

Общая таблица

СОСУДИСТЫЕ АНОМАЛИИ				
СОСУДИСТЫЕ ОПУХОЛИ	СОСУДИСТЫЕ МАЛЬФОРМАЦИИ			
Доброкачественные Пограничные или умеренно агрессивные Злокачественные	Простые	Комбинированные [°]	По наименованию крупных сосудов	Ассоциированные с другими аномалиями
	Капиллярная мальформация Венозная мальформация Лимфатическая мальформация Артериовенозная мальформация* Артериовенозная фистула*	КВМ, КЛМ, ЛВМ, КЛВМ, КАВМ*, КЛАВМ*, другие	Подробнее	Смотри лист

[°] - определяется как две и более мальформации в одном образовании

^{*} - образования с высокой скоростью кровотока

Перечень причинных генов и связанных сосудистых аномалий смотри в [Приложении 2](#)

Природа или точная классификация опухолей или мальформаций некоторых образований до сих пор неясны.

Эти поражения фигурируют в [отдельном предварительном списке](#).

Доброкачественные сосудистые опухоли 1	
Младенческая гемангиома	подробнее
Врожденная гемангиома	
Быстро инволюционирующая врожденная гемангиома (RICH)*	GNAQ/GNA11
Не инволюционирующая врожденная гемангиома (NICH)	
Частично инволюционирующая врожденная гемангиома (PICH)	
Пучковая ангиома*°	GNA14
Веретеночлеточная гемангиома	IDH1/IDH2
Эпителиоидная гемангиома	FOS
Пиогенная гранулема (дольчатая капиллярная гемангиома)	BRAF/RAS/GNA14
Другие	подробнее

* - некоторые образования могут быть ассоциированы с тромбоцитопенией или коагулопатией потребления [подробнее](#)

° - многие эксперты считают, что пучковая ангиома и капошиформная гемэндотелиома являются частью спектра одного заболевания, а не отдельной нозологией

N.B. Реактивно пролиферирующие сосудистые образования перечислены в разделе доброкачественных сосудистых опухолей

Доброкачественные сосудистые опухоли 2

Другие

Шпоровидная гемангиома

Микровенулярная гемангиома

Анастомозирующая гемангиома

Гломерулоидная гемангиома

Сосочковая гемангиома

Внутрисосудистая сосочковая эндотелиальная гиперплазия

Кожный эпителиоидный ангиоматозный узелок

Приобретенная эластозная гемангиома

Литторально клеточная гемангиома селезенки

Родственные образования

Эккриновая ангиоматозная гамартома

Реактивный ангиоэндотелиоматоз

Бациллярный ангиоматоз

Н.В. Опухолевая природа некоторых из этих образований не определена

Реактивно пролиферирующие сосудистые образования перечислены в разделе доброкачественных сосудистых опухолей

Пограничные или умеренно агрессивные сосудистые опухоли	
Капошиформная гемэндотелиома *°	GNA14
Ретиформная гемэндотелиома	
Папиллярная внутрилимфатическая ангиоэндотелиома (PILA), Опухоль Дабска	
Сложная (композитная) гемангиоэндотелиома	
Псеводмиогенная гемангиоэндотелиома	FOSB
Полиморфная гемангиоэндотелиома	
Гемангиоэндотелиома не определенная	
Саркома Капоши	
Другие	
Злокачественные сосудистые опухоли	
Ангиосаркома	(после облучения) MYC
Эпитлиоидная гемангиоэндотелиома	CAMTA1/TFE3
Другие	

* - некоторые образования могут быть ассоциированы с тромбоцитопенией или коагулопатией потребления [подробнее](#)

° - многие эксперты считают, что пучковая ангиома и капошиформная гемэндотелиома являются частью спектра одного заболевания, а не отдельной нозологией

N.B. Реактивно пролиферирующие сосудистые образования перечислены в разделе доброкачественных сосудистых опухолей

[Причинные гены выделены синим цветом](#)

