

УДК 618.18-006.31+616.13/.14-007.24]-07-08-055.25

І.М. Бензар^{1,2}, Р.В. Мамедов^{1,2}

Судинні аномалії урогенітальної ділянки в дівчат: діагностичні виклики і сучасні погляди на лікування

¹Національний медичний університет імені О.О. Богомольця, м. Київ, Україна

²Національна дитяча спеціалізована лікарня «ОХМАТДИТ», м. Київ, Україна

Paediatric Surgery (Ukraine). 2025. 2(87): 63-70. doi: 10.15574/PS.2025.2(87).6370

For citation: Benzar IM, Mamedov RV. (2025). Urogenital vascular anomalies in female patients: diagnostic challenges and modern views on treatment. Paediatric Surgery (Ukraine). 2(87): 63-70. doi: 10.15574/PS.2025.2(87).6370.

Локалізація судинних аномалій (СА) урогенітальної ділянки в дівчат трапляється рідко, але має суттєве клінічне значення, оскільки може спричиняти біль, набряк, кровотечу, труднощі в гігієні, а також порушення фертильності і психологічні проблеми.

Мета – проаналізувати клінічний перебіг, методи візуалізації та лікування СА урогенітальної ділянки в дівчаток для оптимізації діагностичної тактики і підвищення ефективності терапії.

Матеріали і методи. Проведено ретроспективне одноцентрове дослідження 171 історії хвороби дітей віком до 18 років (2015–2023 рр.). Оцінено тип і локалізацію СА, дані візуалізації (ультразвукове дослідження, магнітно-резонансна томографія – МРТ), клінічні прояви і результати лікування. Статистичний аналіз виконано у R-statistics v.4.2.2 з використанням критерію Пірсона χ^2 ; $p < 0,05$ прийнято значущим.

Результати. Судинні пухлини виявлено у 16 (9,4%) зі 171 пацієнтки, з них 9 (56,3%) осіб мали інфантильні гемангіоми урогенітальної ділянки, ускладнені виразками. Системна терапія β -блокаторами була ефективною у всіх випадках. СМ урогенітальної ділянки діагностовано у 17 (25,4%) дівчат: 5 (29,4%) ізольованих, 12 (70,6%) поширених. Відмінного результату досягнуто після радикального видалення ($n=1$), локального склерозування ($n=2$) і комбінованого лікування ($n=1$). Добрий результат відзначено у 9 (52,9%) пацієнток після етапних або комбінованих втручань, зокрема, у разі застосування склерозування з інгібіторами mTOR ($n=5$). Виявлено статистично значущу різницю ефективності лікування залежно від типу патології ($\chi^2=8,56$; $p=0,0034$).

Висновки. Ізольовані СМ урогенітальної ділянки становлять 29,4%, що обґрунтовує необхідність МРТ малого таза і нижніх кінцівок. Якщо радикальне видалення неможливе, ефективним є склерозування самостійно або в поєднанні з інгібіторами mTOR, що сприяє зменшенню ураження, полегшенню болю, припиненню лімфореї й підвищенню якості життя пацієнток.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження погоджено локальним етичним комітетом установи. На проведення досліджень отримано інформовану згоду пацієнтів (батьків дітей або їхніх опікунів).

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: гемангіоми, судинні мальформації, венозні мальформації, лімфатичні мальформації, діти, хірургічне лікування, склеротерапія.

Urogenital vascular anomalies in female patients: diagnostic challenges and modern views on treatment

I.M. Benzar^{1,2}, R.V. Mamedov^{1,2}

¹Bogomolets National Medical University, Kyiv, Ukraine

²National Children's Specialized Hospital «OKHMATDYT» Kyiv, Ukraine

Localization of vascular anomalies (VA) in the urogenital region of girls is rare but clinically significant, as it may cause pain, swelling, bleeding, hygiene difficulties, as well as fertility disorders and psychological problems.

Original articles. Urology and gynecology

Aim – to analyze the clinical course, visualization methods, and treatment of urogenital VA in girls in order to optimize diagnostic approaches and improve treatment outcomes.

Materials and methods. A retrospective single-center study included 171 case histories of patients under 18 years (2015–2023). Parameters assessed: type and localization of VA, imaging data (ultrasound, magnetic resonance imaging – MRI), clinical manifestations, and treatment results. Statistical analysis was performed using R-statistics v.4.2.2; Pearson's χ^2 test was applied, with $p < 0.05$ considered significant.

Results. Vascular tumors were diagnosed in 16 (9.4%) out of patients, of whom 9 (56.3%) had infantile hemangiomas of the urogenital area complicated by ulceration. Systemic β -blocker therapy was effective in all cases. Urogenital vascular malformations (VM) were diagnosed in 17 (25.4%) girls: 5 (29.4%) isolated and 12 (70.6%) extended. Excellent outcomes were achieved after radical excision ($n=1$), local sclerotherapy ($n=2$), and combined treatment ($n=1$). Good results were observed in 9 (52.9%) patients after staged or combined interventions, including sclerotherapy with mTOR inhibitors ($n=5$). A statistically significant difference in treatment efficacy was revealed depending on anomaly type ($\chi^2=8.56$; $p=0.0034$).

