

## Naczyniaki jamiste u dzieci – etiologia i postępowanie

lek. med. Milena Małecka

Naczyniaki (łac. heamangioma) są to zmiany widoczne najczęściej na skórze dziecka, powstające w wyniku proliferacji komórek śródbłonka naczyń krwionośnych. Różnorodność kliniczna jest na tyle duża, że mogą być jedynie niewielką zmianą kosmetyczną lub stanowić zagrożenie życia, np. przy postępującym wzroście naczyniaków okolicy głowy i szyi, mogących powodować niedrożność dróg oddechowych czy trudności w połykaniu. Większość z nich ujawnia się ok. 3. miesiąca życia i zwykle zanika samoistnie około 1. roku życia.

Jednym z rodzajów naczyniaków (poza naczyniakami kapilarnymi i mieszanymi) jest naczyniak jamisty (łac. haemangioma cavernosum), który podobnie jak inne naczyniaki, jest odmianą nowotworu łagodnego. Może dotyczyć zarówno naczyń krwionośnych, jak i chłonnych (łac. lymphangioma cavernosum). Występuje na błonach śluzowych i skórze noworodków i niemowląt, nieco częściej u dziewczynek i wcześniaków.

### **Etiologia**

Przyczyna powstania naczyniaków nadal nie została jednoznacznie wyjaśniona. Z pewnością, jak w wielu innych chorobach, istotny jest czynnik genetyczny - częściej występują rodzinnie. Za rozwój naczyniaków odpowiedzialny jest głównie czynnik wzrostu fibroblastów (bFGF) oraz naczyniowy śródbłonkowy czynnik wzrostu (VEGF), a także proteazy (urokinaza, kolagenaza typu IV) oraz np. cząsteczki adhezyjne.

## Objawy

Naczyniak jamisty krwionośny jest wyniosłym, czerwonym lub sinoczerwonym guzkiem. Najczęściej pojawia się na owłosionej skórze głowy i na twarzy. Kolor staje się bardziej intensywny z wiekiem. Jest zmianą dość dynamiczną. Początkowo widoczny jako różowa plamka lub poszerzenie naczyń. W ciągu kilku miesięcy może powiększyć się do zmiany kilkunastocentymetrowej (faza proliferacji). Kolejnym etapem jest faza stabilizacji (niepowiększania rozmiarów), po czym następuje jego blednięcie i sukcesywne zanikanie. Naczyniaki położone w głębszych warstwach skóry i tkanki podskórnej powodują jedynie nieznaczne uniesienie skóry z jej błękitnym zabarwieniem.



Fot. 1 Naczyniak jamisty rozległy twarzy

Źródło: [www.iceis.pl](http://www.iceis.pl)

## Naczyniaki jamiste chłonne

W przypadku naczyniaka jamistego chłonnego objawy są inne. Najczęściej jest to sprężysty guz, zmniejszający się pod wpływem ucisku, zlokalizowany w okolicy głowy i szyi. Zdarza się, że osiąga tak duże rozmiary, że może uciskać drogi oddechowe i zagrażać życiu dziecka, wymagając szybkiej interwencji. Może również, podobnie jak naczyniaki jamiste krwionośne, występować w narządach wewnętrznych, np. w krezce, jelicie czy przestrzeni zaotrzewnowej. Szybka interwencja jest również konieczna, gdy

naczyniak się gwałtownie powiększy, najczęściej w wyniku krwotoku do jego wnętrza lub zakażenia.



Fot. 2 Noworodek z olbrzymim naczyniakiem chłonnym twarzy po stronie prawej –

Źródło: [www.czytelniamedyczna.pl](http://www.czytelniamedyczna.pl)

Przyczyną ich powstawania są najprawdopodobniej zaburzenia w rozwoju naczyń chłonnych, choć dokładna etiopatogeneza nie jest dokładnie poznana. Z uwagi na istotne klinicznie rozmiary, mogą być rozpoznawane prenatalnie (USG). Do diagnostyki naczyniaków jamistych chłonnych służy także TK, MRI oraz RTG.

