

Znamiona naczyniowe płaskie

Port-wine stains

Aleksandra Iljin, Ireneusz Siewiera, Julia Kruk-Jeromin

Klinika Chirurgii Plastycznej, Rekonstrukcyjnej i Estetycznej Uniwersytetu Medycznego w Łodzi,
kierownik Kliniki: prof. dr hab. n. med. Julia Kruk-Jeromin

Post Dermatol Alergol 2010; XXVII, 6: 460–466

Streszczenie

Wprowadzenie: Znamiona naczyniowe płaskie to najczęściej spotykane malformacje naczyniowe zlokalizowane głównie na skórze głowy i szyi, które w odróżnieniu od naczyniaków nie wykazują tendencji do samoistnej regresji. Stanowią problem estetyczny i terapeutyczny. Obecnie leczeniem z wyboru jest laseroterapia oraz w szczególnych przypadkach leczenie chirurgiczne. Przyczyną powstania znamion naczyniowych są zaburzenia morfogenezy tkanki naczyniowej, prawdopodobnie na skutek działania czynników zewnętrznych i genetycznych.

Cel: Analiza znamion naczyniowych płaskich u leczonych pacjentów w aspekcie patomorfologii, współistnienia w zespołach wrodzonych i oceny leczenia chirurgicznego.

Materiał i metody: W grupie badanej było 187 osób w wieku od 6 mies. do 70 lat ze znamionami naczyniowymi płaskimi leczonych w Klinice Chirurgii Plastycznej, Rekonstrukcyjnej i Estetycznej Uniwersytetu Medycznego w Łodzi w latach 1990–2009. Ocenie poddano lokalizację i morfologię zmian, współistnienie innych wad wrodzonych, a także patogenezę znamion.

Wyniki: W badanej grupie znamiona obserwowano dwukrotnie częściej u kobiet. Zajmowały jednostronnie twarz i szyję w 70%, głównie w zakresie dermatomu V2. U 2 osób obserwowano zespół Klippel-Trénaunaya, u jednej – Sturge'a-Webera. Leczenie chirurgiczne obejmowało wycięcie zmian z plastyką miejscową lub użyciem przeszczepów skóry. Wyniki leczenia operacyjnego w badanej grupie były dobre.

Wnioski: Częstsze występowanie znamion naczyniowych płaskich obserwowano u kobiet. Najczęstszą lokalizacją znamion była twarz i szyja w obszarze unerwionym przez gałąź szczękową nerwu trójdzielnego. Nie udało się określić czynnika patogenetycznego. Wybór chirurgicznej metody likwidacji znamion naczyniowych zależy od ich lokalizacji, wielkości, barwy i zniekształcenia najbliższej okolicy. Zwykle stosuje się płaty z sąsiedztwa lub wolne przeszczepy skóry. Przy małych ubytkach najlepsze wyniki estetyczne zapewnia zastosowanie wolnych przeszczepów skóry pełnej grubości z tylnej powierzchni małżowin i okolicy zamalżowinowej. Mniej inwazyjna laseroterapia nie jest całkowicie skuteczna. Jej efektywność zależy od lokalizacji i morfologii znamienia. Wymaga ona cyklicznych naświetlań i nie jest w pełni refundowana przez NFZ.

Słowa kluczowe: znamiona naczyniowe płaskie, leczenie chirurgiczne.

Abstract

Introduction: Port-wine stains are the most common vascular malformations, occurring mostly on the head and neck, which in comparison with vascular tumours do not involute spontaneously. They cause aesthetic and therapeutic problems. Treatments of choice are laser therapy and in special cases surgery. The cause of port-wine stains' formation is disturbances of morphogenesis, probably as a consequence of external and genetic factors. Aim: To analyse cases with these lesions considering pathomorphology, coexistence of congenital syndromes and assessment of surgical treatment.

Material and methods: The study group consisted of 187 patients with port-wine stains aged 0.5-70 years treated in the Department of Plastic Surgery, Medical University of Lodz in the years 1990-2009. We assessed location and morphology of the lesions, coexistence of other congenital anomalies and pathogenesis.