Conclusions. Isolated urogenital VM account for 29.4%, which justifies MRI of the pelvis and lower extremities to assess lesion extent. When radical excision is not feasible, sclerotherapy alone or in combination with mTOR inhibitors is effective, leading to lesion reduction, pain relief, cessation of lymphorrhea, and improvement of patients' quality of life.

This study was conducted in accordance with the principles of the Declaration of Helsinki. The study protocol was approved by the local ethics committee of the institution. Informed consent was obtained from all patients (parents or legal guardians).

The authors declare no conflict of interest.

Keywords: hemangiomas, vascular malformations, venous malformations, lymphatic malformations, children, surgical treatment, sclerotherapy.

Вступ

Судинні аномалії, відповідно до оновленої класифікації ISSVA 2018 року, поділяють на судинні пухлини і судинні мальформації (СМ) [14]. Пухлини є результатом проліферації судинного ендотелію, а мальформації виникають унаслідок порушення васкулогенезу, ангиогенезу, лімфангіогенезу [21]. У цьому дослідженні сфокусована увага на судинних аномаліях урогенітальної ділянки в дівчаток. Найчастіше трапляється інфантильна гемангіома – доброякісна пухлина, яка має тенденцію до спонтанної інволюції: у 50,0% випадків інволюція відбувається до 5 років, у 70,0% – до 7 років, у 95,0% випадків – у 10–12 років [17]. Більшість інфантильних гемангіом не потребують лікування, однак у період активного росту можливі ускладнення, при яких виникає необхідність активного втручання, при локалізації в ділянці промежини – це переважно утворення виразок, які супроводжуються больовим синдромом, неспокоєм малюків і потенційною небезпекою інфікування.

На відміну від гемангіом, СМ існують протягом життя, мають прогресуючий перебіг із появою нових симптомів та ускладнень, характер яких значною мірою визначається їхньою анатомічною локалізацією. Ураження урогенітальної ділянки, зовнішніх статевих органів трапляються відносно рідко [10,25], однак має істотне клінічне значення, оскільки може спричинити біль, набряк, кровотечу, труднощі в гігієні, а в подальшому – порушення фертильності, істотні психологічні проблеми [10,14]. Не існує єдиної думки стосовно

терміну початку лікування та його оптимального способу, тому, враховуючи рідкість захворювання, різноманітність проявів, тактику лікування зазвичай обирають індивідуально в кожному випадку.

Мета дослідження – проаналізувати особливості клінічного перебігу, способи візуалізації та лікування судинних аномалій урогенітальної ділянки в дівчаток для оптимізації діагностичної тактики і підвищення ефективності терапії.

Матеріали і методи дослідження

Проведено ретроспективний аналіз історій хвороб пацієнтів із судинними аномаліями заочеревинного простору, таза, нижніх кінцівок, промежини, які перебували на стаціонарному лікуванні в Національній дитячій спеціалізованій лікарні «ОХМАТДИТ», м. Київ (НДСЛ ОХМАТДИТ) за період 2015–2023 рр.

Дизайн дослідження – ретроспективне, нерандомізоване, одноцентрове.

Характеристика пацієнтів. Загалом проаналізовано 171 випадок, серед яких 76 (44,4%) пацієнтів жіночої статі. З усіх судинних аномалій виділено дві групи: судинні пухлини та СМ. До групи судинних пухлин залучено пацієнтів з інфантильною гемангіомою, капошиформною гемангіоендотеліомою та китицевою ангиомою. До групи СМ віднесено дітей із венозними мальформаціями (ВМ), лімфатичними мальформаціями (ЛМ), артеріовенозними мальформаціями (АВМ), а також синдромальними формами (CLOVES, синдромом Кліппеля–Треноне, синдромом блакитних гумових невисів, аномалією цен-

тральних лімфатичних каналів). До дослідження залучено лише пацієнтів жіночої статі з ураженням уrogenітальної ділянки (n=26), решту випадків проаналізовано для порівняння. У встановленні клінічного діагнозу застосовано класифікацію, оновлену ISSVA 2018 року, згідно з якою, виділено судинні пухлини та СМ.

Критерії залучення: жіноча стать, вік до 18 років, діагноз СМ (ЛМ, ВМ, АВМ), судинна пухлина (капошиформна гемангіоендотеліома, китицева ангиома, інфантильна гемангіома), локалізація ураження заочеревинний простір, таз, промежина, нижні кінцівки.

