

Ο Διεθνής Οργανισμός για τη Μελέτη των Αγγειακών Ανωμαλιών (International Society for the Study of Vascular Anomalies–ISSVA) δημιουργήθηκε το 1992 μετά από 16 έτη διεθνών συνεδρίων που ελάμβαναν χώρα ανά διετία. Η διεπιστημονική και διεθνής συνεργασία είναι η κατευθυντήρια αρχή του ISSVA με κύριο στόχο τη βελτίωση της κατανόησης και της αντιμετώπισης αυτών των βλαβών. Αυτό το επαναλαμβανόμενο κλινικό φροντιστήριο πραγματοποιείται ανά διετία σε διάφορες χώρες σε όλο τον κόσμο.

Οι πολλαπλές ονομασίες για τα «αγγειώματα» ή τα «εκ γενετής αγγειακά σημάδια» ή «στίγματα» συνιστούν εδώ και καιρό ένα σημαντικό εμπόδιο στην επικοινωνία μεταξύ των ιατρών διαφόρων ειδικοτήτων (παιδίατρους, δερματολόγους, ακτινολόγους, αγγειολόγους, οφθαλμιάτρους, ωτορινολαρυγγολόγους χειρουργούς, παθολόγους, κ.λπ.) που εμπλέκονται στην αντιμετώπιση αυτών των ασθενών (13).

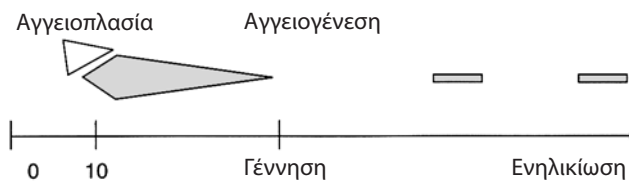
Κατά τη διάρκεια συζητήσεων μεταξύ των μελών του φροντιστηρίου αποφασίστηκε η απόρριψη των παλαιών όρων «αγγείωμα» και «εκ γενετής σημάδι». Ένα πολύ βασικό σύστημα ταξινόμησης υιοθετήθηκε από τον ISSVA κατά το φροντιστήριο του 1996, ώστε να μας δώσει μια κοινή ονοματολογία.

Σήμερα διακρίνονται δύο κύριες ομάδες αγγειακών ανωμαλιών: αγγειακοί όγκοι (ο πιο κοινός τύπος είναι το βρεφικό αιμαγγείωμα, αλλά και άλλοι σπάνιοι όγκοι που εμφανίζονται στα παιδιά καθώς και στους ενήλικες) και αγγειακές δυσπλασίες (10).

Το σύστημα αυτό βασίζεται στη θεμελιώδη βιολογική έρευνα των Mullicken και Glowacki που δημοσιεύθηκε το 1982, η οποία παρείχε το υπόβαθρο για μία σωστή αναγνώριση των εκ γενετής αγγειακών στιγμάτων. (16). Οι αγγειακοί όγκοι έχουν διαχωριστεί από τις αγγειακές δυσπλασίες με βάση την κλινική τους εμφάνιση, τα ακτινογραφικά και παθολογοανατομικά χαρακτηριστικά (21) και τη βιολογική τους συμπεριφορά. Η κατάληξη «-ώμα» (που χρησιμοποιείται στον όρο «αγγείωμα») υποδηλώνει εξάπλωση ενός όγκου και επομένως οι όροι «αγγείωμα», «αιμαγγείωμα» και «λεμφαγγείωμα» είναι λανθασμένοι όταν χρησιμοποιούνται για αγγειακές δυσπλασίες (10, 16).

Οι αγγειακοί όγκοι αυξάνουν λόγω κυτταρικής (κυρίως ενδοθηλιακής) υπερπλασίας: το πολύ σύνηθες παιδικό αιμαγγείωμα είναι στην πραγματικότητα ένας καλοήθης αγγειακός όγκος. Σε αντίθεση, οι αγγειακές δυσπλασίες έχουν ένα αδρανές ενδοθήλιο και θεωρούνται ως τοπικές ατέλειες της αγγειακής μορφογένεσης, που πιθανόν οφείλονται σε δυσλειτουργία των μηχανισμών ρύθμισης της εμβρυογένεσης και της αγγειογένεσης (Πίνακας. 1). Οι αγγειακοί όγκοι μπορεί

Πίνακας 1 Αγγειοπλασία (vasculogenesis) και αγγειογένεση (angiogenesis). Με την έναρξη της αγγειοπλασίας (7η ημέρα της εμβρυϊκής ζωής του ποντικού), οι αιμαγγειοβλάστες, και εν συνεχεία οι αγγειοβλάστες, βρίσκονται σε ένα περιβάλλον πλούσιο σε αγγειογενετικούς παράγοντες (υψηλά επίπεδα VEGF) και φτωχό σε αγγειοστατικούς παράγοντες (για παράδειγμα, χαμηλά επίπεδα ιντερφερόνης, INF). Εν συνεχεία ξεκινά η αγγειογένεση, επικαλύπτοντας ελαφρώς την αγγειοπλασία. Με την πάροδο του χρόνου, οι αγγειογενετικοί παράγοντες σταδιακά ελαττώνονται ενώ ταυτόχρονα υπάρχει μια παράλληλη αύξηση σε αγγειοστατικούς παράγοντες. Αυτή η αλλαγή στο περιβάλλον οδηγεί σε μια αργή και σταδιακή μείωση του σχετικού βαθμού της αγγειογενετικής δραστηριότητας, τέτοια ώστε κατά τη γέννηση, οι άξονες αγγειογένεσης και αγγειόστασης συναντώνται και η συνολική αγγειογένεση τερματίζεται.



Αναπαραγωγή κατόπιν αδείας των: Chiller KC, Frieden IJ, Arbiser JL. Μοριακή παθογένεση αγγειακών ανωμαλιών, ταξινόμηση σε τρεις κατηγορίες με βάση κλινικά και βιοχημικά χαρακτηριστικά. *Lymph Res Biol* 2003; 1: 267-81 (Εικόνα 2).

Πίνακας 2 Η πρώτη «βιολογική» ταξινόμηση των αγγειακών ανωμαλιών.

