

CZU: 616-006.31-053.2

DOI: <https://doi.org/10.52692/1857-0011.2022.2-73.10>

TUMORILE VASCULARE LA COPII PÂNĂ LA 3 ANI. REVIUL LITERATURII

CIUPAC **Sergiu**, asistent universitar,
SIMINOVICI **Vladmir**, conf. univ.,

Catedra de Chirurgie OMF pediatrică și Pedodontie „Ion Lupan”

Rezumat.

În prezent, multe persoane din lumea întreagă suferă de cel puțin o maladie vasculară, una din aceste maladii este hemangiomul. Hemangiomul este o tumoare vasculară care, de multe ori, necesită intervenție chirurgicală. Aproximativ 30% din toate hemangiomele sunt vizibile la naștere. Ele apar de 5 ori mai des la femei decât la bărbați, 83% apar în regiunea capului și a gâtului, restul 17% apar pe întreg corpul, pe suprafața externă, dar și pe organele interne. Cea mai mare problemă rămâne a fi, totuși, originea acestei tumori. Dacă am putea înțelege cum se formează un hemangiom, am putea accelera dispariția lui, sau măcar am putea preveni creșterea sa.

Cuvinte cheie: Clasificare, hemangiom congenital, hemangiom, hemangiom infantil, malformație vasculară.

Summary. Vascular tumors in children up to 3 years. Literature review.

Today, many people worldwide suffer from at least one vascular disease, one of these diseases is the hemangioma. A hemangioma is a vascular tumor which, in many cases, requires surgical intervention. Approximately 30% of all hemangiomas are visible at birth. It occurs 5 time more often in females than in males, 83% occur on the head and neck area, the remaining 17% appear throughout to the rest of the body, externally and internally. The biggest problem is the origin of this tumor. Could we understand how a hemangioma forms, we should be able to accelerate its disappearance, or prevent its growth in the first place.

Key words: Classification, congenital hemangioma, hemangioma, infantile hemangioma, vascular malformation.

Резюме. Сосудистые опухоли у детей до 3 лет. Литературный обзор.

Сегодня многие люди во всем мире страдают сосудистым заболеванием, одно из таких заболеваний - гемангиома. Гемангиома - сосудистая опухоль, которая часто требует хирургического вмешательства. Около 30% всех гемангиом видны при рождении. У женщин они возникают в 5 раз чаще, чем у мужчин, 83% возникают в области головы и шеи, остальные 17% возникают на всем теле, на внешней поверхности, а также на внутренних органах. Однако самой большой проблемой остается появление этой опухоли. Если бы мы могли понять, как формируется гемангиома, мы могли бы ускорить ее или, по крайней мере, предотвратить ее рост.

Ключевые слова: классификация, врожденная гемангиома, гемангиома, инфантильная гемангиома, пороки развития сосудов.

Introducere.

Tumorile cele mai frecvente ale copilăriei fac parte din categoria tumorilor de țesuturi moi cu derivație mezenchimală, în contrast cu adultul, la care cele mai multe tumori, benigne sau maligne, au origine epitelială [1]. Există două tipuri de anomalii vasculare: tumorile vasculare și malformațiile vasculare (sau hamartomele) [2, 3]. Tumorile vasculare sunt dificil de clasificat clinic și histologic; cele mai comune tipuri de tumori vasculare sunt hemangiomele infantile [2] (constituie 7% din toate tumorile benigne ale copilului mic). Tipul principal localizat la nivelul pielii este reprezentat de hemangiomele capilare, dar există și alte tipuri de tumori vasculare mai rare (care pot apărea atât la copii, cât și la adulți); uneori diagnosticul diferențial față de malformațiile vasculare este dificil de formulat [3].

Hemangiomele la copii sunt localizate în majoritatea cazurilor pe pielea feței și a scalpului, unde apar ca mase tumorale roșii-albăstrui, neregulate, netede sau ușor elevate. Proliferarea celulelor endoteliale, care intră în componența peretelui vaselor sangvine, conduce la formarea acestor tumori.