Простые сосудистые мальформации I	
Капиллярные мальформации (КМ)	
Простой невус/лососевое пятно, «поцелуй ангела», «укус аиста»	
Кожная и/или слизистая КМ (или «винное» пятно)	
Не синдромная КМ	GNAQ
КМ с аномалиями ЦНС и/или глазными аномалиями (синдром Стурдже-Вебера)	GNAQ
КМ с гиперплазией костей и/или мягких тканей	GNA11
Диффузная КМ с гипертрофией (ДКМГ)	GNA11
Сетчатая (ретикулярная) КМ	
КМ из синдрома MIC-CAP (микроцефалия-капиллярная мальформация)	STAMBP
КМ из синдрома MCAP (мегалозэнцефалия-капиллярная мальформация-полимикрогирия)	PIK3CA
КМ из синдрома КМ-АВМ	RASA1/EPHB4
Врожденная кожная мраморная телеангиоэктазия (ВКМТ)	
Другие	
Телеангиоэктазия*	
Врожденная геморрагическая телеангиоэктазия (ВГТ)(ВГТ1-ENG, ВГТ2 - ACVRL1, ВГТ3, ЮПГТ- SMAD4)	
Другие	

* - природа некоторых подтипов телеангиоэктазии при КМ еще является предметом дискуссий. Некоторые типы телеангиоэктазий могут быть переклассифицированы в будущем.

Простые сосудистые мальформации IIa	
Лимфатические мальформации (КМ)	
Простая (кистозная) ЛМ*	PIK3CA
Крупно кистозная ЛМ	
Мелко кистозная ЛМ	
Смешанная кистозная ЛМ	
Генерализованная лимфатическая аномалия (ГЛА)	
Капошиформный лимфангиоматоз (КЛА)	
ЛМ в болезни Горхам-Стаута	
Канальный тип ЛМ	
«Приобретенная» прогрессирующая лимфатическая аномалия (также называемая приобретенная прогрессирующая «лимфангиома»)	
Первичный лимфостаз (различные типы)	
Другие	

* - при наличии гипертрофии, некоторые из этих поражений относятся к связанному с PIK3CA спектру гипертрофии (PROS) [подробнее](#)

Некоторые из этих поражений могут быть связаны с тромбоцитопенией и / или коагулопатией потребления [подробнее](#)

Простые сосудистые мальформации IIb

Первичный лимфостаз

Нонне-Милроя синдром	FLT4/VEGFR3
Первичный врожденный лимфостаз	VEGFC
Первичный врожденный лимфостаз	GLC2/ Connexin 47
Лимфостаз-дистихиаз	FOXC2
Гипотрихоз-лимфостаз-телеангиоэктазия	SOX18
Первичный лимфостаз с миелодисплазией	GATA2
Первичная генерализованная лимфатическая аномалия (синдром Хеннекама лимфангиэктазия-лимфастаз)	CCBE1
Микроцефалия с или без хориоретинопатии, лимфостазом или синдромом умственной отсталости	KIF11
Лимфостаз-атрезия хоан	PTPN14

Простые сосудистые мальформации III

Венозные мальформации (ВМ)

Простые ВМ	TEK (TIE2)/PIK3CA
Семейные кожно-слизистые ВМ (КСВМ)	TEK (TIE2)
Синдром (Бина) синих резиновых пузырей	TEK (TIE2)
Гломувенозная мальформация (ГВМ)	Glomulin
Церебральная кавернозная мальформация (ЦКМ) (ЦКМ1 – KRIT1, ЦКМ2 - Malcavernin, ЦКМ3 – PDCD10)	
Семейная внутрикосная сосудистая аномалия	ELMO2
Бородавчатая венозная мальформация (ранее называлась бородавчатая гемангиома)	MAP3K3
Другие	

некоторые образования могут быть ассоциированы с тромбоцитопенией или коагулопатией потребления [подробнее](#)

Простые сосудистые мальформации IV

Артериовенозные мальформации (АВМ)

Спорадические

MAP2K1

При ВГТ

(ВГТ1-ENG, ВГТ2 - ACVRL1, ВГТ3, ЮПГТ- SMAD4)

При КМ-АВМ

RASA1/EPHB4

Другие

Артериовенозные фистула (АВФ) (врожденная)

Спорадические

MAP2K1

При ВГТ

(ВГТ1-ENG, ВГТ2 - ACVRL1, ВГТ3, ЮПГТ- SMAD4)

При КМ-АВМ

RASA1/EPHB4

Другие

Комбинированные сосудистые мальформации*

KM + VM	капиллярно-венозная мальформация	КВМ
KM + LM	капиллярно-лимфатическая мальформация	КЛМ
KM + АВМ	капиллярно-артериовенозная мальформация	КАВМ
LM + VM	лимфатико-венозная мальформация	ЛВМ
KM + LM + VM	капиллярно-лимфатико-венозная мальформация	КЛВМ
KM + LM + АВМ	капиллярно-лимфатико-артериовенозная мальформация	КЛАВМ
KM + VM + АВМ	капиллярно-венозно-артериовенозная мальформация	КВАВМ
KM + LM + VM + АВМ	капиллярно-лимфатико-венозно-артериовенозная мальформация	КЛВАВМ