Лабораторна діагностика, окрім рутинних тестів, передбачала коагулограму з визначенням рівня фібриногену і D-димерів. Скринінговим методом візуалізації СМ було ультразвукове дослідження (УЗД) у режимі сірої шкали, кольорового доплерівського сканування і частково в режимі Доплера. Усім пацієнтам проведено магнітно-резонансну томографію (МРТ) таза і нижніх кінцівок із контрастним підсиленням.

Статистичну обробку результатів проведено з використанням програми R-statistics version 4.2.2 (2022/10/31). Дані наведено як середні з 95 відсотками довірчого інтервалу (95% ДІ) або стандартним відхиленням. У разі нормального розподілу перемінних визначено середнє арифметичне значення (M) і його статистичну похибку (m). Результати наведено у вигляді $M \pm m$. Для порівняння якісних показників застосовано χ^2 Пірсона. Статистично значущим прийнято $p < 0,05$.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження погоджено локальним етичним комітетом для всіх, хто брав участь. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дівчаток.

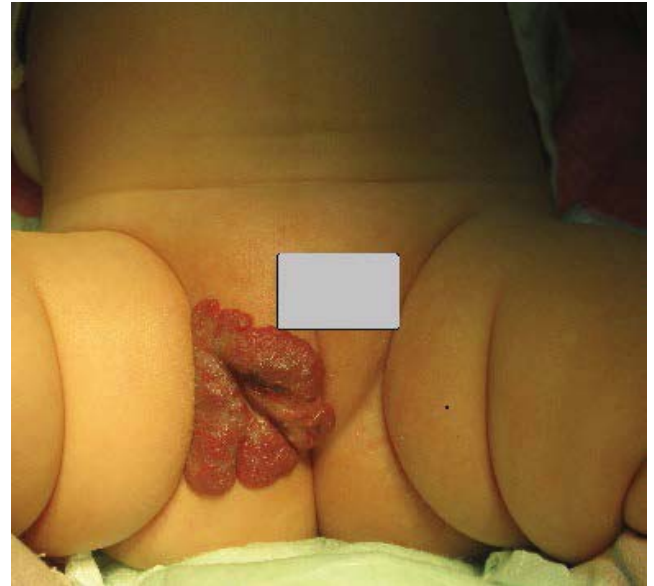


Рис. 1. Пацієнтка Ш., віком 4 місяці. Інфантильна гемангіома великої статевої губи, промежини, ускладнена виразкою, виражений больовий синдром

Результати дослідження та їх обговорення

Відповідно до критеріїв залучення, проаналізували 76 історій хвороб пацієнтів жіночої статі із судинними аномаліями нижніх кінцівок, таза, заочеревинного простору, промежини, серед яких 67 (88,2%) пацієнтів із СМ і 9 (11,8%) пацієнтів із судинними пухлинами зазначеної локалізації. Зокрема, при локалізації пухлини в уrogenітальній ділянці причиною госпіталізації в усіх випадках було утворення виразок (рис. 1), що супроводжувалося вираженим больовим синдромом.

Середній вік дітей на момент госпіталізації становив $2,75 \pm 0,85$ місяця (95% ДІ: 2,4–3,1). Лікування інфантильних гемангіом провели консервативно – системну терапію бета-блокаторами, згідно із сучасними рекомендаціями [16]. Це лікування є відносно

Таблиця

Загальна характеристика пацієнтів жіночої статі із судинними мальформаціями та пацієнтів з ураженням уrogenітальної ділянки

Клінічний діагноз	Загальна кількість пацієнтів жіночої статі із судинними мальформаціями, n (%)	Пацієнти з ураженням уrogenітальної ділянки, n (% від кількості пацієнтів жіночої статі з СМ)
ВМ нижніх кінцівок, таза, заочеревинного простору	22 (32,8)	3 (14,3)
ЛМ нижніх кінцівок, таза, заочеревинного простору	32 (47,7)	10 (31,3)
АВМ нижніх кінцівок, таза, заочеревинного простору	2 (3,0)	0
Синдром Кліппеля–Треноне	4 (6,0)	1 (25,0)
CLOVES синдром	3 (4,5)	1 (33,3)
Синдром блакитних гумових невусів (СБГН)	3 (4,5)	1 (33,3)
Аномалія центральних лімфатичних каналів	1 (1,5)	1 (100,0)
Усього	67 (100)	17 (25,4)