Cuvântul *hemangioma*, provine din grecescul „*haema*-” sânge, și din cuvântul „*angeio*-” care înseamnă vas de sânge și terminația „*-oma*” tumoră. Privitor la aspectul histologic, hemangiomele sunt reprezentate de spații vasculare bine formate și pline cu hematii/sânge, spații delimitate de celule endoteliale benigne [2]. Creșterea tumorilor vasculare se produce pe seama proliferării celulelor endoteliale, numită hiperplazie; putem vorbi despre defecte localizate ale morfogenezei vasculare, cauzate probabil de disfuncții la nivelul căilor de reglare a embrioge-

nezei și vasculogenezei. Dar hemangioamele nu au un determinism genetic.

O clasificare simplificată a hemangioamelor este următoarea: *după localizare, după număr și după evoluție* (benigne, regresând spontan, sau cu evoluție îndelungată, sau chiar fără tendință de involuție, rareori chiar cu transformare malignă).

Fiind cele mai comune tumori ale copilăriei, ele ocupă un loc important în patologia respectivă. Arhitectural hemangioamele nu diferă de cele întâlnite la adult. Se pot întâlni ambele forme, cavernoase și capilare. La copil, cele mai multe sunt localizate la nivel cutanat, în mod particular la nivelul feței și scalpului, unde produc o masă plată sau elevată, roșie-albăstruie, neregulată. Hemangioamele pot crește odată cu creșterea copilului, dar cele mai multe involuează spontan înainte sau la pubertate [3]. Spre deosebire de acestea, malformațiile vasculare nu involuează niciodată spontan, persistând de-a lungul întregii vieți.

Hemangioamele cu localizare externă, pot fi identificate încă de la naștere (în cazul prezenței lor), fie de către părinții copilului, fie de către personalul medical specializat, nepunând probleme de diagnostic; uneori poate fi necesară confirmarea histopatologică a acestora [3].

Anomaliile congenitale vasculare reprezintă una din cele mai frecvente tumori în cadrul patologiei chirurgicale a sugarului și copilului mic. Într-o proporție mică se întâlnesc și la vârstnici. Conform datelor statistice contemporane, anomaliile vasculare sunt în continuă creștere afectând în mediu 10% din toți sugarii [1-3]. Ponderele acestor afecțiuni în tumorile pielii și a țesuturilor moi, constituie 45,7% [4, 9]. Patogenia, tratamentul și profilaxia recidivelor malformațiilor vasculare sunt încă subiecte de dispută. Există date concludente, că tratamentul hemangioamelor este nu numai apanajul chirurgical. Atitudinea terapeutică este eclectică, și numeroși autori consideră că un tratament medical (terapia cu laser, diatermocoagulare, sclerozarea etc.), cu o indicație corectă și bine condusă, poate vindeca această afecțiune malformativă vasculară în proporție similară chirurgiei. Studiile geneticii moleculare relevă, că în etiopatogenia afecțiunilor vasculare, factorii ereditari nu predomină, îndeosebi în cazul hemangioamelor [3, 4]. Totodată, pentru malformațiile vasculare din cadrul unor sindroame complexe, a fost confirmat rolul factorilor genetici, astfel că, în transmiterea autosomal dominantă a malformațiilor venoase mucoase și cutanate la 3 generații în familie, a fost determinat locusul genei defecte pe cromozomul 9p, iar pentru anomaliile venoase intracraniene – pe 7q [2, 3]. Apartenența la sexul feminin, etnia caucaziană, alături de factorii extragenetici, pot favoriza apariția și dezvoltarea tu-

morilor vasculare, preponderent a hemangioamelor la copii [5, 9].

Virchow și Wagner în secolul XIX au clasificat leziunile vasculare după criteriile aspectului microscopic în hemangioane, venoame, limfangioame (simple, cavernoase, cirsoide). Histopatologia secolului XII a admis terminologia populară, introducând noțiunea de tipul tumoră *zmeurie, strawberry*.

Mulliken și Glovack (1982), au propus o clasificare pe larg acceptată, care a devenit cea de bază a Societății Internaționale pentru studiul Anomaliilor Vasculare (ISSVA) [3, 4, 6], având la bază drept criterii, corelarea particularităților clinice, modul de evoluție și cinetica celulară: I. Hemangioamele: în faza proliferativă; în faza involutivă II. Malformații vasculare: capilare; venoase; arteriale; limfatice; combinate.