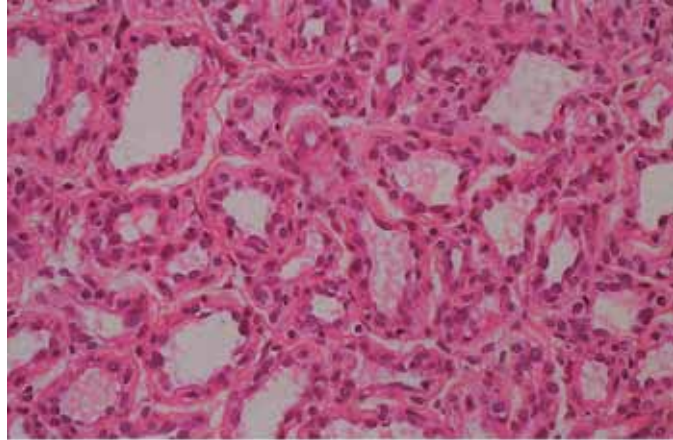
Αγγειακοί όγκοι	Αγγειακές δυσπλασίες
Βρεφικό αιμαγγείωμα	<p>Αγγειακές δυσπλασίες χαμηλής ροής:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Τριχοειδική δυσπλασία (ΤΔ) • Φλεβική δυσπλασία (ΦΔ) • Λεμφική δυσπλασία (ΛΔ) <p>Αγγειακές δυσπλασίες μεγάλης ροής:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Αρτηριακή δυσπλασία (ΑΔ) • Αρτηριοφλεβικό συρίγγιο (ΑΦΣ) • Αρτηριοφλεβική δυσπλασία (ΑΦΔ)

να υποχωρήσουν ή να παραμείνουν ανάλογα με τον τύπο τους. Οι αγγειακές δυσπλασίες δεν υποχωρούν ποτέ, παραμένουν εφ' όρου ζωής. Οι περισσότερες από αυτές έχουν αναλογική αύξηση μεγέθους κατά την παιδική ηλικία, ενώ μερικές χειροτερεύουν με την πάροδο του χρόνου, αν δεν αντιμετωπιστούν (11, 17). Ο διαχωρισμός ανάμεσα σε αγγειακούς όγκους και αγγειακές δυσπλασίες είναι απαραίτητος, καθώς όχι μόνο τα κλινικά, ακτινολογικά και παθολογοανατομικά τους χαρακτηριστικά και η νοσηρότητά τους, αλλά και η αντιμετώπισή τους είναι αρκετά διαφορετική.

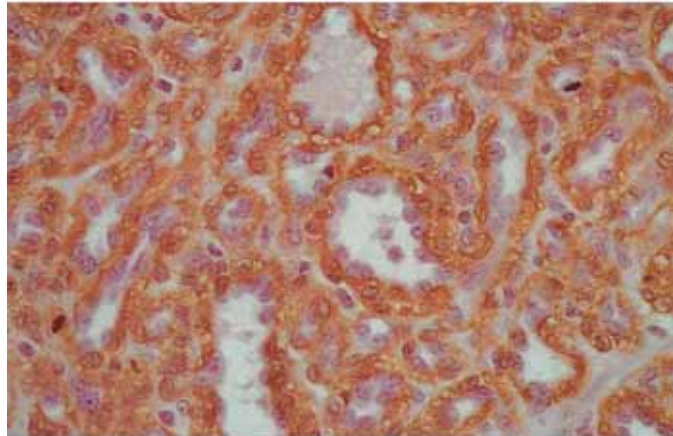
Πέραν του διαχωρισμού μεταξύ αγγειακών όγκων και αγγειακών δυσπλασιών, δημιουργήθηκε μια υποδιαίρεση των αγγειακών δυσπλασιών, με βάση την αιμοδυναμική και την ύπαρξη κύριων ανώμαλων καναλιών ροής (10, 11, 21). Οι αγγειακές δυσπλασίες διακρίνονται σε χαμηλής ροής και υψηλής ροής και υποκατηγοριοποιούνται σε τριχοειδική δυσπλασία (ΤΔ), φλεβική δυσπλασία (ΦΔ), λεμφική δυσπλασία (ΛΔ) και αρτηριοφλεβική δυσπλασία (ΑΦΔ) (Πίνακες 1-4). Αυτό είναι ιδιαίτερα σημαντικό, καθώς η αντιμετώπισή τους, λαμβάνοντας υπ'

Παθολογοανατομία

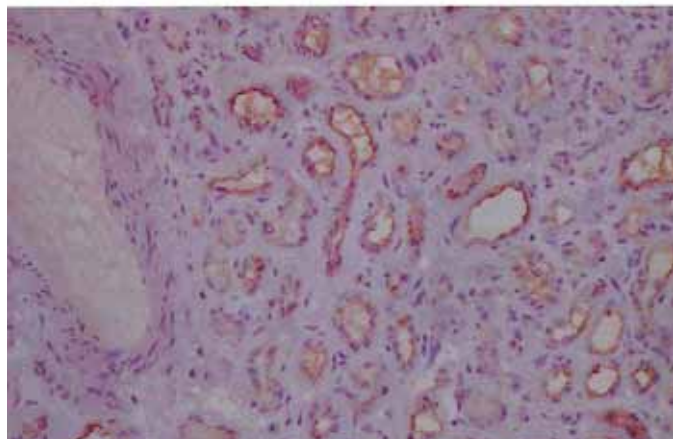
Σε μεγαλύτερη μεγέθυνση η διπλή στιβάδα των ενδοθηλιακών κυττάρων και των περικυττάρων είναι πιο εμφανής.



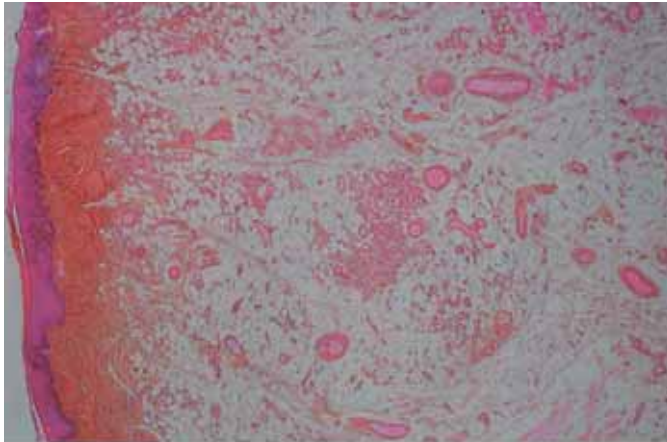
Σε αυτή την εικόνα, τα τριχοειδικά περικύτταρα είναι χρωματισμένα καφέ με ένα αντίσωμα άλφα ακτίνης, έναντι των λείων μυϊκών κυττάρων. Τα ενδοθηλιακά κύτταρα εμφανίζουν μόνο μπλε κεχρωσμένο πυρήνα. Μιτώσεις είναι ορατές τόσο στα ενδοθηλιακά κύτταρα όσο και στα περικύτταρα.



