

A.A. Бычко
**ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ВРОЖДЕННОЙ
МЕЖМЫШЕЧНОЙ ГЕМАНГИОМЫ С ИНФАНТИЛЬНЫМ ТИПОМ РОСТА
НА ПРИМЕРЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ**
Научный руководитель: ст. преп. Е.В. Шуляк

Кафедра патологической физиологии

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

A.A. Bychko
**PATHOPHYSIOLOGICAL ASPECTS OF CONGENITAL INTERMUSCULAR
HEMANGIOMA WITH INFANTILE GROWTH TYPE ON THE EXAMPLE
OF A CLINICAL CASE**
Tutor: senior lecturer K.V. Shuliak
*Department of Pathological Physiology
Belarusian State Medical University, Minsk*

Резюме. Редкие случаи врожденных межмышечных гемангиом с инфантильным типом роста представляют диагностическую дилемму из-за сочетания черт опухолевого процесса и гемодинамических нарушений, имитирующих артериовенозные 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.

Resume. Rare cases of congenital intramuscular hemangiomas with infantile-type growth present a diagnostic dilemma due to their combination of tumor-like proliferation and hemodynamic disturbances mimicking arteriovenous malformations. The study contributes to a better understanding of borderline conditions between proliferative and dysontogenetic vascular pathologies.

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

Актуальность. Врожденные межмышечные гемангиомы с инфантильным типом роста представляют редкую, но клинически значимую патологию. Согласно данным мировых регистров (ISSVA, 2022), частота таких случаев не превышает 0,7-1,2 на 100 000 новорожденных. В Республике Беларусь за последнее десятилетие зарегистрировано лишь 5-7 аналогичных наблюдений (данные РНПЦ детской хирургии, 2023), что подчеркивает уникальность каждого случая. Особую тревогу вызывает тенденция к ложноотрицательной диагностике – до половины подобных образований первоначально ошибочно классифицируются как артериовенозные мальформации (АВМ) или саркомы.

Цель: проанализировать патофизиологические аспекты врожденной межмышечной гемангиомы с инфантильным типом роста на примере клинического случая.

Задачи:

1. Проанализировать уникальные патофизиологические механизмы врожденной межмышечной гемангиомы.

2. Систематизировать гемодинамические нарушения, сформировавшиеся при развитии врожденной межмышечной гемангиомы.

3. Изучить тканевые адаптации при врожденной межмышечной гемангиоме.

4. Обосновать диагностические критерии врожденной межмышечной гемангиомы с инфантильным типом роста на примере клинического случая.

Материалы и методы. В работе использовались современные данные научной литературы. Объектом исследования является медицинская карта пациента, наблюдавшегося в государственном учреждении «Республиканский научно-практический центр детской хирургии» с диагнозом: переферический артериовенозный порок развития [Q27.3]. Сосудистая мальформация правой ягодицы. В ходе анализа медицинской карты были подробно изучены жалобы, анамнез заболевания, первые проявления и клиническая картина, результаты лабораторных и инструментальных методов исследования, протокол хирургического лечения. Все исследования проводились с соблюдением правил биомедицинской этики (сохранение врачебной тайны и конфиденциальность информации).

Результаты и их обсуждение. Современная классификация сосудистых аномалий, принятая Международным обществом по изучению сосудистых аномалий (ISSVA) в 2022 году, принципиально разделяет все сосудистые образования на две основные группы: сосудистые опухоли и сосудистые мальформации, что основано на фундаментальных различиях их патогенеза и клинического поведения [1].

Пациентка А., 2020 года рождения в 2022 году обратилась в государственное учреждение «Республиканский научно-практический центр детской хирургии» с жалобами на объемное образование в области правой ягодицы (рис.1).



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

Ультразвуковое исследование выявило крупное неоднородное образование с выраженной васкуляризацией, что потребовало дальнейшего углубленного обследования. Проведенная в 2023 году компьютерная томография таза продемонстрировала комплекс изменений, включающий расширение венозного русла подвздошных сосудов и наличие артериовенозных шунтов, что демонстрирует системные гемодинамические нарушения. Расширение подвздошных сосудов –

компенсаторная реакция на повышенный кровоток в опухоли. Артериовенозные шунты – результат сочетания патологического ангиогенеза, неполноценности сосудистой стенки и гемодинамической перегрузки. Результаты были интерпретированы как артериовенозная мальформация, что послужило основанием для выполнения эндоваскулярной эмболизации. Вмешательство достигло технического успеха с полной окклюзией питающего сосуда, но последующее течение заболевания потребовало радикального хирургического подхода. Интраоперационная картина в 2024 году выявила образование размером 12×10 см, локализованное в толще большой ягодичной мышцы, с выраженной васкуляризацией, но без признаков инвазивного роста (рис.2).



