (PHACE) syndrome: A systematic review of the literature. *Stroke*, 43 (6), 1672-1674.

17. Metry, D., Frieden, I., Hess, C., Siegel, D., Maheshwari, M.,

Baselga, E., ... Drolet, B. (2012). Propranolol use in PHACE syndrome with cervical and intracranial arterial anomalies: Collective experience in 32 infants. *Pediatric Dermatology*, 30 (1), 71-89.

Отримано 02.10.2017

A. F. LEVITSKIY, I. M. BENZAR

O. Bohomolets National Medical University, Kyiv

PHACE SYNDROME IN CHILDREN: AN ASSOCIATION OF SEGMENTAL FACIAL HEMANGIOMAS AND STERNAL CLEFT

The aim of the work: assessing the prevalence of PHACE syndrome in children with infantile hemangiomas (IHs), document the outcome of treatment with propranolol and necessary of addition surgical interventions.

Materials and Methods. The study included 27 children with IHs in the head and neck region that underwent inpatient treatment at the Children's Hospital "OKHMATDYT" from December 2010 to March 2017. For the diagnosis, ultrasound, MRI, CT with contrast, echocardiography, and ophthalmologic examination were used.

Results and Discussion. Diagnosis of PHACE syndrome was established in 4 (14.81 %) patients of 27 children with infantile hemangiomas (IHs) of the face and neck region with a diameter of more than 5 cm. The PHACE syndrome was diagnosed according to the following criteria: presence of segmental facial IHs (n=4), including reticular hemangioma (n=1), sternal cleft (n=3), pathology of the posterior cranial fossa (n=1), aortic coarctation (n=1), aortic right arch (n=1), supraumbilical raphe (n=1). All patients were female. Involvement of the upper airway with IHs with a violation of their patency was diagnosed in 3 (75 %) patients with PHACE syndrome. Children with IHs were treated conservatively using propranolol – a non-selective beta-blocker – at a dose of 2 mg/kg/day. Conservative therapy of IHs in children with PHACE syndrome is effective and safe, but is characterized by a relatively longer duration. Operative treatment of sternal cleft was performed in 3 patients; in two children primary early correction of abnormalities performed at the age of 2 and 4 months. All patients have achieved a good functional and cosmetic outcome after surgical treatment.

Key words: PHACE syndrome; infantile hemangiomas; sternal cleft.

A. Ф. ЛЕВИЦКИЙ, И. Н. БЕНЗАР

Национальный медицинский университет имени А. А. Богомольца, Киев

PHACE СИНДРОМ У ДЕТЕЙ: СОЧЕТАНИЕ СЕГМЕНТАРНЫХ ГЕАНГИОМ ЛИЦА И РАСЩЕПЛЕНИЕ ГРУДИНЫ

Цель работы: определение распространенности PHACE синдрома у детей с инфантильными гемангиомами (ИГ), оценка результатов лечения пропранололом и определение необходимости проведения дополнительных хирургических вмешательств.

Материалы и методы. В исследование включено 27 детей с ИГ в области головы и шеи, которые находились на стационарном лечении в НДСБ "ОХМАТДЕТ" с декабря 2010 по март 2017 г. Для установления диагноза использовали УЗИ, МРТ, КТ с контрастированием, эхокардиографию, пациентам проводили также офтальмологическое обследование.

Результаты исследований и их обсуждение. Диагноз PHACE синдрома установлен 4 (14,81 %) пациентам из 27 детей с инфантильными гемангиомами области лица и шеи диаметром более 5 см. PHACE синдром диагностировали по следующим критериям: наличие сегментарных ИГ лица (n=4), в том числе сетчатая гемангиома (n=1), расщепление грудины (n=3), патология задней черепной ямки (n=1), коарктация аорты (n=1), правосторонняя дуга аорты (n=1), надпупковый шов (n=1). Все пациенты были женского пола. Распространение ИГ на участок дыхательных путей с нарушением их проходимости диагностировано у 3 (75 %) случаях с PHACE синдромом. Для лечения ИГ использовали консервативную терапию: пропранолол – неселективный бета-блокатор – в дозе 2 мг/кг/сутки. Консервативная терапия ИГ у детей с PHACE синдромом является эффективной и безопасной, однако характеризуется относительно большей продолжительностью. Операционное лечение по поводу расщепления грудины выполнено у 3 пациентов, в двух применена первичная ранняя коррекция порока в возрасте 2 и 4 месяца. У всех пациентов достигнуты хорошие функциональные и косметические результаты после хирургического лечения.

Ключевые слова: PHACE синдром; инфантильная гемангиома; расщепление грудины.