

УДК [611.73:616-006.311:616-053.1]:612.08

ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ВРОЖДЕННОЙ МЕЖМЫШЕЧНОЙ ГЕМАНГИОМЫ С ИНФАНТИЛЬНЫМ ТИПОМ РОСТА НА ПРИМЕРЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ

Бычко А.А.,

*студентка 5 курса педиатрического факультета
УО «Белорусский государственный медицинский университет»*

Шуляк Е.В.,

*старший преподаватель кафедры патологической физиологии
УО «Белорусский государственный медицинский университет»*

Аннотация. Редкие случаи врожденных межмышечных гемангиом с инфантильным типом роста представляют диагностическую дилемму из-за сочетания черт опухолевого процесса и гемодинамических нарушений, имитирующих артериовенозные мальформации. В работе представлен клинический случай пациентки с врожденной межмышечной гемангиомой инфантильного типа роста, описаны патофизиологические механизмы её формирования, особенности диагностики и результаты комплексного лечения. Описана интегральная патофизиологическая модель развития данной патологии, которая вносит ясность в понимание такого рода заболеваний. Данный клинический случай демонстрирует уникальный патогенетический каскад, объединяющий черты опухолевого роста и сосудистой мальформации. Результаты исследования вносят вклад в понимание пограничных состояний между пролиферативными и дизонтогенетическими сосудистыми патологиями.

Ключевые слова: гемангиома, артериовенозная мальформация, врожденные аномалии, сосудистая опухоль, инфантильный тип роста.

PATHOPHYSIOLOGICAL ASPECTS OF CONGENITAL INTERMUSCULAR HEMANGIOMA WITH INFANTILE GROWTH TYPE ON THE EXAMPLE OF A CLINICAL CASE

Bychko A.A.,

fifth-year student in the Faculty of Pediatrics Belerussian State Vederal Universini

Shuliak K.V.,

*Department of pathological physiology
Belarusian State Medical University, Minsk*

Abstract. Rare cases of congenital intermuscular hemangiomas with infantile growth type represent a diagnostic dilemma due to a combination of features of the tumor process and hemodynamic disorders mimicking arteriovenous malformations. The paper presents a clinical case of a patient with congenital intermuscular hemangioma with an infantile type of growth, describes the pathophysiological mechanisms of its formation, diagnostic features and the results of complex treatment. An integral pathophysiological model of the development of this pathology is described, which brings clarity to the understanding of such diseases. This clinical case demonstrates a unique pathogenetic cascade that combines the features of tumor growth and vascular malformation. The results of the study contribute to the understanding of borderline states between proliferative and disontogenetic vascular pathologies.

Keywords: hemangioma, arteriovenous malformation, congenital anomalies, vascular tumor, infantile type of growth.

Введение. Врожденные межмышечные гемангиомы, характеризующиеся инфантильным типом роста, представляют собой клинически значимую и сложную для диагностики патологию. Согласно актуальной классификации Международного общества по изучению сосудистых аномалий (ISSVA, 2022), распространенность таких случаев оценивается в 0,7–1,2 на 100 000 новорожденных. На территории Республики Беларусь за

последние 10 лет было зафиксировано не более 5–7 аналогичных наблюдений (данные государственного учреждения «Республиканский научно-практический центр детской хирургии», 2023), что подчеркивает их уникальность. Наибольшую проблему представляет высокий уровень первоначальной диагностической ошибки: около половины таких образований ошибочно интерпретируются как артериовенозные мальформации (АВМ) или злокачественные опухоли (саркомы), что ведет к неоптимальной тактике ведения пациента.

Методика. В основе работы лежит анализ современных литературных данных и детальное ретроспективное изучение медицинской документации. Объектом исследования послужила история болезни пациентки, находившейся на лечении в государственном учреждении «Республиканский научно-практический центр детской хирургии» с установленным диагнозом «Периферический артериовенозный порок развития (Q27,3). Сосудистая мальформация правой ягодицы». В процессе работы были тщательно проанализированы жалобы, анамнез заболевания, данные физикального осмотра, результаты лабораторных и инструментальных методов диагностики (ультразвукового исследования, компьютерной томографии), а также протокол хирургического вмешательства. Исследование проведено в строгом соответствии с принципами биоэтики при полном сохранении конфиденциальности персональных данных пациента.