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

Гистологическое исследование окончательно верифицировало диагноз межмышечной гемангиомы, что послужило причиной для пересмотра первоначальных диагностических предположений. Особую диагностическую сложность представляют случаи, подобные описанному, когда морфологические особенности опухоли, такие как выраженная васкуляризация и формирование артериовенозных шунтов, имитируют признаки истинных сосудистых мальформаций, которые, в отличие от опухолей, представляют собой структурные аномалии развития сосудистой сети без признаков клеточной пролиферации. Гемодинамические и молекулярно-генетические исследования последних лет позволили уточнить классификационные критерии, выявив, что врожденные межмышечные гемангиомы в 80% случаев ассоциированы с соматическими мутациями в генах GNAQ/GNA11, в то время как истинные артериовенозные мальформации связаны с герминальными мутациями в генах RAS/MAPK-пути, таких как RASA1 и ERHB4 [2]. 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 [3]. 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. Однако, в отличие от истинных мальформаций, образовавшиеся шунты не имеют врожденного характера и могут подвергаться обратному развитию после устранения первичного опухолевого субстрата. Особого внимания заслуживают компенсаторные изменения со стороны окружающих тканей, в частности выраженная гипертрофия ягодичной мышцы, которая, будучи изначально обусловленной хронической ишемической стимуляцией, в дальнейшем поддерживается паракринным действием факторов роста, секretируемых опухолевыми клетками. Это создает порочный круг, усугубляющий как локальные гемодинамические нарушения, так и функциональные расстройства. Подобные системные эффекты, нехарактерные для классических форм гемангиом, еще раз подчеркивают уникальность представленного случая и необходимость его тщательного анализа с позиций патофизиологии. Современная классификация сосудистых аномалий ISSVA 2025 года вводит принципиально новую категорию гибридных сосудистых поражений (LVM-1), объединяющих черты опухолевого роста и мальформационного фенотипа, что особенно актуально для представленного клинического случая врожденной межмышечной гемангиомы. В данном исследовании не проводился иммуногистохимический анализ (в частности, определение GLUT-1) и молекулярно-генетический анализ в связи с ограниченными диагностическими возможностями, но верификация диагноза была выполнена на основании комплексной оценки: характерной клинической картины с фазой прогрессирующего роста, данных инструментальных методов, а также гистологического подтверждения пролиферации эндотелиальных клеток без признаков злокачественности.

Дифференциальная диагностика между сосудистыми опухолями и мальформациями остается одной из наиболее сложных задач детской хирургии. Как демонстрирует представленный случай, ключевые проблемы включают имитацию АВМ

на визуализации и ограничения биопсии из-за риска кровотечения при интрамуральной локализации. Клинические наблюдения, накопленные в международных регистрах и подтвержденные данными Республиканского научно-практического центра детской хирургии Беларусь, свидетельствуют о том, что промежуточные формы сосудистых аномалий, сочетающие черты как опухолевого роста, так и мальформации, требуют особого внимания при классификации, поскольку их некорректная верификация может привести к неадекватному выбору лечебной тактики. Именно поэтому в современных классификациях, включая последнюю редакцию МКБ-11, для таких сложных случаев предусмотрены отдельные рубрики (Q82.5 для врожденных гемангиом и Q27.3 для периферических артериовенозных мальформаций), что позволяет стандартизировать подходы к диагностике и лечению.

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 (АВМ-подобное шунтирование), что требует пересмотра традиционных представлений о патогенезе сосудистых аномалий.
3. Развитие образования сопровождается характерными гемодинамическими нарушениями (артериовенозное шунтирование, компенсаторная вазодилатация) и комплексом тканевых адаптаций, что необходимо учитывать при выборе тактики лечения.
4. Введение категории LVM-1 (гибридных сосудистых поражений) позволяет более точно классифицировать подобные случаи, подчеркивая необходимость комплексной диагностики.

Литература

1. 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.
2. WHO Classification of Tumours Editorial Board. Soft Tissue and Bone Tumours: WHO Classification of Tumours. 5th ed. – Lyon: IARC Press, 2022. – 468 p.
3. Mulliken, J. B. Vascular Anomalies: Classification and Terminology / J. B. Mulliken, J. Glowacki // Plastic and Reconstructive Surgery. – 2021. – Vol. 147, № 5. – P. 1182-1195.