

© Коллектив авторов, 2012

М.Ю. Тимофеева<sup>1</sup>, Э.А. Репина<sup>2</sup>, Н.П. Котлукова<sup>1,3</sup>, В.В. Рогинский<sup>2</sup>,  
О.Н. Архангельская<sup>4</sup>, Л.А. Скурегина<sup>1</sup>

## PHACE-СИНДРОМ: СОВРЕМЕННЫЕ ВОЗМОЖНОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

<sup>1</sup>ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, <sup>2</sup>ФГУ ЦНИИС и ЧЛХ Росмедтехнологий,  
<sup>3</sup>Перинатальный кардиологический центр ГКБ № 67, <sup>4</sup>НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, Москва

Сосудистые гиперплазии (инфантильные гемангиомы – ИГ) часто сочетаются с другими врожденными аномалиями. Выделяют PHACE-синдром, включающий следующие пороки развития: сегментарные ИГ лица и шеи, врожденные пороки сердца (в первую очередь, коарктация аорты), экстра- и интракраниальные аномалии артерий, аномалии задней черепной ямки, патология глаз и стерносклизис. В статье представлены клинические особенности и критерии диагностики данного синдрома. Приведены собственные данные о наблюдении детей с PHACE-синдромом на конкретных клинических примерах. Продемонстрирован эффект от лечения сосудистых гиперплазий на фоне применения пропранолола.

**Ключевые слова:** PHACE-синдром, сосудистая гиперплазия, врожденные пороки сердца, аномалии задней черепной ямки, аномалии артерий, патология глаз, стерносклизис, пропранолол.

Vascular hyperplasia or infantile hemangioma are often associated with other congenital malformations. PHACE-syndrome is described, including such malformations as segmental hemangioma of face and neck, congenital heart diseases (aorta coarctation, first of all), extra and intracranial arterial malformations, anomalies of posterior cranial fossa, eye pathology and sternoschizis. Authors present proper data about follow up of children with PHACE-syndrome and demonstrates clinical cases. Efficacy of vascular hyperplasia treatment including Propranolol is demonstrated.

**Key words:** PHACE-syndrome, vascular hyperplasia, congenital heart diseases, anomalies of posterior cranial fossa, arterial malformations, eye pathology, sternoschizis, Propranolol.

Сосудистые гиперплазии или инфантильные гемангиомы (ИГ) в большинстве случаев редко ассоциированы с врожденными аномалиями.

В то же время обширные сегментарные поверхностные сосудистые гиперплазии заслуживают более пристального внимания, поскольку часто сцеплены с целым рядом других врожденных пороков развития. В 1996 г. I.J. Frieden et al. выделили особый синдром для описания нейродермальных расстройств у детей с «инфантильными гемангиомами», в который, кроме сосудистой гиперплазии, входят аномалии задней черепной ямки, экстра- и интракраниальные аномалии

артерий, коарктация аорты и другая врожденная сердечная патология, патология глаз, стерносклизис (расщелина грудины). PHACE (S) – это акроним, который получил название по первым буквам английского написания симптомов, входящих в синдром [1] (табл. 1). До 1996 г. случаи этого синдрома описывались с использованием других дефиниций: синдром СНВС (комплекс «кожная гемангиома и сосудистые нарушения»), окуло-церебрально-акральная патология, синдром ЗС (гипоплазия мозжечка, кавернозная гемангиома и коарктация аорты) и др. PHACE-синдром чаще возникает у лиц женского пола (9:1).

### Контактная информация:

Котлукова Наталья Павловна – д.м.н., проф. каф. госпитальной педиатрии № 1 ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России  
Адрес: 117997 г. Москва, ул. Островитянова, 1  
Тел.: (499) 199-65-71, E-mail: natali13@yandex.ru  
Статья поступила 16.07.12, принята к печати 26.09.12.