Adres do korespondencji: dr n. med. Aleksandra Iljin, Klinika Chirurgii Plastycznej, Rekonstrukcyjnej i Estetycznej Uniwersytetu Medycznego w Łodzi, ul. Kopcińskiego 22, 90-153 Łódź, tel.: +48 42 677 67 42, faks: +48 42 677 67 49, e-mail: oiljin@poczta.onet.pl

Results: In our group women were affected twice as often as boys. Port-wine stains in 70% were situated unilaterally on the face and neck, particularly in dermatome V2. We found Klippel-Trenaunay syndrome in two patients and Sturge-Weber syndrome in one case. Surgical management included excision of the lesions together with local plasty or skin grafts. Postoperative results in the studied group were satisfied.

Conclusions: More frequent occurrence of port-wine stains in women was observed. Most often distribution of the lesion was the face and neck in the area supplied by the maxillary branch of the trigeminal nerve. It was not possible to establish the aetiopathogenesis. The choice of surgical technique to liquidate port-wine stains depends on location, size and deformity surrounding area. Usually local flaps or skin grafts are used. In small defects the best aesthetic results have been obtained when we used full-thickness skin grafts from the posterior conchal surface and from the post-auricular area. Less invasive laser therapy is not 100% effective. Efficiency of this method depends on location, and morphology of the lesion necessitating repeated exposures, which is not completely covered by the NHS.

Key words: port-wine stains, surgical treatment.

Wprowadzenie

Znamiona naczyniowe płaskie lub znamiona typu *port-wine stain* (winnej plamy) należą do malformacji naczyniowych i stanowią 8% wrodzonych zaburzeń naczyń krwionośnych. Występują u 0,3–2,1% noworodków, równie często u obojga płci [1–3]. Cechuje je różnorodność postaci (plamy, zmiany przerostowe) i barwy (róż, czerwien i fiolel). W miarę upływu czasu znamiona mogą się zmienić w formy ciemniejsze i przerastać guzkowato, jednak nigdy nie zanikają samoistnie. Mogą zajmować nawet powyżej 50% powierzchni ciała [4, 5]. Zwykle są jednostronne i zlokalizowane na twarzy oraz szyi (80%), najczęściej w zakresie unerwienia gałęzi szczękowej nerwu trójdzielnego (dermatom V2), co predysponuje do przerostu tkanek głównie w obrębie wargi dolnej [6, 7]. W okresie noworodkowym plamki łososiowe z uwagi na różowe zabarwienie bywają mylnie klasyfikowane jako znamiona naczyniowe [4].

Znamiona naczyniowe płaskie stanowią głównie problem natury estetycznej. Wchodzą także w skład zespołów chorobowych. Obecne w obszarze unerwienia nerwu trójdzielnego, czasami współistnieją ze zmianami w splocie podjączynówkowym, oponie twardej i w naczyniach mózgowych, co objawia się padaczką i/lub jaskrą. Na twarzy do znamion dotacza się przerost tkanek miękkich i kości centralnej części czaszki twarzowej (zespół Sturge'a-Webera) [8]. Znamię naczyniowe boczne na kończynie dolnej może towarzyszyć żyłakom, przetokom tętniczko-żylnym, zwężeniu żyły biodrowej i zmianom przerostowym kości zajętej kończyny, stanowiąc zaburzenia o typie malformacji naczyniowych (zespół Klippel-Trénaunaya) [5].

Przyczyna powstania znamion naczyniowych płaskich nie jest do końca wyjaśniona, podkreśla się wpływ zaburzeń powstawania składnika naczyniowego ok. 8. tyg. ciąży. Inne hipotezy tłumaczą etiopatogenezę zmian nieprawidłowym poszerzeniem i/lub wzrostem liczby naczyń skórnych, anomaliami elementów podporowych skóry, zaburzeniami regulacji nerwowej przepływu krwi lub brakiem unerwienia autonomicznego i czuciowego żył zawłośniczkowych w splocie brodawkowym skóry [9–12]. Znamiona typu *port-wine stain* mogą również być następ-

stwem urazu lub zaburzenia równowagi hormonalnej [13]. Określono też *locus* genu RASA1 na chromosomie 5q14-21, którego mutacje mogą odpowiadać za dziedziczne podłoże tych zmian [14].