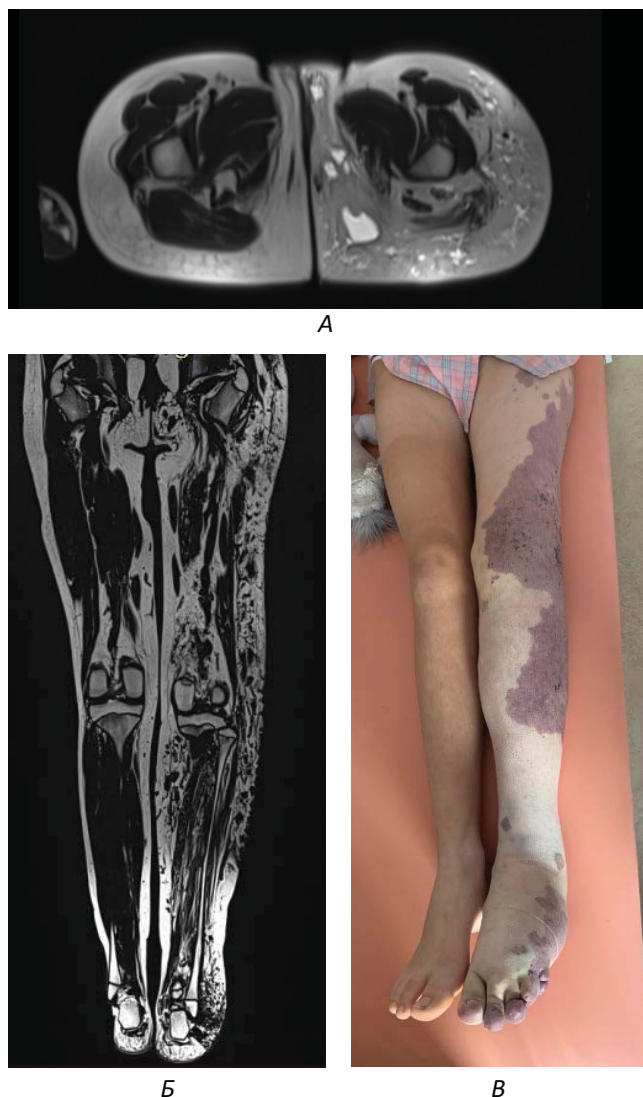


Рис. 2. Пацієнтка К., віком 13 років. Синдром Кліппеля–Треноне. Комбіновані капілярні, лімфатичні, венозні мальформації лівої нижньої кінцівки, персистуюча маргінальна вена: А – великі судинні «невуси», набряк кінцівки; Б – МРТ у режимі Т2, аксіальна проекція; В – МРТ у режимі Т1, коронарна проекція – лімфатично-венозні мальформації поширюються на ділянку промежини, великої статеві губи

простим, доступним, однак потребує ретельного моніторингу для попередження небажаних побічних ефектів. Тому терапію розпочинали в стаціонарі відповідно до внутрішнього протоколу обстеження і лікування пацієнтів з інфантильними гемангіомами [2]. Тривалість терапії становила від 9 до 18 місяців, середня тривалість – $8,2 \pm 3,5$ місяця (95% ДІ: 6,89–9,51). Амбулаторне спостереження проводили до повної інволюції гемангіоми, оскільки після припинення лікування можливий подальший ріст пухлини [10]. Інволюцію гемангіоми спостерігали в усіх пацієнток, однак рубцеві деформація ве-

ликої статевої губи виявили у двох випадках у місці виразок.

Загальну характеристику пацієнтів з СМ наведено в таблиці.

З 67 пацієнтів жіночої статі, які лікувалися в стаціонарі з приводу СМ, у 17 (25,4%) пацієнтів діагностували СМ урогенітальної ділянки, що корелює з даними літератури. Так, у дослідженні [10] 320 пацієнтів із СМ нижньої частини тіла ураження статевих органів діагностували у 19% ($p < 0,05$). Клінічними проявами СМ урогенітальної ділянки були асиметрія великих ($n=14$) і малих статевих губ ($n=2$), біль ($n=9$), контактна кровотеча ($n=2$), лімфорей ($n=3$). Застосування критерію Пірсона показало статистично значущу різницю між частотою проявів симптомів ($\chi^2=19,0$, $p=0,0008$), що підтверджує неоднорідність клінічного прояву серед пацієнтів. Для уточнення діагнозу усім дітям провели МРТ, що є «золотим» стандартом діагностування судинних аномалій [10].

За результатами дослідження оцінили розміри, поширення і структуру мальформації. У 22 (32,8%) пацієнтів з діагностованою ВМ жіночої статі, серед яких 3 (14,3%) були ізольовані ураженнями урогенітальної ділянки, в 1 (25%) з 4 пацієнток із синдромів Кліппеля–Треноне виявлено ВМ урогенітальної ділянки (рис. 2).

Серед 17 (25,4%) з 67 пацієнток лімфатичну мальформації діагностували у 12 (70,6%) випадках, з яких у 1 (8,3%) – аномалія центральних лімфатичних каналів, в 1 (8,3%) – у дитини з CLOVES-синдромом, у 10 (83,4%) – ЛМ урогенітальної ділянки в поєднанні з лімфаденомою нижніх кінцівок. За даними МРТ деталізували анатомічне розташування СМ, зокрема, ВМ – у великій статевій губі ($n=3$), великій і малій статевих губах ($n=2$), присінку піхви ($n=2$), а також ізольоване ураження малої статевої губи ($n=1$) і клітора ($n=1$), ЛМ в усіх пацієнтів уразили велику статеву губу. У пацієнток з CLOVES-синдромом виявили лімфатичні міхури на поверхні шкіри – Lymphangioma circumscriptum (рис. 3).