* - определяется как две и более мальформации в одном образовании

Аномалии по названию крупных сосудов

(так же называются «туннельный тип» или «стволовые» сосудистые мальформации)

Поражающие

Лимфатические сосуды

Вены

Артерии

Аномалии

Происхождения

Хода

Числа

Протяженности

Длины и диаметра (аплазия, гипоплазия, стеноз, эктазия/аневризма)

Клапанные коммуникации (АВФ)

Персистенция (эмбриональный сосуд)

Сосудистые мальформации ассоциированные с другими аномалиями		
Синдром Клипелля-Треноне:	КМ + ВМ +/- ЛМ + гипертрофия конечностей	PIK3CA
Синдром Паркса-Вебера:	КМ + АВФ + гипертрофия конечностей	RASA1
Синдром Сервелль-Марторелля:	ВМ на конечностях + гипертрофия костей	
Синдром Стурдже-Вебера:	лицевая КМ + лептоменингеальная + патология глаз +/-гипертрофия костей и/или мягких тканей	GNAQ
КМ конечностей + врожденная не прогрессирующая гипертрофия конечностей		GNA11
Синдром Маффучи:	ВМ +/- веретеночлеточная гемангиома + энхондрома	IDH1/IDH2
Макроцефалия – КМ (М-КМ/МСАР)*		PIK3CA
Микроцефалия-КМ (МИССАР)		STAMBP
CLOVES синдром:	ЛМ + ВМ + КМ +/- АВМ + гипертрофия жировой ткани	PIK3CA
Синдром Протея:	КМ, ВМ и/или ЛМ + ассиметричный соматический крост	AKT1
Синдром Баннаян-Рилей-Рувалькаба:	АВМ + ВМ + макроцефалия, гипертрофия жировой ткани	PTEN
CLAPO синдром:*	КМ нижней губы + ЛМ в области лица и шеи + ассиметричная и частичная/генерализованная гипертрофия	PIK3CA

Ранее не классифицированные сосудистые аномалии

Внутримышечная гемангиома*

Ангиокератома

Синусоидальная гемангиома

Акральная артериовенозная «опухоль»

Множественный лимфангиоэндотелиаматоз с тромбоцитопенией /
кожновисцеральный ангиоматоз с тромбоцитопенией (МЛТ/ КАТ)

PTEN (тип) гамартома мягких тканей / «ангиоматоз» мягких тканей
(PHOST)

PTEN

Фиброзно-жировая сосудистая аномалия (ФЖСА/FAVA)

PIK3CA

* - отличается от младенческой гемангиомы, простой внутримышечной ВМ, PHOST/AST, ФЖСА/FAVA и АВМ
некоторые образования могут быть ассоциированы с тромбоцитопенией или коагулопатией потребления [подробнее](#)

Приложение 1

Используемые сокращения (за исключением названий генов)

CLAPO	КМ нижней губы + ЛМ в области лица и шеи + ассиметричная и частичная/генерализованная гипертрофия
CLOVES	врожденная гипертрофия жировой ткани, сосудистая мальформация, эпидермальный невус, скелетные/сколиоз патологии
MICAP	мегалэнцефалия-капиллярная мальформация-полимикрогирия
MICCAP	микроцефалия-капиллярная мальформация
NICH	не инволюционирующая врожденная гемангиома
PHACE с-м	мальформация задней черепной ямки, гемангиома, аномалии артерий, сердечнососудистые аномалии, аномалии глаза
PHOST	PTEN гамартома мягких тканей
PICH	частично инволюционирующая врожденная гемангиома
PILA	Сосочковая внутримифатическая ангиоэндотелиома
PROS	PIK3CA – связанный спектр гипертрофии
RICH	быстро инволюционирующая врожденная гемангиома
ABM	артерио-венозная мальформация
ABФ	артерио-венозная фистула
БГС	Болезнь Горхема-Стаута
BM	венозная мальформация
ВГТ	врожденная геморрагическая телеангиоэктазия
ВКМТ	врожденная кожная мраморная телеангиоэктазия
ГВМ	гломувенозная мальформация
ГЛА	генерализированная лимфатическая аномалия
ДВС с-м	синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания
ДКМГ	диффузная капиллярная мальформация с гипертрофией
КАВМ	капиллярно-артериовенозная мальформация
КАТ	кожно-висцеральный ангиоматоз с тромбоцитопений