Cel

Celem pracy jest analiza znamion naczyniowych płaskich u leczonych chorych w aspekcie patomorfologii, współistnienia w zespołach wrodzonych i oceny leczenia chirurgicznego.

Materiał i metody

W Klinice Chirurgii Plastycznej, Rekonstrukcyjnej i Estetycznej Uniwersytetu Medycznego w Łodzi w okresie 20 lat (1990–2009) u 187 pacjentów (128 kobiet, 59 mężczyzn) w wieku od 6 mies. do 70 lat potwierdzono obecność jedno- (178) lub obustronnych (9) znamion naczyniowych płaskich. Wśród chorych z pojedynczymi zmianami o jednostronnej lokalizacji u 128 osób występowały one na głowie i szyi (tab. 1). Kończyny górne były zajęte u 11 chorych, dolne u 21, pośladki u 4, a w jednym przypadku zewnętrzne narządy płciowe. U 13 osób (kobiet) zmiany były mnogie – obejmowały minimum 2 okolice ciała (tab. 2., ryc. 1.). Obustronne zmiany stwierdzono u 9 chorych (tab. 3., ryc. 2.). Znamiona w obszarze unerwionym przez gałąź szczękową nerwu trójdzielnego wystąpiły u 94 pacjentów, u 15 z nich obserwowano przerost tkanek miękkich w obrębie warg – dolnej ($n = 14$) lub górnej ($n = 1$) (ryc. 3.).

Znamiona miały różne barwy: różową ($n = 33$), jasnoczerwoną ($n = 57$), ciemnoczerwoną ($n = 70$) i fioletowosiną ($n = 27$). Małe zmiany, nieprzekraczające powierzchni 5 cm^2 , obserwowano u 69 osób, od $5\text{--}10 \text{ cm}^2$ u 66, a powyżej 10 cm^2 u 52 pacjentów. Zespół Klippel-Trénaunaya rozpoznano u dwóch osób, a zespół Sturge'a-Webera w jednym przypadku (ryc. 4.).

U wszystkich chorych wykluczono narażenie na działanie czynników zewnętrznych w życiu płodowym oraz dziedziczne podłoże znamion naczyniowych. Wykluczono także ewentualne urazy oraz zaburzenia hormonalne.

Tab. 1. Zestawienie danych o lokalizacji jednostronnych naczynek na głowie i szyi u 128 badanych osób

Zajęta okolica ciała	Płeć żeńska, <i>n</i>		Płeć męska, <i>n</i>	
	prawa strona	lewa strona	prawa strona	lewa strona
V1	1	4	4	
V2	28	20	11	10
V3	5	7		2
V1V2	3	2	3	2
V2V3		1	1	2
V1V2V3	3			2
V3C1C2	2	2		
V1V3C1C2		1		1
V2V3C1C2	1	1		
C1C2	3	2		1
gładzizna		1		1
małżowina uszna		1		
razem	46	42	19	21

Tab. 2. Zestawienie danych o lokalizacji jednostronnych znamion naczynek mnogich stwierdzonych u 13 osób

Zajęta okolica ciała	Płeć żeńska, <i>n</i>	
	prawa strona	lewa strona
kończyna górna, plecy	1	1
kończyna górna, klatka piersiowa, plecy	1	1
okolica łędźwiowa		1
okolica łędźwiowa, kończyna dolna lewa		1
brzuch, okolica łędźwiowa lewa	1	
tułów, kończyny górna i dolna prawa	1	
kończyna dolna prawa, plecy, pośladki		1
plecy, kończyna górna prawa	1	
pośladki, plecy, brzuch, kończyna górna prawa	1	
brzuch, kończyna dolna prawa	1	
twarz, gładzizna, potylicy	1	

Wszyscy pacjenci byli zarejestrowani w poradni wad rozwojowych, mieli wykonaną dokumentację fotograficzną i byli poinstruowani o konieczności odpowiedniej pielęgnacji skóry objętej znamieniem.