Загалом, ізольовані СМ урогенітальної ділянки в наведеному дослідженні спостерігали у 5 (29,4%) з 17 випадків, що корелює з даними літератури. У найбільшому дослідженні [10] серед 82 пацієнтів із СМ зовнішніх статевих органів 33% були ізольованими ($p < 0,05$).

12 (70,6%) з 17 пацієнток госпіталізували до клініки вперше, 3 (17,6%) пацієнткам із ВМ попередньо провели системну терапію бета-блокаторами без клінічного результату, у 2 (11,8%) випадках ЛМ були повторні хірургічні втручання, після яких виникли

значні рубцеві деформації, лімforeя, а за даними МРТ візуалізували ЛМ, які поширювалися на декілька анатомічних ділянок.

Локальну внутрішньосудинну коагулопатію, лабораторно підтверджену підвищенням рівня D-димерів $\geq 2,55$ мкг/мл (референтне значення – до 0,5 мкг/мл) і зниженням рівня фібриногену $< 1,5$ (референтне значення – 2–4 г/л) виявили в 3 (17,6%) пацієнтів, зокрема, у 2 випадках – множинні ВМ, а в 1 випадку – синдром Кліппеля–Треноне.

У пацієнтів із гемангіомами (n=9) терапевтична тактика була виключно консервативною, що дало змогу досягнути регресії уражень без застосування інвазивних методів. Жоден випадок не потребував склерозування або хірургічного втручання.

Лікування ВМ у 9 (52,9%) з 17 пацієнток передбачало індивідуалізований підхід. Найчастіше застосовували склерозування (5 випадків), що забезпечило зменшення розмірів і клінічних проявів мальформації. У 3 дітей застосували комбіноване лікування, яке поєднало склерозуючі методики з хірургічним втручанням. Лише в 1 випадку провели ізольоване хірургічне видалення патологічного вогнища.

Серед пацієнтів із ЛМ (n=8 (47,1%)) спостерігали найбільше різноманіття терапевтичних підходів. У 4 випадках обрали тактику динамічного спостереження з огляду на відсутність швидкої прогресії та мінімальні клінічні прояви. У 3 дітей застосували комбіноване лікування (поєднання склерозування з хірургічним втручанням), що дало змогу досягти кращого контролю патологічного процесу. В 1 випадку провели лише склерозування.

Отже, аналіз отриманих результатів показує відмінності у виборі лікувальної тактики залежно від типу судинної аномалії. Для гемангіом характерним є консервативний підхід, тоді як для ВМ і ЛМ перевагу надають інтервенційним методикам, серед яких провідну роль відіграє склерозування, а у складніших випадках – комбіноване лікування. Активне спостереження провели в 4 (23,5%) дівчаток з асиметрією великих статевих губ у поєднанні з лімфостазом нижніх кінцівок, у яких, за даними МРТ, діагностували дрібнокістозну ЛМ і відсутній больовий синдром. За даними сучасних досліджень, не усі ЛМ потребують лікування, невеликі, локалізовані ЛМ, із мінімальними клінічними проявами можна провести активне спостереження [14].

Одномоментне хірургічне видалення було можливим в 1 (5,9%) з 17 випадків у пацієнтки з локальним ураженням малої статевої губи з відмінним



Рис. 3. Пацієнтка Р., віком 9 років. CLOVES-синдром. Деформація грудної клітки внаслідок нерівномірних жирових розростань, «судинні невуси», макродактилія правої ступні, лімфатично-венозні мальформації правого стегна, дрібнокістозні лімфатичні мальформації та «lymphangima circumscriptum», що поширюється на урогенітальну ділянку

результатом. Операцію лабіопластики провели в 1 (5,9%) з 17 випадків після повторних склерозувань у пацієнтки віком 15 років.

Поєднання склерозування і системної терапії блокаторами mTOR рецепторів (сіролімус) застосовували

Original articles. Urology and gynecology

у 2 з 17 (11,8%) пацієнток із множинними ВМ і коагулопатією та в 3 з 17 (17,6%) пацієнток із поширеними ЛМ. На тлі терапії зменшилися розміри мальформації, зник больовий синдром, припинилася лімфорея.

Склеротерапія або хірургічне втручання залишаються «золотим» стандартом лікування судинних аномалій [13,19]. Однак склерозування рідко дає змогу досягнути одужання, а радикальне операційне видалення є неможливими в більшості пацієнтів через обширне ураження, високу частоту рецидивів і значний відсоток косметично незадовільного результату [3,15].