КВАВМ	капиллярно-венозно-артериовенозная мальформация
КВМ	капиллярно-венозная мальформация
КГЭ	капошиформная гемэндотелиома
КЛА	капошиформный лимфангиоматоз
КЛАВМ	капиллярно-лимфатическая-артериовенозная мальформация
КЛВАВМ	капиллярно-лимфатико-венозно-артериовенозная мальформация
КЛВМ	капиллярно- лимфатико-венозная мальформация
КЛМ	капиллярно-лимфатическая мальформация
КМ	капиллярная мальформация
КМ-АВМ	капиллярно-артериовенозная мальформация
КСВМ	кожно-слизистые венозная мальформация
ЛМ	лимфатическая мальформация
ЛВМ	лимфатико-венозная мальформация
МГ	младенческая гемангиома / гемангиома детского возраста
М-КМ	макроцефалия – капиллярная мальформация
МЛТ	множественный лимфангиоэндотелиоматоз с тромбоцитопенией
МНО	международные нормализованные отношения
ПА	пучковая ангиома
СКМ	Синдром Казабаха-Меррита
ФЖСА/FAVA	Фиброзно-жировая сосудистая аномалия
ЦКМ	церебральная кавернозная мальформация
ЦНС	центральная нервная система
ЮПГТ	ювенильный полипоз геморрагическая телеангиоэктазия

Приложение 2а

Причинные гены сосудистых аномалий

ACLVRL1	Телеангиоэктазия, АВМ и АВФ из ВГТ2
ART1	Синдром Протея
BRAF	Пиогенная гранулема (ПГ/PG)
CAMTA1	Эпителиоидная гемангиоэндотелиома (ЭГА/ЕНЕ)
CCBE1	Первичная генерализованная лимфатическая аномалия (синдром Хеннекама лимфангиэктазия-лимфастаз)
ELMO2	Семейная внутрикостная сосудистая мальформация (VMOS)
ENG	Телеангиоэктазия, АВМ и АВФ из ВГТ1
EPHB4	КМ-АВМ2
FLT4	Нонне-Милроя синдром (ген также называется VEGFR3)
FOS	Эпителиоидная гемангиома (ЭГ/ЕН)
FOSB	Псевдомиогенная гемангиоэндотелиома
FOXC2	Лимфостаз-дистихиаз
GATA2	Первичный лимфостаз с миелодисплазией
GLC2	Первичный врожденный лимфостаз
Glomulin	Гломувенозная мальформация
GNA11	Врожденная гемангиома КМ с гипертрофией костей и/или мягких тканей Диффузная КМ с гипертрофией (ДКМГ/ДСМО)
GNA14	Пучковая ангиома (ПА/ТА) Пиогенная гранулема (ПГ/PG) Капошиформная гемангиоэндотелиома (КГА/КНЕ)
GNAQ	Врожденная гемангиома КМ «винное пятно», несиндромная КМ КМ синдрома Стурдже-Вебера

Приложение 2b

Причинные гены сосудистых аномалий

IDH1	Синдром Маффуччи Веретеночлеточная гемангиома
IDH2	Синдром Маффуччи Веретеночлеточная гемангиома
KIF11	Микроцефалия с или без хориоретинопатии, лимфостазом или синдромом умственной отсталости
KRIT1	Церебральная кавернозная мальформация (ЦКМ1/ССМ1)
Malcavernin	Церебральная кавернозная мальформация (ЦКМ2/ССМ2)
MAP2K1	Артериовенозная мальформация (АВМ/АВМ) (спорадическая)
MAP2K1	Артериовенозная фистула (АВФ/АВФ) (спорадическая)
MAP2K3	Бородавчатая венозная мальформация (соматическая)
MYC	Ангиосаркома после облучения
NPM11	Синдром Маффуччи
PDCD10	Церебральная кавернозная мальформация (ЦКМ3/ССМ3)
PIK3CA	Простые (кистозные) ЛМ (соматические)* Простые ВМ (соматические) Синдром Клипелля-Треноне Мегалэнцефалия-капиллярная мальформация-полимикрогирия (МСАР)* CLOVES - синдром CLAPO - синдром Фиброзно-жировая сосудистая аномалия ФЖСА/FAVA

* - некоторые из этих образований, связанные с гипертрофией, относятся к связанному с PIK3CA спектру гипертрофии (PROS) [подробнее](#)