În peste 90 % cazuri, diagnosticul și tipul hemangioamelor și al TV poate fi stabilit în baza datelor anamnestice, examenului clinic [2, 4], excepție pot face numai afecțiunile cu localizare profundă. Copii cu mai multe hemangioame pot fi suspectați ca având și hemangioame viscerale (ficat, plămân etc.). Clinic, hemangioamele pot fi prezente la naștere în forma unei insulițe tisulare modificate, care apare ca o pată maculară eritematoasă sau o teleangiectazie localizată, înconjurată de un halou de paloare, care treptat își dublează dimensiunile mai frecvent în primele 2-3 săptămâni de viață [1, 3, 4, 7, 9]. Aspectul macroscopic depinde de tipul tumorii.

Ternovschii (1959), clasifica hemangioamele în simple sau capilare, cavernoase, mixte și combinate [2, 4, 7]. Hemangiomul simplu are aspectul de tumoră roșie închisă, situată pe tegument, afectând superficial și țesutul adipos având o suprafață netedă și la presiunea digitală devine palid. Hemangiomul cavernos se localizează sub piele, în derm sub aspectul unui nodul, tapetat de tegumente intacte puțin sinilii, iar la compresie se aplatizează și tegumentul devine palid. Hemangioamele combinate includ ambele tipuri de localizare. În 80 % din cazuri hemangiomul afectează tegumentele regiunii cervico-faciale, partea piloasă a capului, membrelor având o localizare preponderent pe tegumente, dar poate afecta și mușchii, organele viscerale (ficat, intestin, spațiul retroperitoneal, plămân, etc.) [2, 3, 7].

Metodele de investigare sunt preponderent cele clinice, deseori fiind completate de ecografie Doppler, rezonanță magnetică, scintigrafie computerizată, tomografie computerizată, angiografie. Până în prezent, tratamentul hemangioamelor și al malformațiilor vasculare reprezintă o problemă multilaterală, ce induce un șir de controverse și rămâne un domeniu vast de cercetare. Resursele contemporane terapeutice repre-

zintă o gamă variată de metode abordate individual de la caz la caz, de la neglijarea tratamentului până la intervenții chirurgicale complicate [3, 14]. Acestea includ terapia medicamentoasă sistemică, tratamentul local hormonal și sclerozant, metode endovasculare, laser, crioterapie și chirurgicale [2, 5, 7, 10, 15]. Reieșind din evoluția acestora, hemangioamele, deși au un caracter benign, deseori evoluează cu invadare agresivă în țesuturile adiacente, producând efecte de masă și dereglări funcționale grave, mai ales în cazul localizării periorbitale, paraauriculare, cervicale, perineale, a organelor cervicale, etc. [1, 4, 5]. În acest caz, conform unor studii [6, 7], speranța în regresia spontană a acestor tumori, are loc numai în 7-8 % cazuri, trăgându-se tratamentul înrăutățește rezultatele acestuia [6, 7, 9].

Până la ora actuală, nu există o tactică unică în managementul hemangioamelor. De regulă, tratamentul este abordat în complex cu un șir de alți factori ca vârsta pacientului, localizarea și multitudinea hemangioamelor, subtipul și faza evoluției [1, 7, 12]. Există controverse referitor la alegerea unei anumite tehnici terapeutice, mai ales în cazul tehnicilor chirurgicale, radioterapeutice și sclerozante [2, 4]. Rezecția chirurgicală a hemangiomului este indicată mai frecvent pentru hemangioamele profunde, cu înlăturarea totală sau subtotală a tumorii, în limita țesuturilor intacte sau când nu pot fi acceptate alte metode de tratament [3, 5]. Intervenția la etape inițiale este binevenită în cazul hemangioamelor majore perioculare, paraauriculare, perineale și este dependentă de dimensiunile tumorii, localizarea, posibilitatea exciziei și reconstrucției țesuturilor adiacente [7, 8].

Radioterapia este indicată în cazul hemangioamelor cu localizare dificil anatomică, profunde cu o suprafață mare, electrocoagularea – în hemangiomele mici, punctiforme, cu hemoragii și localizare superficială [7, 8], scleroterapia cu utilizarea diferitor substanțe sclerozante – în tumorile mici, cu localizare profundă, preponderent în regiunea feței și a nasului, neajunsul ultimei metode fiind durata îndelungată a tratamentului și procedurile dureroase.

O metodă pe larg acceptată și utilizată în tratamentul hemangioamelor este terapia hormonală [8-10]. Aceasta poate fi sistemică sau topică, prin administrare de dexametazonă sau prednizolonă (2-4 mg/kg/zi 21 zile) în dependență de vârsta pacientului. Răspunsul la tratamentul cortizonic [3, 5, 7], este o stopare a procesului, ștergerea culorii, încetinirea creșterii, iar în aproximativ 30 % nu se înregistrează nici o modificare.

