

© В.В. Рязанов<sup>1</sup>, С.С. Багненко<sup>1,3</sup>, Г.К. Садыкова<sup>1</sup>, В.П. Куценко<sup>1</sup>,  
 А.Н. Оносовская<sup>1,2</sup>, Д.Д. Ковалева<sup>2</sup>

## Клинический случай капошиформной гемангиоэндотелиомы с синдромом Казабаха — Мерритта: трудности диагностики и лечения

<sup>1</sup>Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Российская Федерация

<sup>2</sup>Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Российская Федерация

<sup>3</sup>Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии имени Н.Н. Петрова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Российская Федерация

Vladimir V. Ryazanov<sup>1</sup>, Sergey S. Bagnenko<sup>1,3</sup>, Gulnaz K. Sadykova<sup>1</sup>,  
 Valera P. Kutsenko<sup>1</sup>, Aleksandra N. Onosovskaya<sup>1,2</sup>, Dacha D. Kovaleva<sup>2</sup>

## A Clinical Case Report of Kaposiform Hemangioendothelioma with Kasabach-Merritt Syndrome: Diagnostic and Therapeutic Challenges

<sup>1</sup>St. Petersburg State Pediatric Medical University, St. Petersburg, the Russian Federation

<sup>2</sup>Almazov National Medical Research Center, St. Petersburg, the Russian Federation

<sup>3</sup>N.N. Petrov National Medical Research Center of Oncology, St. Petersburg, the Russian Federation

**Введение.** Капошиформная гемангиоэндотелиома (КГЭ) — это опасное для жизни заболевание, представляющее собой локально агрессивную и потенциально летальную сосудистую опухоль младенчества. КГЭ в большинстве случаев сопровождается синдромом (феноменом) Казабаха — Мерритта (СКМ).

**Описание случая.** Клинически КГЭ представляет собой плотную опухоль с неровными краями красно-багрового цвета с бугристой поверхностью и горячую на ощупь. Заболевание часто манифестирует с кожных проявлений, мимикрируя под маской инфекционного процесса и тем самым осложняя процесс постановки диагноза. Инструментальные методы исследования важны для дифференциации КГЭ от других опухолей, а также для оценки распространенности процесса.

В статье представлен клинический случай диагностики и лечения КГЭ с СКМ у новорожденного ребенка. Используют разные сочетания терапии, опираясь на клинические рекомендации по инфантильным гемангиомам и в соответствии с международными рекомендациями лечения КГЭ.

**Заключение.** Стандартизированного протокола лечения данной нозологической формы в России не существует, что значительно осложняет процесс подбора терапии, поэтому заболевание следует рассматривать как клинически сложное, потенциально опасное и требующее дальнейшего изучения.

**Ключевые слова:** капошиформная гемангиоэндотелиома; синдром Казабаха — Мерритта; тромбоцитопения; лечение

**Для цитирования:** Рязанов В.В., Багненко С.С., Садыкова Г.К., Куценко В.П., Оносовская А.Н., Ковалева Д.Д. Клинический случай капошиформной гемангиоэндотелиомы с синдромом Казабаха — Мерритта: трудности диагностики и лечения. *Вопросы онкологии*. 2026; 72(1): 00-00. DOI: <https://doi.org/10.37469/0507-3758-2026-72-1-OF-2476>

**Introduction.** Kaposiform hemangioendothelioma (KHE) is a life-threatening, locally aggressive, and potentially fatal vascular tumor of infancy. KHE is frequently associated with Kasabach-Merritt syndrome (KMS).

**Case Description.** Clinically, KHE typically presents as a firm, irregularly marginated tumor with a reddish-purple hue, nodular surface, with warmth and flaky texture. The disease often manifests with cutaneous manifestations that may mimic infectious processes, thereby complicating diagnosis. Imaging studies are crucial for differentiating KHE from other tumors and assessing disease extent. This article reports a clinical case of KHE with KMS in a newborn infant. Treatment approaches involve various therapeutic combinations, guided by clinical guidelines for infantile hemangiomas and international recommendations for KHE management.

**Conclusion.** The absence of a standardized treatment protocol for this condition in Russia significantly complicates therapeutic decision-making. Therefore, KHE with KMS should be regarded as a clinically complex, potentially life-threatening entity requiring further investigation.