Wyniki

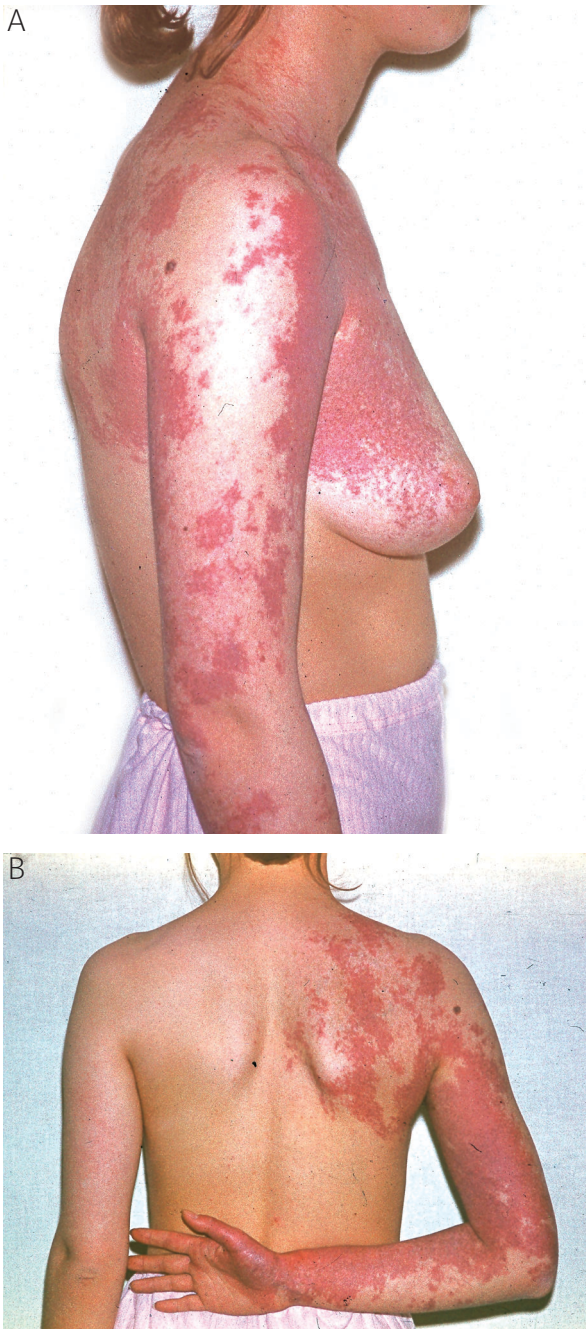
Spośród 187 pacjentów większość nie zdecydowała się na leczenie chirurgiczne. Około 30% chorych poddało się laseroterapii (w Centrum Diagnostyki i Terapii Laserowej w Łodzi lub w Klinice Dermatologii). Część zrezygnowała z jakiegokolwiek leczenia. W Klinice operowano 24 chorych. Ośmiu z nich wcześniej poddało się laseroterapii, którą ocenili jako nieskuteczną.

Znamiona wycięto, a powstałe ubytki pokryto wolnymi przeszczepami skóry ($n = 8$) lub płacami z sąsiedztwa ($n = 8$) (ryc. 5.). U 4 pacjentów zastosowano obie te metody w kilku etapach. Przebieg pooperacyjny był prawidłowy. Odległe wyniki oceniono jako dobre – pozostały blizny pooperacyjne, ale były one mniej rażące niż kolorowe plamy znamion naczynek mnogich.

Omówienie

Znamiona naczynek płaskie są najczęstszymi malformacjami naczynek mnogich i różnią się od guzów naczynek mnogich przede wszystkim niską aktywnością mitotyczną komórek śródbłonna i dysplastycznością naczynek [15].