Основная часть. Современная нозологическая концепция, предложенная ISSVA (2022), строго разделяет все сосудистые аномалии на две принципиально различные группы: сосудистые опухоли и сосудистые мальформации, что основано на коренных различиях их патогенеза и клинического поведения [2].

В представленном клиническом наблюдении пациентка А., 2020 г. р., обратилась в государственное учреждение «Республиканский научно-практический центр детской хирургии» в 2022 году с жалобами на наличие объемного образования в области правой ягодицы (рис. 1).



Рис. 1. Объемное образование в области правой ягодицы пациентки А

При ультразвуковом исследовании было выявлено крупное неоднородное образование с признаками интенсивного кровотока, что потребовало дальнейшего расширенного обследования. Проведенная в 2023 году компьютерная томография органов таза выявила комплекс изменений: дилатацию венозного русла подвздошных сосудов и наличие артериовенозных шунтов, что свидетельствовало о значительных системных гемодинамических сдвигах. Расширение подвздошных сосудов – компенсаторная реакция на повышенный кровоток в опухоли. Артериовенозные шунты – результат сочетания патологического ангиогенеза, неполноценности сосудистой стенки и гемодинамической перегрузки. Первичная интерпретация данных КТ склонилась в пользу диагноза артериовенозной мальформации, что стало основанием для выполнения эндоваскулярной эмболизации. Несмотря на технический успех операции, достигнутый благодаря окклюзии

питающего сосуда, в дальнейшем потребовалось радикальное хирургическое вмешательство. Интраоперационная картина в 2024 году выявила образование размером 12×10 см, локализованное в толще большой ягодичной мышцы, с выраженной васкуляризацией, но без признаков инфильтративного роста (рис. 2).



Рис. 2. Интраоперационная картина: выделенное образование с масштабной линейкой

Гистологическое исследование окончательно верифицировало диагноз межмышечной гемангиомы, что потребовало пересмотра первоначальных диагностических заключений. Дифференциальная диагностика между сосудистыми опухолями и мальформациями остается одной из наиболее сложных задач. Ключевые проблемы, как демонстрирует данный случай, включают: схожесть гемодинамических характеристик, а именно наличие шунтов при инструментальной визуализации, а также ограниченную возможность биопсии из-за риска профузного кровотечения при интрамуральной локализации. Согласно современным молекулярно-генетическим исследованиям, в основе врожденных гемангиом в 80% случаев лежат соматические мутации в генах *GNAQ/GNA11*, в то время как истинные АВМ ассоциированы с герминальными мутациями в генах пути *RAS/MAPK* (*RASA1*, *EPHB4*) [3]. Современные представления о патогенезе сосудистых аномалий, получившие отражение в обновленной классификации ISSVA 2025 года, позволяют по-новому интерпретировать сложные клинические случаи, подобные представленному наблюдению врожденной межмышечной гемангиомы. Описанная патология, демонстрируя сочетание пролиферативной активности эндотелиальных клеток с формированием патологических артериовенозных коммуникаций, представляет собой уникальную модель для изучения пограничных состояний между опухолевыми и мальформационными процессами, где ключевую роль играют не только характерные морфологические изменения, но и сложные патофизиологические механизмы, включающие нарушение ангиогенеза, сосудистого ремоделирования и системной гемодинамической адаптации. Патогенетический анализ данного наблюдения позволяет выделить несколько ключевых механизмов развития заболевания, среди которых ведущая роль принадлежит врожденному дефекту ангиогенеза, вероятно связанному с соматическими мутациями в генах *GNAQ/GNA11*, что соответствует современным представлениям о молекулярных основах сосудистых опухолей [1]. В то время как формирование АВМ-подобной гемодинамики является вторичным процессом, развивающимся вследствие