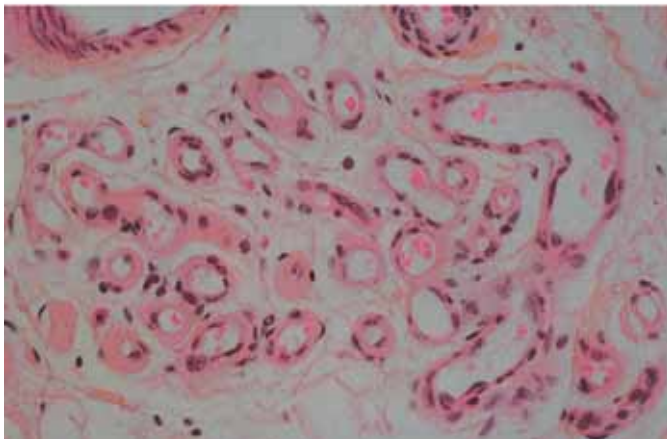
Η GLUT1, το ισομερές 1 ενός μεταφορέα γλυκόζης, είναι ένας ειδικός ανοσοϊστολογικός δείκτης των ενδοθηλιακών κυττάρων του ΒΑ. Όπως παρατηρούμε, τα ενδοθηλιακά κύτταρα των προσαγωγών/απαγωγών αρτηριών δεν είναι κεχρωσμένα.



Παθολογοανατομία



Κατά τη φάση εκφύλισης, τα τριχοειδή σταδιακά εξαφανίζονται και αντικαθίστανται με ινώδη και λιπώδη ιστό. Μερικά προσαγωγά/απαγωγά αρτηρίδια, που υπενθυμίζουν τη λοβιώδη οργάνωση, μπορεί να παραμείνουν.



Τα παραμένοντα τριχοειδή συχνά εμφανίζουν πεπαχυσμένα και υαλώδη τοιχώματα.

Κλινική εικόνα, διερεύνηση και θεραπεία

Το ΒΑ του τριχωτού της κεφαλής συνήθως εντοπίζεται στο πρόσθιο τμήμα: αυτό δεν ενέχει κάποιο συγκεκριμένο κίνδυνο και η απεικόνιση του εγκεφάλου δεν είναι απαραίτητη. Η αλωπεκία είναι κοινή σε ένα ΒΑ του τριχωτού της κεφαλής στη φάση πολλαπλασιασμού του. Όταν ξεκινά η τριχοφυΐα, όπως φαίνεται στην εικόνα, έχει ξεκινήσει η φάση υποστροφής.



Κατά τη γέννα αυτό το βρέφος είχε μια μεγάλη ερυθρά κηλίδα στο αντιβράχιο και στην άκρα χείρα. Μικρές βλατίδες αιμαγγειώματος αναδύθηκαν μέσα σε μερικές εβδομάδες (α). Ένα χρόνο μετά η ερυθρή κηλίδα (προγνωστικό σημείο) είχε εξαφανιστεί και οι μικρές βλατίδες του αιμαγγειώματος εκφυλίζονταν (β). Σε αυτόν τον ασθενή η διάγνωση ΒΑ είναι προφανής εξαιτίας των μικρών βλατίδων που ήταν εμφανείς στη συγγενή κηλίδα. Όμως σε μερικά βρέφη δεν αναπτύσσεται τυπικό ΒΑ στη συγγενή κηλίδα («ματαιωμένο ΒΑ»): μπορεί να θεωρηθεί ως τριχοειδική δυσπλασία (ΤΔ). Παρ' όλα αυτά, ο πρόδρομος του ΒΑ είναι συνήθως πιο τηλαγγειεκτασικός από μία ΤΔ και αναμένεται αυτόματη υποχώρηση σε περίπου ένα έτος. Η θεραπεία με laser δεν είναι απαραίτητη.



Κλινική εικόνα, διερεύνηση και θεραπεία



Δεν υπάρχει ουσιαστικά τίποτε που να προβλέπει τη διάρκεια της διαδικασίας υποστροφής και την ποιότητα του δέρματος όταν έχει ολοκληρωθεί η εκφύλιση: αυτό το μάλλον παχυσμένο επιπολής ΒΑ (α) εξελίχθηκε σε ουσιαστικά φυσιολογικό δέρμα (β) μετά από 6 έτη αυτόματου εκφυλισμού.



Το 5 μηνών βρέφος ανέπτυξε αυτό το μεγάλο και πεπαχυσμένο, εν τω βάθει και επιπολής ΒΑ του ώμου (α)· δεν έγινε θεραπεία. Το ΒΑ υποχώρησε σχετικά γρήγορα. Παρ' όλα αυτά, όταν το κορίτσι ήταν 4 ετών η περιοχή είχε αλλοιωμένο κιτρινό-χρωμο δέρμα (anetoderma) (β).