Ідентифікація спричинених мутаціями сигналів у судинних аномаліях відкрила еру застосування таргетної терапії. Фармакотерапія стала доступною для лікування СМ на основі експериментального вивчення мутації PIK3CA [1]. Сиролімус є специфічним інгібітором рецепторів mTOR і контролює шлях PIK3CA/AKT, що відповідає за клітинні процеси, у т.ч. за метаболізм, ріст і ангиогенез. Його спочатку розробили як імуносупресивний препарат, однак з 2010 р. широко застосовують для лікування судинних пухлин і СМ [12]. Ефективність застосування сиролімусу при складних формах судинних аномалій, що проявляється в зменшенні болю, припиненні кровотечі та лімфорей, зменшенні розмірів ураження і підвищенні якості життя пацієнтів, доводять мультицентрові рандомізовані дослідження [18,21].

Описано такі побічні ефекти системного застосування сиролімусу, як виразки на слизовій ротової порожнини, метаболічні/лабораторні зміни, головний біль, розлад шлунково-кишкового тракту, інфекційні ускладнення, пригнічення кісткового мозку [23]. Найчастіше трапляється стоматит, до 66% описано в літературі [23], у наведеному нами дослідженні стоматит виявлено у 3 (60,0%) пацієнтів, інших ускладнень не було. Для уникнення можливих токсичних впливів необхідний лабораторний контроль рівня сиролімусу в крові, досягнення терапевтичної дози та уникнення підвищення її до токсичного рівня [12]. Найбільш небезпечним інфекційним ускладненням терапії інгібіторами mTOR рецепторів є пневмоцистна пневмонія [12], для її профілактики усі пацієнти наведеного нами дослідження отримували Sulfamethoxazole/trimethoprim.

Для склерозування ВМ застосовували етоксисклерол (n=2), блеоміцин (n=4) та їхню комбінацію (n=2). Для склерозування ЛМ призначали блеоміцин (n=2). Кількість інтервенцій становила від 1 до 8. Усі

втручання проводили під загальним знеболюванням у літотомічному положенні під контролем УЗД.

Ускладнення внаслідок ендovasкулярного застосування препаратів оцінювали відповідно до практичних клінічних гайдлайнів товариства інтервенційних радіологів [22]. Пігментація шкіри після застосування блеоміцину виникла в 1 (12,5%) випадку, лікування не проводили (малі ускладнення групи А, які не потребують лікування), колір шкіри відновився спонтанно за 7 місяців. Ризик виникнення пігментації після локального застосування блеоміцину відомий, описаний у літературі [8], тому цей побічний вплив препарату обговорили з пацієнтами та їхніми батьками до початку лікування. Набряк із больовим синдромом, необхідність застосування нестероїдних протизапальних препаратів протягом 24–72 годин (малі ускладнення групи В, коли виникала необхідність медикаментозного лікування) спостерігали у 2 (50,0%) випадках після застосування детергентів та у 2 (25,0%) – після використання блеоміцину.

Застосування детергентів широко описують у літературі як для лікування вроджених ВМ, так і для набутої патології – варикозно розширених вен великих статевих губ, частіше описують застосування в дорослому віці, трапляються невеликі групи педіатричних пацієнтів [6], зазвичай препарат вводять у вигляді «піни», яку отримують шляхом змішування склерозанта та стерильного повітря у співвідношенні 1: 4 [6].

Блеоміцин на сьогодні є найпоширенішим у світі препаратом для склерозування СМ [5,11]. Механізм дії блеоміцину при СМ достеменно не відомий, однак пошкодження ендотелію і фіброз можуть мати провідне значення [9]. Поширеність його застосування ґрунтується на високій ефективності для мальформацій із повільним кровотоком (понад 96%) і низькою часткою побічних ефектів – так званих «малих» ускладнень (16,2%) і «великих» (1,1%) [9], що корелює з результатами наведеного нами дослідження – пігментація, що потребувала лікування, виникла у 12,5% пацієнтів.

Сьогодні добре відомо, що ВМ великого розміру зазвичай асоціюються з порушенням згортання крові [7]. Відносно повільна швидкість руху крові всередині ураження призводить до тромбозу через запуск фібринолітичного каскаду. Ступінь активації та споживання факторів згортання крові характеризується підвищенням системних рівнів D-димеру і зниженням рівня фібриногену [4]. Зазвичай ризик коагуляційних порушень корелює з розмірами ВМ і наявністю флеболітів, у наведеному нами дослідженні коагулопатію виявили в 3 пацієнтів із ВМ,

що уражували декілька анатомічних ділянок і не спостерігались при ізольованих урогенітальних ВМ. За міжнародними гайдлайнами [4,7], для профілактики тромбоемболічних ускладнень та післяопераційної афібриногенемічної кровотечі періопераційно пацієнтам призначали низькомолекулярний гепарин у дозі 100 МО/кг/добу.