Uzyskane w omawianym badaniu wyniki dotyczące częstości jednostronnej dermatomowej lokalizacji znamion na twarzy i szyi (70%) są nieznacznie niższe w odniesieniu do danych w piśmiennictwie (80%) [16]. Pozostałe dane są zgodne ze spostrzeżeniami innych autorów [6, 7, 17]. Znamiona naczynek mnogich obserwowano dwukrotnie częściej u kobiet, a zmiany mnogie jednostronne jedynie wśród kobiet. Najczęściej zajęty w obrębie twarzy był der-



Ryc. 1. Mnogie znamiona naczyniowe płaskie kończyny górnej, klatki piersiowej i pleców (A, B)

matom V2 (50,3%), także częściej u kobiet (63%). Należy wziąć pod uwagę, że kobiety mogły częściej zgłaszać się na leczenie ze względów estetycznych. Potwierdzono opisywane predyspozycje do przerostu tkanek miękkich u 15,9% osób z naczyniakami o tej lokalizacji ($n = 15$). Znamiona obustronne natomiast dwukrotnie częściej obserwowano u mężczyzn.

Według Kostera zniekształcenie wywołane przez naczyniak zależy głównie od jego wielkości i barwy [18].

Tab. 3. Zestawienie danych o lokalizacji obustronnych znamion naczyniowych stwierdzonych u 9 chorych

Płeć	Lokalizacja znamion	
	prawa strona	lewa strona
żeńską	V1V2	V1V2
żeńską	V3C1C2	V3
żeńską	V3C1C2	V3
męską	V3C1C2	V2
męską	V3C1C2	V3
męską	V3	V2C1C2
męską	C1C2	V3
męską	V3	kończyna górna i dolna
męską	V1V2V3, plecy, klatka piersiowa, kończyna dolna	kończyna górna i dolna

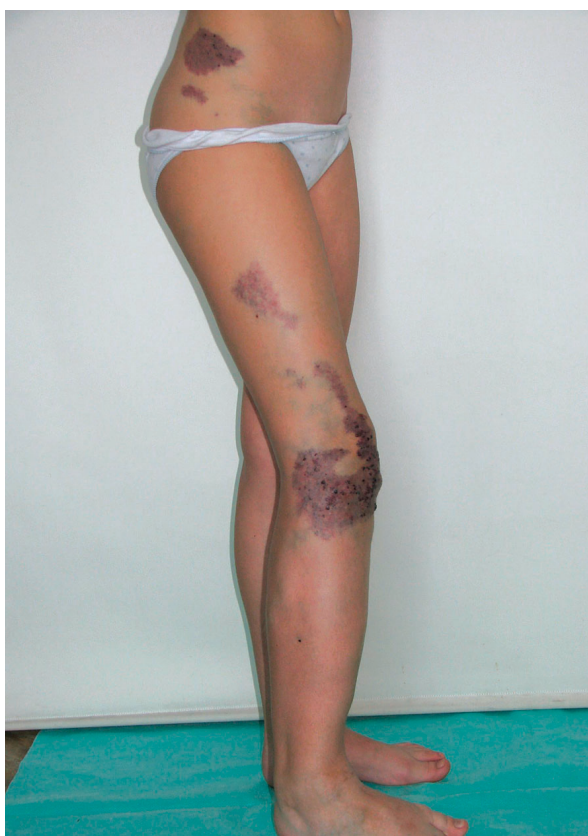


Ryc. 2. Chora z obustronnymi znamionami naczyniowymi płaskimi w obrębie dermatomów V1V2

U naszych pacjentów 36,89% zmian nie przekraczało powierzchni 5 cm², a 48,12% naczyniaków miało odcień różowy lub jasnoczerwony. Biorąc pod uwagę te dwa czynniki – chorzy mieli szansę uzyskania lepszych wyników leczenia.