Κλινική εικόνα, διερεύνηση και θεραπεία

Η αυτόματη εξέλκωση ενός αιμαγγειώματος είναι αρκετά συχνή στους γλουτούς. Αυτό το κορίτσι είχε ένα ελκωτικό ΒΑ του αριστερού γλουτού με εξαιρετικά έντονο άλγος όταν ούρα και κόπρανα έρχονταν σε επαφή με αυτό. Υπεβλήθη σε μία πρώτη διαδικασία αγωγής με χρωματικό παλμικό laser (α). 20 ημέρες αργότερα η επούλωση ήταν σχεδόν πλήρης (β), έγινε μία δεύτερη εφαρμογή με laser και επετεύχθη γρήγορη επούλωση (γ) (χειριστής: Dr. Virginie Fayard, Παρίσι, Γαλλία). Οι ανακοινώσεις για την ωφέλεια της αγωγής με laser για ελκωτικά αιμαγγειώματα ποικίλλουν από τη γρήγορη ανακούφιση από τον πόνο, τη γρήγορη επούλωση, την επιτάχυνση της υποστροφής ή και καθόλου απάντηση (23). Τα πιο συχνά επιθέματα που εφαρμόζονται σε ελκωτικά ΒΑ είναι τα υδροκολλοειδή ή τα υδροκυτταρικά σε περιστατικά σημαντικής εκροής υγρών· και τα δύο προστατεύουν την πληγή και μειώνουν την ένταση του πόνου. Μερικοί συγγραφείς χρησιμοποιούν αντιβιοτικές αλοιφές ή πάστα οξειδίου του ψευδαργύρου. Η γέλη becaplermin (Regranex®), ένας ανασυνδυασμένος παράγοντας ανάπτυξης των αιμοπεταλίων που χρησιμοποιήθηκε στη θεραπεία διαβητικών ελκών, έχει αναφερθεί ως δραστικός σε έντονα ελκωτικό ΒΑ που δεν ανταποκρίνεται σε συμβατική τοπική αγωγή και συστηματική θεραπεία (75).



Κλινική εικόνα, διερεύνηση και θεραπεία



Τα ΒΑ του περινέου και των γλουτών έχουν μεγάλη πιθανότητα εξέλκωσης, εν μέρει εξαιτίας του υγρού περιβάλλοντος και της πάνας που τρίβει το δέρμα. Τα έλκη είναι ιδιαίτερα σοβαρά σε βρέφη με λεπτό και τηλαγγειεκτασικό ΒΑ του περινέου και του κάτω άκρου. Μερικές φορές το ΒΑ είναι ελάχιστα εμφανές στη γέννα μέχρι να εξέλκωθεί (α). Σε άλλες περιπτώσεις εμφανίζεται με μία περιοχική κατανομή (β). Το επίθεμα υδροκολλοειδούς (β) βοηθά την επούλωση του έλκους και καταπραΰνει τον πόνο.

Κλινική εικόνα, διερεύνηση και θεραπεία

Μία εφελκίδα που εν συνεχεία εξελκώνεται εμφανίζεται στο κέντρο του ΒΑ, ενώ κάποιες ελάσσονες λευκωπές περιοχές (υποστροφή) είναι επίσης ορατές κατά μήκος της επιφάνειας. Μετά την επούλωση του έλκους, στις παρυφές του όγκου, μία στεφάνη ενός ακόμα πολλαπλασιαζόμενου, προεξέχοντος ΒΑ περιβάλλει μία λευκή κεντρική ατροφική ουλή. Έχει διατυπωθεί ότι, όπως και σε πολλές κακοήθειες, η εκφύλιση του ΒΑ, μια διαδικασία απόπτωσης (70, 93), ξεκινά από το κέντρο του όγκου, και ότι η εξέλκωση είναι βασικά μία υπερβολικά γρήγορη διαδικασία εξαφάνισης. Επιπρόσθετα, σε αυτό το βρέφος η εντόπιση στον έσω κανθό του ΒΑ έφραξε τον δακρυϊκό πόρο δημιουργώντας δακρύρροια.



Τα έλκη του κάτω ή άνω χείλους είναι ένα άλλο αποθαρρυντικό πρόβλημα: ο πόνος μπορεί να αποτρέψει τη φυσιολογική διατροφή, είτε από το στήθος είτε με μπουκάλι, και η διατροφή του βρέφους μπορεί να χρειαστεί να γίνει διαμέσου ρινογαστρικού σωλήνα. Οι εφελκίδες (α) μπορεί να ελαττωθούν με τη χρήση αλοιφής βαζελίνης. Όταν ένα πολύ εκτεταμένο και επώδυνο έλκος δεν ελέγχεται με φαρμακευτική θεραπεία και με εφαρμογή λαμπτήρα χρωματικού παλμικού laser (β), εξετάζεται η εκτομή και η συρραφή της νέκρωσης.