**Keywords:** kaposiform hemangioendothelioma; Kasabach-Merritt syndrome; thrombocytopenia; treatment

**For Citation:** Vladimir V. Ryazanov, Sergey S. Bagnenko, Gulnaz K. Sadykova, Valera P. Kutsenko, Aleksandra N. Onosovskaya, Dacha D. Kovaleva. A clinical case report of Kaposiform hemangioendothelioma with Kasabach-Merritt syndrome: Diagnostic and therapeutic challenges. *Voprosy Onkologii = Problems in Oncology*. 2026; 72(1): 00-00. DOI: <https://doi.org/10.37469/0507-3758-2026-72-1-OF-2476>

## Введение

Капошиформная гемангиоэндотелиома (КГЭ) — это опасное для жизни заболевание, представляющее собой локально агрессивную и потенциально летальную сосудистую опухоль младенчества. КГЭ в большинстве случаев сопровождается синдромом (феноменом) Казабаха — Мерритта (СКМ), который придает опухоли еще более агрессивное течение, обуславливая высокую летальность (до 30 %) благодаря специфическому симптомокомплексу быстро прогрессирующей в размерах сосудистой опухоли и связанными с ней гемолитической анемией, коагулопатией и тромбоцитопенией потребления. По статистике, заболеваемость КГЭ составляет приблизительно 0,07 на 100 000 детей в год, в популяции мальчики и девочки болеют с одинаковой частотой. Около половины случаев обнаруживаются при рождении, в то время как остальные развиваются после неонатального периода, чаще всего в течение первого года жизни. Однако известны случаи, когда патология проявляется позднее, в детстве или даже во взрослом возрасте [1–3].

Впервые данное заболевание было описано еще в 1940 г. педиатрами Хейгом Казабахом и Катариной Мерритт. Позже в 1993 г. Цукерберг впервые обозначил КГЭ как отдельную нозологию опухоли, отличную от детской гемангиомы из-за ее локального инвазивного роста, агрессивного течения и «очагового вида, подобного Капоши». Типичными локализациями ангиомы являются туловище, конечности, шея, паховые и подмышечные области. Как правило, процесс носит локальный характер, однако были описаны и случаи с несколькими очагами поражения. Клинически КГЭ с СКМ представляет собой плотную опухоль с неровными краями, красно-багрового цвета с бугристой поверхностью и горячую на ощупь. В перифокальных областях отмечается распространенная петехиальная сыпь, экхимозы, пропитывание тканей кровью, что является признаками геморрагического синдрома. Нередко отмечают локальный отек, гипертрихоз и гипергидроз, а у некоторых пациентов — выраженный болевой синдром. Часто заболевание манифестирует с кожных проявлений, мимикрируя под инфекционный процесс и тем самым осложняя процесс постановки диагноза. Инструментальные методы исследования важны для дифференциации КГЭ от других опухолей, а также для определения степени заболевания и оценки распространенности процесса. При магнитно-резонансной томографии (МРТ) либо компьютерной томографии (КТ) обычно визуа-

лизируются сосудистые образования мягких тканей с диффузным поражением. При этом сосуды вокруг этих мягких тканей расширены. Ультразвуковое исследование (УЗИ) информативно при небольших и поверхностных опухолях. На сонограмме патологический очаг выглядит как неопределенное, очаговое или диффузное поражение, ограниченное только подкожно-жировой клетчаткой или проникающее в подлежащую мышцу. При доплерографии образование богато васкуляризовано с высокой скоростью кровотока. Метод позволяет оценить размеры до и после лечения [4].

Патогенез КГЭ остается недостаточно изученным. Известно, что клетки КГЭ экспрессируют сосудистые маркеры CD31 и CD34, рецептор 3 сосудистого эндотелиального фактора роста, рецептор и лимфатические маркеры D2-40 и PROX1 [5–7, 17, 18]. Эти находки указывают на возможное происхождение из лимфатического эндотелия аналогично саркоме Капоши. Тем не менее, в отличие от последней, частицы вируса герпеса человека 8 (HHV-8) не были обнаружены при гемангиоэндотелиоме, и отсутствуют доказательства ассоциации с инфекцией HHV-8 [7]. Данные о геномных изменениях в этих опухолях ограничены, но было несколько сообщений о мутациях в GNA14 в некоторых случаях [8].

Стандартизированного протокола ведения пациентов с данным заболеванием в России не существует, что значительно осложняет процесс подбора эффективного лечения. Согласно клиническим рекомендациям, стандартная базисная терапия существует только для инфантильных гемангиом. Она заключается в применении таких препаратов, как пропранолол, винкристин, преднизолон и винбластин в разных комбинациях [9, 18]. При злокачественных формах согласованные подходы отсутствуют, поэтому используют всевозможные сочетания, опираясь на клинические рекомендации по инфантильным гемангиомам и различного рода международные научные публикации, методические рекомендации и другие информационные источники (чаще *off label*).