Приложение 2с

Причинные гены сосудистых аномалий

PTEN	Синдром Баннаян-Рилей-Рувалькаба PTEN (вид) гамартома мягких тканей/ «ангиоматоз» мягких тканей
PTPN14	Лимфостаз-атрезия хоан
RAS	Пиогенная гранулема (ПГ/PG)
RASA1	КМ-АВМ1 Синдром Паркса-Вебера
SMAD4	Телеангиоэктазия, АВМ и АВФ в составе ювенильного полипоза геморрагической телеангиоэктазии (ЮПГТ/JPHT)
SOX18	Гипотрихоз-лимфостаз-телеангиоэктазия
STAMBP	Микроцефалия-капиллярная мальформация (MIC-CAP)
TEK (TIE2)	Простые ВМ (соматические) Семейные кожно-слизистые ВМ (КСВМ/VMCM) Синдром (Бина) синих резиновых пузырей (соматические)
TFE3	Эпителиоидная гемангиоэндотелиома (ЭГА/EHE)
VEGFC	Первичный врожденный лимфостаз
VEGFR3	Нонне-Милроя синдром (ген также называется FLT4)

Приложение 3 младенческая гемангиома

Форма
<ul style="list-style-type: none">- очаговая- множественная- сегментарная- пограничная

Различные типы
<ul style="list-style-type: none">- поверхностная- глубокая- смешанная (поверхностная + глубокая)- ретикулярная / abortивная / с минимальным ростом- другие

Ассоциированные с другими образованиями	
PHACE ассоциация /синдром	мальформация задней черепной ямки, гемангиома, аномалии артерий, сердечнососудистые аномалии, аномалии глаза, расщелина грудины и/или белой линии живота
LUMBAR (SACRAL, PELVIS) ассоциация /синдром	гемангиома нижней половины туловища, урогенитальные аномалии, изъязвление, миелопатия, деформация костей, аноректальные мальформации, артериальные аномалии, почечные аномалии

Приложение 4 сосудистые аномалии,

возможно связанные с числом тромбоцитов / нарушениями свертываемости крови

Аномалии	Гематологические нарушения
Пучковая ангиома Капошиформная гемэндотелиома	Тяжелая и устойчивая тромбоцитопения с тяжелой гипофибриногенемией, коагулопатия потребления и повышенные D-димера (синдром Казабаха-Мерритта)
Быстро инволюционирующая врожденная гемангиома	Транзиторная легкая / умеренная тромбоцитопения, +/- коагулопатия потребления и повышенный D-димер
Венозная мальформация / Лимфатико-венозная мальформация	Хроническая локализованная внутрисосудистая коагулопатия с повышением D-димера, + / - гипофибриногенемия, и +/- умеренная тромбоцитопения (может прогрессировать в ДВС после травмы или операции)
Лимфатическая мальформация	Хроническая локализованная внутрисосудистая коагулопатия с повышением D-димера и + / - слабая / умеренная тромбоцитопения (<i>рассмотреть Kaposiform lymphangiomatosis</i>) (может прогрессировать в ДВС после травмы или операции)
Множественный лимфангиоэндотелиаматоз с тромбоцитопенией / Кожновисцеральный ангиоматоз с тромбоцитопенией	Устойчивая, колеблющаяся, от средней до тяжелой, тромбоцитопения с кровотечением из желудочно-кишечного тракта или легочное кровотечение
Капошиформный лимфангиоматоз	Легкая или умеренная тромбоцитопения, +/- гипофибриногенемия и повышение уровня D-димера

PIK3CA-связанный спектр гипертрофий (PROS) объединяет образования с гетерогенными сегментарными гипертрофиями с или без сосудистых аномалий - из-за соматических активирующих мутаций PIK3CA.

Данный спектр включает:

- Фиброзно-жировая сосудистая аномалия ФЖСА/FAVA
- Гемигиперплазия множественного липоматоза (ГГМЛ/ННМЛ)
- CLOVES – синдром (врожденная липоматозная гипертрофия, сосудистые мальформации, эпидермальный невус, сколиоз/скелетные и спинальные аномалии)
- Макродактилия
- Фиброзно-жировой инфильтративный липоматоз / Лицевой инфильтративный липоматоз
- Мегаэнцефалия - капиллярная мальформация (МСАР или М-СМ)
- Диспластическая мегаэнцефалия (DMEG)
- Синдром Клиппеля-Треноне