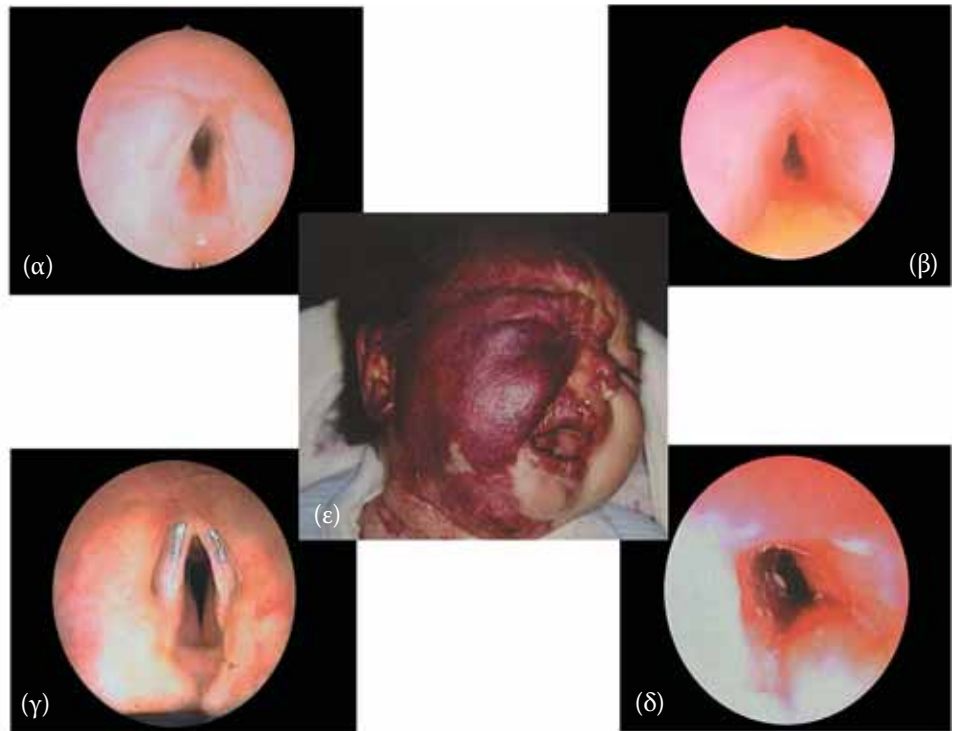


Κλινική εικόνα, διερεύνηση και θεραπεία



Αυτό το νεογέννητο διακομίσθηκε σε εμάς με λανθασμένη διάγνωση ΤΔ. Η βλάβη ήταν στην πραγματικότητα πρόδρομο αμφοτερόπλευρο ΒΑ της γνάθου, του ωτός και του τραχήλου (α). Το ΒΑ «γενειάδας» είναι γνωστό ότι σχετίζεται σε υψηλή συχνότητα με ΒΑ των αεροφόρων οδών (36, 83). Σε πρώιμο στάδιο, ένα φαρυγγικό και ένα μη αποφρακτικό περιφερειακό λαρυγγικό υπογλώσσιο ΒΑ παρατηρήθηκε σε ινολπτική λαρυγγοσκόπηση. Έλαβε υψηλές δόσεις γλυκοκορτικοστεροειδών (ΓΣ), αλλά μετά από ένα μήνα έγινε ταχυπνοϊκή με συριγμό ακόμα και σε ηρεμία. Σε ηλικία 7 εβδομάδων, έγινε λαρυγγοτραχειοπλαστική σε ένα στάδιο: εκτομή ανοικτής προσέγγισης της βλάβης του αναπνευστικού και μόσχευμα από ωτιαίο χόνδρο για την επιμήκυνση της υπογλωττίδας (χειρουργός: Dr. Gilles Roger, Hopital Armand Trousseau, Παρίσι, Γαλλία). Το αναπνευστικό αποτέλεσμα ήταν εξαιρετικό. Παρά τη χορηγούμενη αγωγή με ΓΣ, το επιπολής ΒΑ μεγάλωσε δημιουργώντας ένα αμφοτερόπλευρο μεγάλο παρωτιδικό όγκο με πολλαπλά επώδυνα έλκη στον τράχηλο (β). Τα ΓΣ ελαττώθηκαν και τελικά σταμάτησαν όταν έγινε τριών μηνών. Έπειτα, έλαβε ιντερφερόνη άλφα 2β για 10 μήνες χωρίς ανεπιθύμητες παρενέργειες. Η επούλωση των ελκών επιτεύχθηκε μετά από τέσσερις εβδομάδες. Εμφανίστηκε γρήγορη σμίκρυνση του αμφοτερόπλευρου όγκου, με αποτέλεσμα χαλαρό δέρμα με μεγάλες ουλές. Το στάδιο εκφύλισης επετεύχθη στην ηλικία των 14 μηνών (γ) και οι χειρουργικές επεμβάσεις (τέσσερις επεμβάσεις facelift και μία εξομάλυνση της αυχενικής επιφάνειας με CO2 laser) ξεκίνησαν στην ηλικία των 24 μηνών. Στην ηλικία των 7 ετών (δ) είναι ένα λαμπερό χαρούμενο κορίτσι που αντιμετωπίζει τις υπολειμματικές λευκομελανοδερματικές ουλές στον τράχηλο και στο κατώτερο μέρος του προσώπου, υποβαλλόμενη σε διάφορες επεμβάσεις αγωγής με laser.

Κλινική εικόνα, διερεύνηση και θεραπεία



Αυτό το βρέφος προσήλθε σε ηλικία 2 μηνών για δύσπνοια και ένα διάχυτο έντονα ερυθρό, πλακώδους τύπου ημιπροσωπικό και αυχενικό ΒΑ, αναπτυσσόμενο πάνω σε ένα συγγενές ψευδο-σημάδι «δίκην κρασιού Πόρτο»· έκλεινε τον δεξιό της οφθαλμό και προκάλεσε εξέλκωση στα χείλη της καθώς και στις ρινικές παρυφές (columella necrosis). Εισήλθε σε αγωγή με στεροειδή για δύο εβδομάδες (πρεδνιζολόνη 2 mg/kg ημερησίως)· η δόση αυξήθηκε σε 3 mg/kg ημερησίως, χωρίς βελτίωση της αναπνοής. Η εγκεφαλική MRI και η ηπατική υπερηχογραφία ήταν φυσιολογικές. Η λαρυγγοτραχειακή ενδοσκόπηση (παρέχεται από τον Dr. G. Rober, τμήμα ΩΡΛ χειρουργικής, Νοσοκομείο Armand Trousseau, Παρίσι, Γαλλία) επέδειξε μείζονες φαρυγγικές και λαρυγγοτραχειακές εμπλοκές με σημαντική υπογλωττιδική στένωση (περίπου 60%) και με επέκταση στο δεξιό έξω τοίχωμα της τραχείας μέχρι την τρόπιδα (α, β). Οι κύριοι βρόγχοι ήταν ελεύθεροι νόσου. Η εντόπιση στην τραχεία δεν ήταν προσβάσιμη χειρουργικά. Το laser δεν αποτελούσε εκλογή (εξαιτίας του κινδύνου στένωσης). Χορηγήθηκε τότε βινκριστίνη IV σε εβδομαδιαία έγχυση ενώ τα στεροειδή μειώθηκαν και τελικά σταμάτησαν μέσα σε 3 εβδομάδες. Η δύσπνοια σταδιακά εξαφανίστηκε. Επανειλημμένες ενδοσκοπήσεις έδειξαν ότι η εμφύτευση του αιμαγγειώματος παρέμεινε απaráλλακτη αλλά το σύνολο και το φορτίο του όγκου μειώθηκαν (γ, δ). Μετά από συνολικά 23 εγχύσεις βινκριστίνης, σε περίοδο 9 μηνών, το προσωπικό ΒΑ είχε ελαττωμένο όγκο και ελαττωνόταν. Ουλές και τηλαγγειεκτασία, σε ηλικία 3 ετών (στ) πριν οποιαδήποτε διαδικασία αποκατάστασης και ανακατασκευής.