Результат лікування оцінили як відмінний у 7 (41,2%) дітей з інфантильними гемангіомами, добрий – у 2 (11,7%), оскільки наявні залишкові рубцеві деформації. У пацієнток із СМ відмінного результату досягнули після радикального хірургічного видалення (n=1), склерозування при локальних ВМ (n=2) і комбінованого лікування – склерозування і хірургічної корекції (n=1), добрий результат отримали у 9 (52,9%) пацієнтів із поширеними та множинними мальформаціями, у яких провели етапне склерозування (n=3), склерозування та хірургічне видалення (n=1), а також склерозування в поєднанні із системною терапією блокаторами mTOR рецепторів. Для порівняння ефективності лікування між двома групами (інфантильні гемангіоми та поширені мальформації) застосували критерій χ^2 -квадрат. Результати аналізу показали статистично значущі відмінності між групами ($\chi^2=8.56$, $p=0.0034$), що засвідчило різний рівень успішності лікування залежно від типу судинної аномалії.

Висновки

Ізольовані СМ урогенітальної ділянки становлять 29,4%, тому вважаємо за необхідне виконувати МРТ-візуалізацію ділянки малого таза і нижніх кінцівок. За неможливості радикального хірургічного видалення ендovasкулярне введення препаратів як самостійний метод, так і в поєднанні з консервативною терапією інгібіторами mTOR рецепторів є ефективним способом лікування СМ із повільним кровотоком. Результатом терапії є зменшення розмірів мальформації, зменшення болювого синдрому, припинення лімфореї і підвищення якості життя пацієнтів.

Слід зазначити деякі обмеження наведеного нами дослідження. Застосовано ретроспективний дизайн дослідження, за якого інформація стосовно пацієнтів є дещо обмеженою порівняно з проспективним дослідженням. Іншим обмеженням є невелика група пацієнтів, що властиво усім моноцентровим нерандомізованим дослідженням, а також гетерогенна група пацієнтів, яка фокусується лише на статі пацієнтів, у т.ч. різні види судинних пухлин і СМ.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

References/Література

1. Adams DM, Trenor CC, Hammill FM, Vinks AA, Patel MN, Chaudry G et al. (2016). Efficacy and Safety of Sirolimus in the Treatment of Complicated Vascular Anomalies. *J Pediatr*. 137(2): e20153257.
2. Benzar I. (2017). A Diagnostic Program of Vascular Tumor and Vascular Malformations in Children According to Modern Classification. *Acta Med*. 60: 19-26.
3. Benzar IM, Levytskyi AF, Diehtiarova DS, Godik OS, Dubrovin OG. (2022). Treatment of lymphatic malformations in children: 10 years of experience. *Paediatric Surgery (Ukraine)*. 2(75): 5-14. [Benzar IM, Левицький АФ, Дегтярьова ДС, Годік ОС, Дубровін ОГ. (2022). Лікування лімфатичних мальформацій у дітей: 10-річний досвід. *Хірургія дитячого віку (Україна)*. 2(75):5-14]. doi: 10.15574/PS.2022.75.5.
4. Blaise S, Soya E, Nou M, Malloizel-Delaunay J, Thiel H et al. (2024, Apr). Localised intravascular coagulation complicating venous malformations: Clinical characterization. *Phlebology*. 39(3): 169-173.
5. Bouwman FCM, Kooijman SS, Verhoeven BH, Schultze Kool LJ, van der Vleuten CJM et al. (2021, Mar). Lymphatic malformations in children: treatment outcomes of sclerotherapy in a large cohort. *Eur J Pediatr*. 180(3): 959-966.
6. Brill R, Deistung A, Gussew A, Goldann C, Stangl F, Uller W et al. (2020, Nov). Safety and effectiveness of percutaneous sclerotherapy for venous disorders of the labia majora in patients with vascular malformations. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord*. 8(6): 1083-1089. Epub 2020 Mar 19. doi: 10.1016/j.jvsv.2020.01.008. PMID: 32199800.
7. Budge EJ, Khalil Allam MA, Mechie I, Scully M, Agu O, Lim CS. Venous malformations: Coagulopathy control and treatment methods. *Phlebology*. 2021 Jun;36(5):361-374.
8. Davis KP, Gaffey MM, Kompelli AR, Richter GT. (2022, Jan). Cutaneous hyperpigmentation following bleomycin sclerotherapy for vascular malformations. *Pediatr Dermatol*. 39(1): 103-106.
9. Finitis S, Faiz K, Linton J, Shankar JJS. (2021, May). Bleomycin for Head and Neck Venolymphatic Malformations: A Systematic Review *Can J Neurol Sci*. 48(3): 365-371.
10. Helm M, Goldann C, Hammer S, Platz Batista da Silva N, Wildgruber M, Deistung A et al. (2022, Jan). Vascular malformations of the female and male genitalia: type and distribution patterns revealed by magnetic resonance imaging. *Clin Exp Dermatol*. 47(1): 43-49. Epub 2021 Aug 19. doi: 10.1111/ced.14830. PMID: 34236712.
11. Horbach SE, Lokhorst MM, Saeed P, de Goüyon Matignon, de Pontouraud CM et al. (2016, Mar). Sclerotherapy for low-flow vascular malformations of the head and neck: A systematic review of sclerosing agents. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 69(3): 295-304. Epub 2015 Nov 18. doi: 10.1016/j.bjps.2015.10.045. PMID: 26723834.
12. Kalbfell R, Cohen-Cutler S, Grisham E, Bereitschaft C, Borst AJ, Green AM et al. (2024, Jan). Infectious complications of vascular anomalies treated with sirolimus: A systematic review. *Pediatr Blood Cancer*. 71(1): e30758. doi: 10.1002/pbc.30758.
13. Khaitovich B, Kalderon E, Komisar O, Eifer M, Raskin D, Rimón U. (2019, Dec). Venous Malformations Sclerotherapy: Outcomes, Patient Satisfaction and Predictors of Treatment Success. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 42(12): 1695-1701. Epub 2019 Sep 19. doi: 10.1007/s00270-019-02338-y. PMID: 31538233.
14. Kulungowski AM, Patel M. (2020). Lymphatic malformations. *Semin Pediatr Surg*. 29(5): 150971.
15. Laurian C, Bisdorff A, Toni F, Massoni C, Cerceau P, Paraskevas N. (2021, Jun). Surgical treatment of vulvar venous malformations without preoperative sclerotherapy: Outcomes of 18 patients. *J Gynecol Obstet Hum Reprod*. 50(6): 102007. Epub 2020 Nov 23. doi: 10.1016/j.jogoh.2020.102007. PMID: 33242680.