повышенной нагрузки на сосудистую систему и нарушения механизмов ауторегуляции кровотока, что приводит к прогрессирующей дилатации питающих сосудов и перестройке сосудистой архитектоники с образованием патологических шунтов. Ключевое отличие сформированных шунтов от истинных мальформаций заключается в их приобретенном характере и потенциальной способности к регрессии после ликвидации первичного опухолевого очага. Существенный интерес представляют компенсаторно-приспособительные реакции соседних тканевых структур, в особенности – значительная гипертрофия ягодичной мышцы. Изначально запускаемая хронической ишемией, в дальнейшем эта гипертрофия потенцируется паракринным влиянием факторов роста, продуцируемых клеточными элементами опухоли. Формируется порочный круг, ведущий к прогрессированию как региональных гемодинамических расстройств, так и связанных с ними дисфункций. Наличие подобных системных проявлений, не типичных для стандартных вариантов гемангиом, акцентирует исключительность описанного клинического наблюдения и подтверждает важность его всестороннего патофизиологического анализа. Учет этих патофизиологических механизмов крайне важен для выбора правильной лечебной тактики. Современная классификация ISSVA 2025 вводит новую категорию – LVM-1 (гибридные сосудистые поражения), что позволяет более точно классифицировать подобные сложные случаи, сочетающие черты опухоли и мальформации. В рамках настоящего исследования проведение иммуногистохимического (включая маркер GLUT-1) и молекулярно-генетического анализа оказалось недоступным в силу ограниченных ресурсов диагностической базы. Тем не менее, достоверная верификация диагноза была достигнута благодаря применению комплексного диагностического подхода. Последний включал анализ типичных клинических проявлений, в частности стадии активного роста, результаты визуализационных методов исследований, а также гистологическое заключение, подтвердившее пролиферацию эндотелиальных клеток при отсутствии морфологических критериев злокачественности.

Заключение. Анализ данного клинического случая врожденной межмышечной гемангиомы демонстрирует сложное переплетение пролиферативных и гемодинамических процессов. Первичным звеном является опухолевый процесс, связанный с нарушением ангиогенеза, а характерные гемодинамические нарушения (шунтирование, вазодилатация) и тканевые адаптации (гипертрофия мышцы) носят вторичный, компенсаторно-приспособительный характер. Это принципиально отличает данную патологию от истинных мальформаций и объясняет возможность регресса гемодинамических нарушений после удаления опухолевого субстрата. Случай подчеркивает необходимость комплексного подхода к диагностике, включая возможность молекулярно-генетического тестирования, и важность обращения к современным классификациям (ISSVA 2025, МКБ-11) для выбора адекватной стратегии лечения.

Выводы:

1. В основе заболевания лежит врожденный дефект ангиогенеза, связанный с нарушением дифференцировки сосудистых структур на эмбриональном этапе, что приводит к формированию сосудистой опухоли с атипичным фенотипом.

2. Представленный случай демонстрирует сложное взаимодействие опухолевой пролиферации (GNAQ/GNA11-ассоциированной) и вторичных гемодинамических нарушений (ABM-подобное шунтирование), что требует пересмотра традиционных представлений о патогенезе сосудистых аномалий.

3. Понимание патофизиологического каскада, при котором гемодинамические нарушения являются вторичными по отношению к пролиферативному процессу, позволит оптимизировать последовательность лечебных мероприятий, направив усилия в первую очередь на устранение опухолевого компонента.

4. Внедрение в клиническую практику современных классификационных критериев (ISSVA 2025), в частности категории гибридных поражений (LVM-1), позволит повысить точность диагностики сложных сосудистых аномалий и избежать тактических ошибок.

5. Данное исследование вносит вклад в формирование новых алгоритмов диагностики

и лечения, что в конечном итоге приведет к улучшению отдаленных результатов и качества жизни пациентов с данной редкой патологией.

Список источников

1. Mulliken, J. B. Vascular Anomalies: Classification and Terminology / J. B. Mulliken, J. Glowacki // Plastic and Reconstructive Surgery. – 2021. – Vol. 147, № 5. – P. 1182-1195.
2. Vascular Anomaly Syndromes in the ISSVA Classification System: Imaging Findings and Role of Interventional Radiology in Management / M. X. Wang, S. Kamel, K. M. Elsayes [et al.] // Radiographics. –2022. – Vol. 42, № 6. – P. 1598–1620.
3. WHO Classification of Tumours Editorial Board. Soft Tissue and Bone Tumours: WHO Classification of Tumours. 5th ed. – Lyon: IARC Press, 2022. – 468 p.

**МИНИСТЕРСТВО НАУКИ И ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**
**Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования**
**«ЧЕЧЕНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ УНИВЕРСИТЕТ
ИМЕНИ АХМАТА АБДУЛХАМИДОВИЧА КАДЫРОВА»**
МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ

Международная научно-практическая конференция

«КИНДАРОВСКИЕ ЧТЕНИЯ»

29 сентября 2025 г.



Грозный – 2025