Crioterapia prin utilizarea temperaturilor joase este indicată în tumorile mici, cu localizare superficială. În tratamentul hemangioamelor agresive sunt

utile și un șir de metode conservative [5, 7].

Eficiența tratamentului anomalilor vasculare este în dependență de corectitudinea diagnosticului, vârsta copilului, localizare și etapele evoluției tumorului [2, 5-7].

Scopul studiului a fost o analiză complexă multilaterală și comparativă a cazurilor anomalilor vasculare și a metodelor de tratament abordate la copii.

Material și metode. Prezenta lucrare redă rezultatele unui studiu pe un lot de 65 pacienți în vârstă de la 0 la 3 ani cu diagnosticul: tumori vasculare, internați și tratați în IMSP IM și C clinica „Em. Coțaga”, în perioada 01.01.2018-01.01.2021. S-a efectuat o analiză complexă, amplă a metodelor de tratament în dependență de formele clinice, dimensiunile hemangioamelor, evoluție și vârstă.

Din numărul total de cazuri, fetele au constituit – 42 (64,6%), băieții – 23 (35,3%).

Din numărul total de cazuri la naștere hemangioamele au fost prezente în 58% de cazuri, sub aspectul unei formațiuni punctiforme cu creștere în primele 2-3 săptămâni de viață – la 33%, în 9 % din cazuri, tumora a apărut și s-a dezvoltat după o lună de viață.

Pacienții au fost evaluați preoperator în baza indicilor de laborator, ecografiei organelor interne, doplerografiei, tomografiei computerizate, angiografiei pentru profunzimii și extinderii procesului. Managementul terapeutic al anomalilor vasculare a inclus:

1. Preoperator terapie hemostatică, antiinflamatorie;
2. Intervenție chirurgicală, care a inclus excizie totală și subtotală;
3. Electrocoagulare;
4. Terapie combinată;
5. Tratament conservativ;

Schemele de tratament sunt redată în tabelul 1.

Tabelul 1

Tratamentul aplicat	Numărul de cazuri
Excizia totală a hemangiomului	23
Administrare de agent farmacologic (Chimioterapie intratumorală)	9
Tratament conservativ (Anaprilin)	23

Managementul postoperator a urmărit profilaxia infecției secundare prin terapie antibacteriană, aplicații locale cu gel Lioton, hemostatice, cuparea sindromului algic postoperator, terapie simptomatică, pansamente cu Betadină. Postoperator complicații nu au fost înregistrate. Rezultatele morfopatologice au constatat hemangiom capilar în, hemangiom cavernos și mixt.

Tratamentul conservativ s-a efectuat cu tab. **Anaprilin comp. 10 mg.**

Particularități farmacologice.

Beta-blocant neselectiv. Intră în competiție cu agenții stimulanți ai beta-receptorilor. Are efect inotrop- și cronotrop-negativ, antihipertensiv. Efectul antihipertensiv se explică prin:

- a) scăderea debitului cardiac;
- b) inhibiția eliminării reninei din rinichi;
- c) diminuarea tonusului simpatic.

Acțiunea antianginală se datorește micșorării necesarului miocardului în oxigen grație reducerii lucrului inimii (micșorarea frecvenței cardiace, puterii contractiei miocardului și scăderii tensiunii arteriale). Efectul antiaritmie este rezultatul reducerii influenței simpatică asupra miocardului și reducerii conductilității A-V în tahicardiile supraventriculare și cele produse de catecolamine. Propranololul are și acțiune antimigrenoasă cu mecanism încă nedefinit.

Indicații.

Hipertensiunea arterială, tahiaritmiile cardiace, angina pectorală, prevenirea reinfarctului de miocard. Adjuvant în cardiomiopatia hipertrofică, hipertiroidismul. Migrena.

Utilizare terapeutică.

În angina pectorală, aritmii, hipertiroidism câte 10-30 mg de 3-4 ori pe zi. În hipertensiunea arterială câte 40 mg de 2 ori pe zi, în unele cazuri și mai mult. Este posibilă și o singură priză pe zi.

Contraindicații.