Original articles. Urology and gynecology

16. Léauté-Labrèze C, Harper J, Hoeger P. (2017, Jul 1). Infantile haemangioma. *Lancet*. 390(10089): 85-94.
17. Leung AKC, Lam JM, Leong KF, Hon KL. (2021). Infantile Hemangioma: An Updated Review. *Curr Pediatr Rev*. 17(1): 55-69.
18. Maruani A, Tavernier E, Boccara O, Mazereeuw-Hautier J, Leducq S, Bessis D et al. (2021, Nov 1). Sirolimus (Rapamycin) for Slow-Flow Malformations in Children: The Observational-Phase Randomized Clinical PERFORMUS Trial. *JAMA Dermatol*. 157(11): 1289-1298. doi: 10.1001/jamadermatol.2021.3459. PMID: 34524406; PMCID: PMC8444064.
19. Ostertag-Hill CA, Mulliken JB, Dickie BH, Fishman SJ. (2023, Oct). Surgical Resection of Vulvar Labial Venous Malformations: A Single Center Experience. *J Pediatr Surg*. 58(10): 2038-2042. Epub 2023 Mar 14. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2023.03.002. PMID: 37029024.
20. Peterman CM, Todd PS, Lillis AP, Fishman SJ, Liang MG. (2018, Jan). Internal venous anomalies in patients with a genital venous malformation. *Pediatr Dermatol*. 35(1): 126-131. doi: 10.1111/pde.13358. Epub 2017 Dec 12. PMID: 29231253.
21. Queisser A, Seront E, Boon LM, Vikkula M. (2021, Jun 25). Genetic Basis and Therapies for Vascular Anomalies *Circ Res*. 129(1): 155-173.
22. Sacks D, McClelleny TE, Cardella JF, Lewis CA. (2003). Society of Interventional Radiology clinical practice guidelines. *J Vasc Interv Radiol*. 14: S199-202.
23. Seront E, Van Damme A, Legrand C, Bisdorff-Bresson A, Orsel P, Funck-Brentano T et al. (2023, Nov 8). Preliminary results of the European multicentric phase III trial regarding sirolimus in slow-flow vascular malformations. *JCI Insight*. 8(21): e173095.
24. Vogel AM, Alesbury JM, Burrows PE, Fishman SJ. (2006). Vascular anomalies of the female external genitalia. *J Pediatr Surg*. 41: 993-999.

Відомості про авторів:

Бензар Ірина Миколаївна – д.мед.н., проф. каф. дитячої хірургії НМУ ім. О.О. Богомольця. Адреса: м. Київ, вул. В. Чорновола, 28/1. Дитячий хірург відділення абдомінальної хірургії НДСЛ «ОХМАТДИТ». Адреса: м. Київ, вул. В. Чорновола, 28/1. <https://orcid.org/0000-0001-7637-7769>.

Мамедов Рашид Васифович – аспірант каф. дитячої хірургії НМУ ім. О.О. Богомольця. Адреса: м. Київ, вул. В. Чорновола, 28/1. Дитячий уролог відділення дитячої урології НДСЛ «ОХМАТДИТ». Адреса: м. Київ, вул. В. Чорновола, 28/1. <https://orcid.org/0009-0007-5640-7941>.

Стаття надійшла до редакції 17.01.2025 р., прийнята до друку 10.06.2025 р.