Κλινική εικόνα, διερεύνηση και θεραπεία

Πολλαπλά κεγχροειδή τύπου αιμαγγειώματα επίσης γνωστά ως διεσπαρμένη νεογνική αιμαγγειωμάτωση (ΔΝΑ) αναπτύσσονται ταχύτατα αμέσως μετά τη γέννηση· σε λίγες ημέρες ή εβδομάδες οι αλλοιώσεις πολλαπλασιάζονται στο δέρμα και στις βλεννογονικές μεμβράνες (α, β). Είναι σπάνια: μόνο το 0,4% σε μια σειρά 1.247 ασθενών είχαν πάνω από 17 αλλοιώσεις (80). Μερικά βρέφη συνδυάζουν μικρές και μεγάλες επιφανειακές βλάβες και σπλαγχνικές εντοπίσεις κατά τη γέννηση ή αμέσως μετά, είτε με καλή πρόγνωση (α) είτε με μια θανατηφόρα εξέλιξη (β). Σπάνια, εμφανίζονται πολλαπλές πυογόνες-κοκκιματώδεις βλάβες, με επιθετική ανάπτυξη και άφθονη αιμορραγία των εύθρυπτων περιοχών (96): το αγόρι στη φωτογραφία (γ) παραπέμφθηκε σε εμάς με σημαντική αναιμία· η χορήγηση αίματος κρίθηκε απαραίτητη ενώ αφαιρέθηκαν 12 βλάβες. Τα ΒΑ συνέχισαν να πολλαπλασιάζονται στο δέρμα και στο ήπαρ, ενώ δεν υπήρξε σταθεροποίηση με θεραπεία με κορτικοστεροειδή. Τελικά εφαρμόστηκε αγωγή με βινκριστίνη με σημαντική υποχώρηση των ηπατικών και δερματικών αλλοιώσεων μέχρι την ηλικία του ενός έτους. Τα νεογνίδια με ΔΝΑ χρειάζονται προσεκτικό επανειλημμένο έλεγχο, επειδή βρίσκονται σε υψηλό κίνδυνο ανάπτυξης σπλαγχνικών αιμαγγειωμάτων. Το ήπαρ είναι η πιο συνηθισμένη εντόπιση, ακολουθούμενο από το γαστρεντερικό σύστημα.

Κλινική εικόνα, διερεύνηση και θεραπεία

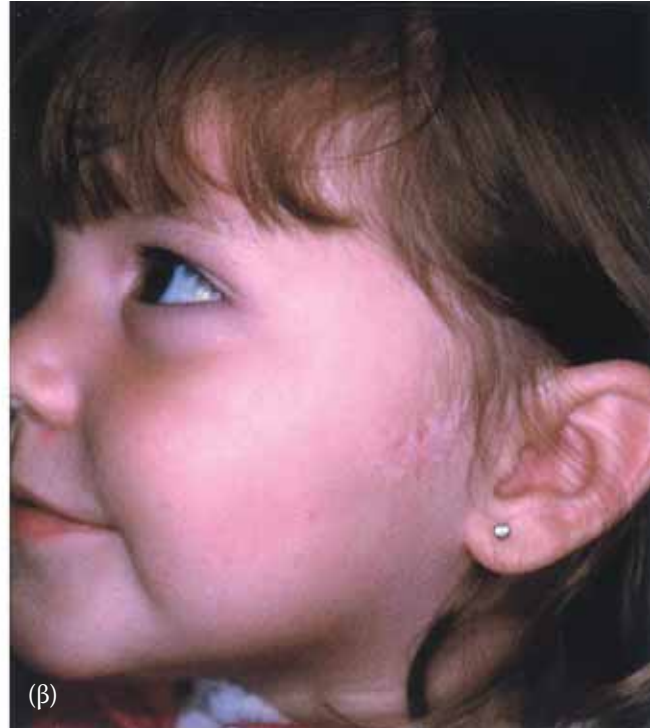


Η χειρουργική εξαίρεση (σε ηλικία 11 μηνών) αποφασίστηκε εξαιτίας αυτού του ογκώδους ΒΑ της ρινός που απέκλειε τους δύο ρώθωνες (α) και είχε ανταποκριθεί φτωχά στην υψηλών δόσεων και παρατεταμένη θεραπεία με πρεδνιζολόνη (χειρουργός: Dr. Patrick Diner, Νοσοκομείο Armand Trousseau, Παρίσι, Γαλλία). Η αποσυμφόρηση των ρώθωνων και η κοσμητική εμφάνιση ήταν ικανοποιητικές 2 μήνες μετά, με μέρος του ΒΑ ακόμα να υποστρέφει στο μεσόφρυο (glabellum) (β). Αν και η ουλή από τη γραμμή εκτομής ήταν εμφανής στο μεσόφρυο και στη μεσότητα της ρινός, 8 έτη μετά, η συνολική όψη, η ανάπτυξη των ρινικών οστών και το σχήμα της ρινός ήταν ικανοποιητικά (γ).



Αυτό το τεράστιο παρωτιδικό αιμαγγείωμα απέφραξε τον έξω ακουστικό πόρο και είχε συχνή επώδυνη εξέλκωση. Η θεραπεία με γλυκοκορτικοστεροειδή απέτυχε και η μάζα συνέχισε να αναπτύσσεται και να εξελκώνεται (α). Η χειρουργική μείωση του μεγέθους του όγκου πραγματοποιήθηκε σε ηλικία 2 ετών (β) και ο λοβός του ωτός αντικαταστάθηκε. Η μετεγχειρητική ίαση επιπλέχθηκε από κάποια νέκρωση της οπισθοωτιαίας ραφής. Δεν εμφανίστηκε πάρεση του προσώπου. Ένα έλασσον υπολειμματικό παρωτιδικό ΒΑ αφέθηκε να υποστρέψει (χειρουργός: Dr. Jaques Bui, Νοσοκομείο Armand Trousseau, Παρίσι, Γαλλία). Το τελικό αποτέλεσμα ήταν καλό [(γ) αποτέλεσμα σε ηλικία 4½ ετών]. Παρ' όλα αυτά, η χειρουργική εξαίρεση παρω-

Κλινική εικόνα, διερεύνηση και θεραπεία



Κυκλική εξαίρεση και ραφή δίκην «καπνοσακούλας» (purse string suture) (χειρουργός: Καθηγητής John B. Mulliken, the Children's Hospital, Βοστώνη, Η.Π.Α.): ένα κορίτσι 8 μηνών με αιμαγγείωμα σε φάση πολλαπλασιασμού στην αριστερή παρειά (α). Το δέρμα έχει ανεπιστρεπτή εκταθεί και αναμένονται οι συνέπειες (ανετόδερμα). Η απόφαση που ελήφθη ήταν να προχωρήσουμε πριν τη μορφοποίηση της εικόνας του προσώπου και της ανάμνησης μίας χειρουργικής επέμβασης. Κυκλική εξαίρεση και ραφή τύπου περίπαρσης (purse string suture) έγιναν σε ηλικία 1 έτους και 3 μηνών και η εικ.(β) δείχνει την εμφάνιση σε ηλικία 2½ ετών.