## Diagnostyka

Pojedyncze naczyniaki jamiste rozpoznajemy zwykle na podstawie charakterystycznych cech klinicznych - zmiana skórna pojawia się kilka tygodni po urodzeniu, szybko rośnie z tendencją - po fazie stabilizacji - do ustępowania. Pomocna przy kontroli naczyniaka u małego pacjenta może być dokumentacja fotograficzna, pozwalająca śledzić ewolucję zmiany naczyniowej. Zmiany mnogie natomiast wymagają szczegółowej diagnostyki z uwagi na współistnienie z innymi patologiami. Nierzadko naczyniaki jamiste skóry

współistnieją z podobnymi zmianami w ośrodkowym układzie nerwowym, głównie manifestując się napadami padaczkowymi oraz krwawieniem śródczaszkowym. W przeważającej większości (80%) umiejscawiają się nadnamiotowo - głównie w płacie czołowym i skroniowym. Jeśli występują w okolicy krocza z wadami narządów płciowych, wadą pęcherza moczowego, niedrożnością odbytu i wyrosłami skórnymi - wówczas można rozpoznać zespół PELVIS. Zespół PHACES natomiast to naczyniaki krwionośne, wady serca (koarktacja aorty), wady mózgu oraz mostka. W okresie noworodkowym może występować rozszkana naczyniakowatość noworodkowa - mnogie naczyniaki skórne oraz naczyniaki narządów wewnętrznych (np. wątroby, płuc, serca).

## Leczenie

Naczyniaki jamiste krwionośne zwykle ustępują samoistnie. 30% z nich zanika do ukończenia 3. roku życia, co drugi - w ciągu 5 lat, a prawie wszystkie (90%) – do 9. roku życia. Pozostaje jednak zwykle nadmiar skóry lub teleangiektazje. Proces zanikania zmiany przyspiesza terapia kompresyjna – stosowanie ucisku naczyniaka. W przypadku szybko rosnących zmian, pomocne może być stosowanie glikokortykosteroidów (ogólnie lub miejscowo), które hamują wzrost naczyniaka. Podobny efekt wykazuje laseroterapia oraz podskórne wstrzyknięcia interferonu-alfa. Jedną z bardziej skutecznych metod leczenia jest zastosowanie propranololu. Jednak do tego rodzaju terapii dziecko jest kwalifikowane po kompleksowej ocenie chirurgicznej oraz kardiologicznej. Stosowana dawka to zwykle 1–4 mg/kg masy ciała w trzech dawkach podzielonych. Dawka podlega modyfikacji wraz ze wzrostem masy ciała. Leczenie kończone jest po uzyskaniu odpowiedniej poprawy klinicznej, gł. po zakończeniu fazy proliferacji.

W przypadku leczenia naczyniaków limfatycznych stosuje się ostrzykiwanie preparatami powodującymi jego obliterację. Szeroko stosowany w przypadku leczenia tego typu zmian jest lek o nazwie Picibanil - OK-432. Jest to preparat zawierający zabite szczepy *Streptococcus pyogenes* oraz benzylpenicylinę. Jego mechanizm działania polega na chemicznej stymulacji tkanek, powodując zmiany zapalne, prowadzące do zamykania przestrzeni torbieli i koncentryczne bliznowacenie naczyniaka chłonnego. Usunięcie naczyniaka kwalifikowane jest w ramach leczenia chirurgicznego.

### Źródła:

1. Michał Błaszczczyński, Patrycja Sosnowska, Jowita Winiaszewska, Natalia Napierała: "Leczenie naczyniaków chłonnych u dzieci"; *Nowa Pediatria* 2/2012, s. 28-31

2. Dariusz Wyrzykowski, Maciej Chojnicki, Barbara Chrzanowska, Piotr Czauderna: "Zastosowanie propranololu w leczeniu naczynek wczesnodziecięcych – doświadczenie własne "; Standardy medyczne. Pediatria. 1/2014 r

3. Dariusz Jeżewski, Ireneusz Kojder, Marek Lickendorf, Przemysław Nowacki: "Leczenie operacyjne naczyniaka jamistego mózgu wywołującego napady padaczkowe przy użyciu mapowania neuronawigacyjnego"; Annales Academiae Medicae Stetinensis Roczniki Pomorskiej Akademii medycznej w Szczecinie, 2009, 55, 1, 52–57

4. "Naczyniaki i malformacje", [www.naczyniaki.com](http://www.naczyniaki.com)

5. Marcin Fajkis: "Naczyniak jamisty"; [www.wylecz.to.pl](http://www.wylecz.to.pl)

6. Konrad Wojciechowski: "Naczyniaki limfatyczne"; [www.medme.pl](http://www.medme.pl)