Ryc. 3. Jednostronne znamię naczyniowe płaskie twarzy z przerostem: wargi dolnej (A), wargi górnej (B)



Ryc. 4. Znamię naczyniowe płaskie z towarzyszącymi anomaliami naczyniowymi i przerostem kończyny dolnej w przebiegu zespołu Klippela-Trénaunaya

Leczenie znamion naczyniowych płaskich pomimo różnorodnych możliwości terapeutycznych jest nadal trudne i problematyczne. Takie metody, jak wymrażanie, dermabrazja, naświetlanie promieniami rentgenowskimi, wiążą się z nieprzewidywalnym efektem i narażają chorych na powikłania. Wycięcie niewielkiego znamienia i pokrycie ubytku przeszczepem czy płatem z najbliższej okolicy wpływa na korzystny wynik estetyczny, jednak leczenie dużych zmian, wymagające rozległych zabiegów (czasami z pozostawieniem fragmentu patologicznej tkanki) i zastosowania przeszczepów z odległych okolic nie zapewnia satysfakcjonującego wyglądu [19–21]. Użycie przeszczepów skóry niepełnej grubości, które ulegają obkurczeniu wtórnemu, na twarzy stwarza ryzyko wystąpienia jej maskowatego wyglądu. Ubytki po wycięciu znamion o tej lokalizacji można pokryć przeszczepami skóry zza małżowin usznych, która jest najbardziej zbliżona barwą i konsystencją do skóry miejsca biorczego. U chorych z badanej grupy zastosowano płyty lub przeszczepy z najbliższej okolicy, uzyskując korzystny wynik estetyczny.

Użycie wysokoselektywnych laserów – barwnikowego 575 nm i 585 nm, czy KTP 532 nm – umożliwia bezpieczne i efektywne leczenie znamion. U 30–49% osób potwierdzono 75–90-procentowe rozjaśnienia zmian, aczkolwiek najlepsze wyniki leczenia uzyskuje się na twarzy i szyi. Osiemdziesiąt procent znamion na kończynach nie poddaje się naświetlaniu. Zastosowanie lasera nie jest związane z ryzykiem bliznowacenia czy trwałych przebarwień. Nieinwazyjność tej metody ma szczególne znaczenie u chorych poddawanych wieloetapowemu leczeniu.



Ryc. 5. Pacjenci przed leczeniem (A, C) oraz po wycięciu znamienia naczyniowego płaskiego szyi i zamknięciu ubytku płatami z sąsiedztwa (B), po wycięciu znamienia naczyniowego płaskiego twarzy i pokryciu ran wolnymi przeszczepami skóry pełnej i niepełnej grubości (D)

niu chirurgicznemu. Odnotowywano dużą skuteczność laseroterapii w leczeniu znamion u niemowląt z zespołem Sturge'a-Webera. W późniejszym okresie wykonywano także operacje chirurgiczne przerośniętych dziąseł, warg i innych części twarzy [16, 22–25].

Wnioski

1. Częstsze występowanie znamion naczyniowych płaskich obserwowano u kobiet.
2. Najczęstszą lokalizacją znamion była twarz i szyja w obszarze unerwionym przez gałąź szczękową nerwu trójdzielnego.
3. Nie udało się określić czynnika patogenetycznego.
4. Wybór chirurgicznej metody likwidacji znamion naczyniowych zależy od ich lokalizacji, wielkości, barwy i zniekształcenia najbliższej okolicy. Zwykle stosowane są płaty z sąsiedztwa lub wolne przeszczepy skóry. Przy małych ubytkach najlepsze wyniki estetyczne zapewnia zastosowanie wolnych przeszczepów skóry pełnej grubości z tylnej powierzchni małżowin i okolicy zamążwinowej.
5. Mniej inwazyjna laseroterapia nie jest całkowicie skuteczna. Jej efektywność zależy od lokalizacji i morfologii znamienia. Wymaga ona cyklicznych naświetlań i nie jest w pełni refundowana przez NFZ.