τιδικού ΒΑ δεν συνιστάται συνήθως εξαιτίας του κινδύνου βλάβης του προσωπικού νεύρου. Προτιμώνται φαρμακολογικές θεραπείες, μεταξύ των οποίων κορτικοστεροειδή, ιντερφερόνη ή βινκριστίνη. Διαδικασίες αναδόμησης λαμβάνουν χώρα στη φάση εκφύλισης (εκτομή του επιπλέον δέρματος και του ινολιπώδους υπολείμματος, ωτιαία μείωση ή ανακατασκευή). Αυτές οι τελευταίες χειρουργικές διαδικασίες έχουν χρησιμοποιηθεί στα δύο-τρίτα ασθενών με παρωτιδικό αιμαγγείωμα σε μία αναφορά 100 περιστατικών (48).

Κλινική εικόνα, διερεύνηση και θεραπεία



Αυτό το πολύ μεγάλο αιμαγγείωμα τού άνω χείλους αναπτύχθηκε στο αριστερό τμήμα τού άνω χείλους, προς τη μέση γραμμή, και αφορούσε στο συνολικό πάχος του χείλους. Μετά από τρεις επί της βλάβης εγχύσεις κορτικοστεροειδούς μακράς δράσης (τριαμσινολόνη) ο όγκος συνέχισε να αναπτύσσεται. Επομένως, σε ηλικία 1 έτους (α) σχεδιάστηκε ένα χειρουργικό πρωτόκολλο για την πρόληψη επιδράσεων της μάζας στο υποκείμενο οστό και στην οδοντική και φατνιακή ανάπτυξη και για να ελαχιστοποιηθεί η μόνιμη μορφολογική και λειτουργική βλάβη. Περιελάμβανε πέντε διαδοχικές διαδικασίες. Τέσσερα χρόνια μετά, σε ηλικία 5 ετών, επιτεύχθηκε ένα εξαιρετικό κοσμητικό και λειτουργικό αποτέλεσμα (β) (χειρουργοί: Dr. Veronique Soupre και Dr. Patrick Diner, Νοσοκομείο Armand Trousseau, Παρίσι, Γαλλία). Η πρώιμη χειρουργική αντιμετώπιση βοήθησε τους γονείς να αντιμετωπίσουν την ψυχολογική επιβάρυνση που προκλήθηκε από τον όγκο στο πρόσωπο του παιδιού τους.

Βιβλιογραφία

- 1 Adams D. in: Infantile hemangiomas: current knowledge, future directions. Proceedings of a Research Workshop on Infantile Hemangioma. Bethesda Maryland, April 7–9, 2005. *Pediatr Dermatol* 2005; **22**: 383–406.
- 2 Akyuz C, Yaris N, Kutluk MT, Buyukpamukcu M. Management of cutaneous hemangiomas: a retrospective analysis of 1109 cases and comparison of conventional dose prednisolone with high-dose methylprednisolone therapy. *Pediatr Hematol Oncol* 2001; **18**: 47–55.
- 3 Allen RM, Sandquist MA, Piatt JH Jr, Selden NR. Ultrasonographic screening in infants with isolated spinal strawberry nevi. *J Neurosurg* 2003; **98**: 247–50.
- 4 Amir J, Metzker A, Krikler R, Reisner SH. Strawberry hemangioma in preterm infants. *Pediatr Dermatol* 1986; **3**: 331–2.
- 5 Ashinoff R, Geronemus RG. Failure of the flashlamp-pumped dye laser to prevent progression to deep hemangioma. *Pediatr Dermatol* 1993; **10**: 77–80.
- 6 Aviles R, Boyce TG, Thompson DM. Pneumocystis carinii pneumonia in a 3-month old infant receiving high-dose corticosteroid therapy for airway hemangiomas. *Mayo Clin Proceed* 2004; **79**: 243–5.
- 7 Barlow CF, Priebe CJ, Mulliken JB, Barnes PD, MacDonald D, Folkman J. Spastic diplegia as a complication of interferon alfa 2a treatment of hemangiomas of infancy. *J Pediatr* 1998; **132**: 527–30.
- 8 Batta K, Goodyear HM, Moss C, Williams HC, Hiller L, Waters R. Randomised controlled study of early pulsed dye laser treatment of uncomplicated childhood hemangiomas: results of a 1-year analysis. *Lancet* 2002; **360**: 521–7.
- 9 Bauland CG, Steijlen PM, Rieu PNMA, Spauwen PHM. The pathogenesis of hemangiomas: a review. *Plast Reconstr Surg* 2006; **117**: 29e–35e
- 10 Bennett ML, Fleischer AB Jr, Chamlin SN, Frieden IJ. Oral corticosteroid use is effective for cutaneous hemangiomas: an evidence-based evaluation. *Arch Dermatol* 2001; **137**: 1208–13.
- 11 Bhattacharya JJ, Luo CB, Alvarez H, Rodesch G, Pongpech S, Lasjaunias PL. PHACES syndrome: a review of eight previously unreported cases with late arterial occlusions. *Neuroradiology* 2004; **46**: 227–33.
- 12 Bitar MA, Moukarbel RV, Zalzal GH. Management of congenital subglottic hemangioma: trends and success over the past 17 years. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2005; **132**: 226–31.
- 13 Boon LM, MacDonald DM, Mulliken JB. Complications of systemic corticosteroid therapy for problematic hemangiomas. *Plast Reconstr Surg* 1999; **104**: 1616–23.
- 14 Bouchard S, Yazbeck S, Lallier M. Perineal hemangioma, anorectal malformation, and genital anomaly, a new association? *J Pediatr Surg* 1999; **34**: 1133–5.
- 14a Girard C, Bigorre M, Guilot B, Bessis D. PELVIS syndrome. *Arch Dermatol* 2006; **142**: 884–8.
- 15 Bronzetti G, Giardini A, Patrizi A, Prandstraller D, Donti A, Formigari R, et al. Ipsilateral hemangioma and aortic arch anomalies in posterior fossa malformations, hemangiomas, arterial anomalies, coarctation of the aorta, and cardiac defects, and eye abnormalities (PHACE) anomaly: report and review. *Pediatrics* 2004; **113**: 412–15.
- 16 Bruckner AL, Frieden IJ. Hemangiomas of infancy. *J Am Acad Dermatol* 2003; **48**: 477–93.
- 17 Burrows PE, Laor T, Paltiel H, Robertson RL. Diagnostic imaging in the evaluation of vascular birthmarks. *Dermatology Clin* 1998; **16**: 455–88.
- 18 Burrows PE, Robertson RL, Mulliken JB, Beardsley Ds, Chaloupka JC, Ezekowitz RAB, et al. Cerebral vasculopathy and neurologic sequelae in infants with cervicofacial hemangioma: report of eight patients. *Radiology* 1998; **207**: 601–7.