Insuficiența cardiacă, socul cardiogen, blocul A-V de gradul II sau III, bradicardia sinuzală, hipotensiunea arterială (sistolică sub 100 mmHg), astmul bronhic, emfizemul pulmonar sau bronșita nealergică, diabetul zaharat, miastenia gravă, psoriazisul, insuficiența renală, hipersensibilitatea la preparat.

Concluzii.

Liniile directoare terapeutice, gestionarea și urmărirea hemangioamelor și malformațiilor vasculare diferă. O bună clasificare este importantă pentru catalogarea informațiilor, înregistrarea datelor, comunicarea corectă, ghidarea planurilor de tratament, obținerea informațiilor prognostice și ar trebui să fie ușor de înțeles și aplicat de către medici. Este de datoria noastră să fim consecvenți în terminologia și clasificarea leziunilor vasculare în toate scrierile și prezentările noastre științifice, pentru a comunica eficient, a înțelege fiziopatologia ei, a promova cercetarea și a dezvolta noi terapii. Termenii care trebuie evitați atunci când se descriu aceste leziuni includ angiom, semne de naștere, hemangiom capilar, hemangiom cavernos, hemangiom juvenil și utilizarea neadecvată a termenilor de hemangiom și malformație vasculară.

Bibliografie.

1. Hart Isaacs, Jr. *Tumors of the Fetus and Infant. An Atlas*. Springer-Verlag New York Inc., 2002. Chapter 3-Soft tissue tumors. pp. 37-109.
2. Kumar Vinay: *Robbins and Coltran pathologic basis of disease 7th*. pp. 545-547 Philadelphia: Saunders Elsevier, 2005.
3. Mulliken JB, Glowacki J. *Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics*. *Plast Reconstr Surg* 1982;69(3):412-22.
4. Haggstrom AN, Drolet BA, Baselga E, et al. *Prospective study of infantile hemangiomas: clinical characteristics predicting complications and treatment*. *Pediatrics* 2006;118(3):882-7.
5. Sheilagh M. Maguiness, MD and Ilona J. Frieden, MD. *Current Management of Infantile hemangiomas*. Elsevier Inc., Seminars in cutaneous medicine and surgery. 2010.
6. Hunzeker C, Geronemus R. *Treatment of Superficial Infantile Hemangiomas of the Eyelid Using the 595-nm Pulsed Dye Laser*. *Dermatol Surg* 2010;36(5):590-7.
7. Hogeling M, Adams S, Wargon O. *A randomized controlled trial of propranolol for infantile hemangiomas*. *Pediatrics* 2011;128(2):e259-66.
8. Guo S, Ni N. *Topical treatment for capillary hemangioma of the eyelid using beta-blocker solution*. *Arch Ophthalmol* 2010;128(2):255-6.
9. Pope E, Chakkittakandiyil A. *Topical timolol gel for infantile hemangiomas: a pilot study*. *Arch Dermatol* 2010;146(5):564-5.
10. Morelli JG. *Vascular Disorders*. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 19th ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier; 2011,642.
11. Wilson MW, Hoehn ME, Haik BG, Rieman M, Reiss U. *Low-dose cyclophosphamid and interferon Alfa 2a for the treatment of capillary hemangioma of the orbit*. *Ophthalmology* 2007;114(5):1007-11.
12. Minirth F, Meier P. *The Complete Life Encyclopedia of Minirth Meier New Life Family Resource*. Thomas Nelson Publishers, 1995. pp 82,105,106,197, 243,494.
13. Scripcaru G, Ciucă A, Astărăstoae V. *Bioetica, științele vieții și drepturile omului*. Polirom, 2002.
14. Angelescu N., *Tratat de patologie chirurgicală*, Editura Medicală, București, 2001
15. Grigorescu M., *Tratat de hepatologie*, Editura Medicală Națională, București, 2004
16. Popescu I., *Chirurgia ficatului*, vol. I, Editura Universitară "Carol Davila", București, 2004
17. Popescu I., Bertan M., *Manual de chirurgie*, vol. I, Editura Universitară "Carol Davila", București, 2007
18. Tehnici de chirurgie vasculară, Editura Medicală București, 2002

Lucrarea a fost realizată în cadrul proiectului:

Programul de stat: „Chirurgia modernă personalizată în diagnosticul și tratamentul complex al tumorilor la copii”, cifrul: 20.80009.8007.06. Director proiect: dr. hab. șt. med., Acad. Țibîrnă Gheorghe.