Piśmiennictwo

1. Kruk-Jeromin J. Wskazania do chirurgicznego leczenia naczynek krwionośnych powłok. In: Chirurgia plastyczna w Polsce u progu XXI wieku. J Kruk-Jeromin (ed.). Akademia Medyczna w Łodzi, Łódź 2002; 102-7.
2. Jacobs AH, Walton RG. The incidence of birthmarks in the neonate. *Pediatrics* 1976; 58: 218-22.
3. Hidano A, Purwoko R, Jitsukawa K. Statistical survey of skin changes in Japanese neonates. *Pediatr Dermatol* 1986; 3: 140-4.
4. Wyrzykowski D, Bukowski M, Jaśkiewicz J. Guzy naczyniowe i wrodzone malformacje naczyniowe. *Cancer Surg* 2005; 1: 1-25.
5. Esterly NB. Zmiany naczyniowe. In: Podręcznik Pediatrii Nelsona. M Sieniawska (ed.). PWN, Warszawa 1996: 1848-9.
6. Pratt AG. Birthmarks in infants. *Arch Dermatol* 1953; 67: 302-5.
7. Tallman B, Tan OT, Morelli JG. Location of port-wine stains and the likelihood of ophthalmic and/or central nervous system complications. *Pediatrics* 1991; 87: 323-7.
8. Leaute-Labreze C, Boralevi F, Pedespan JM, et al. Pulsed dye laser for Sturge-Weber syndrome. *Arch Dis Child* 2002; 87: 434-5.
9. Niechajew IA, Clodius L. Histology of port-wine stain. *Eur J Plast Surg* 1990; 13: 79-85.
10. Finley JL, Clark RAF, Colovin RB, et al. Immunofluorescent staining with antibodies to factor VIII, fibronectin, and collagenous basement membrane protein in normal human skin and port wine stains. *Arch Dermatol* 1982; 118: 971-5.
11. Rosen S, Smoller BR. Pathogenesis of port wine stains. A new hypothesis. *Med Hypotheses* 1987; 22: 365-8.
12. Smoller BR, Rosen S. Port-wine stains. A disease of altered neural modulation of blood vessels? *Arch Dermatol* 1986; 122: 177-9.
13. Piaserico S, Belloni Fortina A. Posttraumatic port-wine stain in a 4-year-old girl: Fegeler syndrome. *Pediatr Dermatol* 2004; 21: 131-3.
14. Eerola I, Boon M, Mulliken JB, et al. Capillary malformation – arteriovenous malformation, a new clinical and genetic disorder caused by RASA1 mutations. *Am J Hum Genet* 2003; 73: 1240-9.
15. Szpringer E. Leczenie malformacji naczyniowych o powolnym przepływie (*slow-flow*) barwnikowym laserem pulsacyjnym. *Dermatologia Estetyczna* 2009; 11: 486-91.
16. Łątkowski IT, Wysocki MS, Siewiera IP. Własne doświadczenia w leczeniu pacjentów z malformacjami naczyniowymi typu *port-wine stain* przy użyciu lasera KTP 532 nm. *Wiadomości Lekarskie* 2005; LVIII: 391-6.
17. Pickering JW, Walker EP, Butler PH. The facial distribution of port wine stains on patients presenting for laser treatment. *Ann Plast Surg* 1991; 27: 550-2.
18. Koster PH, Bossuyt PM, van der Horst CM, et al. Characterization of port wine stain disfigurement. *Plast Reconstr Surg* 1998; 102: 1210-8.
19. Hidano A, Ogihara Y. Cryotherapy with solid carbon dioxide in the treatment of nevus flammeus. *J Dermatol Surg Oncol* 1977; 3: 213-6.
20. McElfresh AE, Robbins RR. Radiation therapy of hemangiomas. *J Pediatr* 1961; 59: 311-2.
21. Clodius L. Excision and grafting of extensive facial haemangiomas. *Br J Plast Surg* 1977; 30: 185-96.
22. Chowdhury MMU, Harris S, Lanigan SW. Potassium titanyl phosphate laser treatment of resistant port-wine stains. *Br J Dermatol* 2001; 144: 814-7.
23. Katugampola GA, Lanigan SW. Five years experience of treating port wine stains with the flaslamp-pumped pulsed dye laser. *Br J Dermatol* 1997; 137: 750-4.
24. Alster TS, Wilson F. Treatment of port-wine stains with the flashlamp-pumped pulsed dye laser: extended clinical experience in children and adults. *Ann Plast Surg* 1994; 32: 478-84.
25. Reyes BA, Geronemus R. Treatment of port-wine stains during childhood with the flashlamp-pumped pulsed dye laser. *J Am Acad Dermatol* 1990; 23: 1142-8.