Κλινικά χαρακτηριστικά συγγενών αιμαγγειωμάτων



Ένα τυπικό παράδειγμα μερικής υποστροφής ενός τηλαγγειεκτασικού τύπου ΤΕΣΑ με εντόπιση κοντά στο γόνατο: κατά τη γέννηση το μεγάλο στρογγυλό μωβ τηλαγγειεκτασικό εξόγκωμα είχε μία αυτόματη λεπτή γραμμική πτυχή με εφελκίδα στο κέντρο και μία αμυδρή λευκωπή παρυφή (α). Το κέντρο επουλώθηκε σε ένα μήνα με τη χρήση επιθέματος υδροκολλοειδούς. Η υποστροφή συνεχίστηκε για ένα χρόνο. Στο μεσοδιάστημα η ακτινωτή τηλαγγειεκτασία και η λευκωπή παρυφή έγιναν προεξάρχουσες, και εμφανίστηκε φυσιολογικό δέρμα στη βάση της βλάβης (β1, β2). Εν συνεχεία η υποστροφή σταμάτησε και η παραμένουσα βλάβη, ομοιάζουσα με ένα πεπαχυσμένο ΜΕΣΑ, αφαιρέθηκε σε ηλικία 18 μηνών. Παρουσίαζε παθολογοανατομικά χαρακτηριστικά τόσο ΤΕΣΑ όσο και ΜΕΣΑ.



Κλινικά χαρακτηριστικά συγγενών αιμαγγειωμάτων



Αυτά τα αιμαγγειώματα ΤΕΣΑ παρουσιάζονται ως μεγάλοι διογκωμένοι όγκοι, πορφυρής ή λευκωπής χροιάς, πάντα με μία τραχειά ακτινωτή τηλαγγειεκτασία, μία γραμμική κεντρική ουλή ή ένα επιπεδωμένο κέντρο, και συχνά μία λεπτή ωχρή περιφερική παρυφή που έχει την τάση να υποστρέφει μόνο τμηματικά και έχει ως αποτέλεσμα μία υπολειμματική τηλαγγειεκτασική πλάκα δίκην ΜΕΣΑ. Αυτό το υπόλειμμα είναι συχνά κοσμητικά προβληματικό. Επομένως, αν ο όγκος είναι εξαιρεσίμος στην παιδική ηλικία, με μία αναμενόμενη αποδεκτή αισθητική ουλή, θα πρέπει κανείς να σκέφτεται τη χειρουργική προσέγγιση στη βρεφική ή νηπιακή ηλικία.

Κλινική εικόνα του Θυσανωτού Αγγειώματος, του Αιμαγγειοενδοθηλιώματος δίκην σαρκώματος Karosi και του Φαινομένου Kasabach-Merritt



Τα ΘΑ σπανίως υποχωρούν. Αυτή η συγγενής αλλοίωση δεν είχε πιθανότητα υποχώρησης: αντίθετα μία σκληρυντική δομή (3) αναπτύχθηκε γύρω από τα σφυρά. Το κορίτσι εξετάστηκε πρώτα σε ηλικία 4 μηνών (α) με ένα παχύ συγγενές ΘΑ των σφυρών και του άκρου ποδός. Το ΘΑ συνέχισε να μεγαλώνει σε ηλικία 7 ετών (β). Χωρίς θεραπεία, με την πάροδο του χρόνου το σκληρυντικό ΘΑ δημιούργησε σοβαρές συνδεσμικές και οστικές επιπλοκές στον άκρο πόδα και βλάβη της βάδισης όταν ελέγχθηκε ξανά σε ηλικία 24 ετών.



Το ΘΑ συνήθως επιμένει επ' αόριστον, αν και μερικές συγγενείς αλλοιώσεις υποχωρούν. Αυτό το βρέφος είχε αυτόν τον μεγάλο πορφυρό όγκο που έκλεινε τον οφθαλμό του κατά τη γέννηση. Δεν υπήρχε θρομβοκυτοπενία. Η βιοψία κατέδειξε ΘΑ. Έλαβε θεραπεία με από του στόματος γλυκοκορτικοστεροειδή. Το οπτικό πεδίο γρήγορα άνοιξε. Ένα έτος μετά (β) παρέμενε μία κυανωπή ελάσσονα διήθηση.

Κλινική εικόνα του Θυσανωτού Αγγειώματος, του Αιμαγγειοενδοθηλιώματος δίκην σαρκώματος Karosi και του Φαινομένου Kasabach-Merritt



Αυτό το συγγενές, αποδεδειγμένο με βιοψία ΚΗΕ του κάτω άκρου μεγάλωνε βαθμιαία και ήταν εμφανώς επώδυνο στην ψηλάφηση σε αυτό το νεογνό. Το ΚΗΕ συνήθως εμφανίζεται ως μία ερυθρή ή κυανο-πορφυρή ευαίσθητη πλάκα με ένα δύσκολα καθορισμένο όριο και είναι δύσκολο να διαφοροδιαγνωστεί από ένα ΘΑ (20).



Ένα μεγάλο συγγενές πλακώδες, αποδεδειγμένο με βιοψία ΚΗΕ διηθεί τη ραχιαία και την πλάγια επιφάνεια της άκρας χειρός. Αρχικά εξελίχθηκε σε μια πιο σημαντική διήθηση στο κέντρο. Έπειτα, εμφανίστηκε αυτόματη υποστροφή, αφήνοντας ένα έλασσον ροζ υπόλειμμα.



Είναι επί μακρόν γνωστό ότι το ΚΗΕ είναι πιθανόν να αναπτύσσεται επί μίας μεγάλης λεφικής δυσπλασίας, όπως σε αυτό το βρέφος που δεν ανέπτυξε ποτέ ΚΜΡ (40).