Большинство специалистов настаивают на индивидуальном подходе, указывая на то, что терапия должна учитывать размеры, локализацию и клинические проявления у каждого конкретного пациента. Рекомендации по лечению осложненной КГЭ были предложены в 2013 г. американской мультидисциплинарной экспертной группой на основе обзора имеющихся доказательств, экспертного мнения и клинического опыта. В качестве первой линии при лечении

СКМ рекомендуются системные глюкокортикостероиды и терапия сиролимусом. Такой подход до сих пор является актуальным и согласно исследованиям показывает более быструю и высокую частоту ответа по сравнению с другими методами лечения, включая системные кортикостероиды, ингибиторы мишени рапамицина, интерферон, радиотерапию, аспирин/тиклопидин и винкристин при лечении гемангиоэндотелиомы [10, 11]. Согласно исследованиям, начальный ответ на терапию сиролимусом достигают по истечении 1–3 нед [12–16].

Однако ведение на глюкокортикостероидах и иммунодепрессантах может вызывать проблемы с подбором доз, поэтому приходится использовать альтернативные методы второй линии терапии. На рис. 1 отражены достоинства и недостатки терапевтических методик, применяемых в течение всего периода практики согласно мультидисциплинарной экспертной группе из США и Канады, которая была предложена в 2013 г. [11]

В связи с этим данное заболевание следует рассматривать как клинически сложное, потенциально опасное и требующее дальнейшего изучения.

### Описание клинического случая

Из анамнеза жизни пациента N. известно, что ребенок от 1-й беременности, протекающей на фоне ожирения, железодефицитной анемии и инфекции мочевыводящих путей, выявленной на

20-й неделе. Роды 1-е, срочные в 39 4/7 нед., воды окрашены меконием. Особенности течения родов: экстренная операция кесарева сечения (показания — угрожающая гипоксия плода, отсутствие эффекта от родовозбуждения). При рождении масса тела — 3656 г, длина тела — 48 см, окружность головы — 37 см, окружность груди — 35 см. Оценка по шкале Апгар — 8/8 баллов.

Из анамнеза болезни известно, что при рождении визуально определялось объемное образование в области правого бедра по передневнутренней поверхности, плотное, безболезненное, с неравномерной синюшно-багровой окраской, сопровождающееся неонатальной тромбоцитопенией (рис. 2).

Исходя из клинико-лабораторных данных была заподозрена КГЭ с поражением правого бедра и голени, прогрессирующего течения, осложненная СКМ. По УЗИ — в мягких тканях лоцируется овальной формы образование 10 x 8 x 3,5 см с нечеткими контурами, тонкой капсулой. Структура неоднородная, с очагами повышенной эхогенности, артериальным и венозным кровотоком без достоверных признаков наличия крупных каверн.

Лабораторно наблюдалась картина нормокоагуляции, без признаков анемии и воспаления, тромбоцитопения третьей степени тяжести  $28,8 \times 10^9/L$ , с минимальной положительной динамикой ( $52 \times 10^9/L$ ). Кровь на  $\alpha$ -фетопротеин, хорионический гонадотропин человека — без патологии.

Хирургическое лечение	Ангиография и эмболизация	Лучевая терапия	Кортикостероиды	Цитостатики (Винкристин)	Интерфероны (альфа)	Иммунодепрессанты (Сиролимус)	$\beta$ -адреноблокаторы (Пропранолол)
<b>Минусы:</b> -Сложная операция (проникновение в крупные нервно-сосудистые структуры) -При тяжелой коагулопатии высокий риск кровотечения. - временное лечение	<b>Минусы:</b> -временный минимальный эффект - эффективен только в сочетании с другими методами лечения	<b>Минусы:</b> - Разрушение сопутствующих тканей -временный эффект -высокий риск онкологических заболеваний	<b>Минусы:</b> -эффективны только в комбинациях -нет достоверных исследований -побочное действие	<b>Минусы:</b> - необходимость центрального доступа	<b>Минусы:</b> -мало данных -развитие спастической диплегии у младенцев до 8 месяцев	<b>Минусы:</b> -токсичность - выраженные побочные действия	<b>Минусы:</b> -низкий процент эффективности -применяется в комбинациях с другими методами лечения
<b>Плюсы:</b> +золотой стандарт +уменьшает объем образования, тем самым улучшает кровоток, увеличивая срок жизни	<b>Плюсы:</b> +минимизация кровотечения + приводит к повышению уровня тромбоцитов + снижает покраснение образования	<b>Плюсы:</b> + остановка прогрессирования опухоли	<b>Плюсы:</b> + есть частичный ответ	<b>Плюсы:</b> +эффективен у большинства пациентов	<b>Плюсы:</b> +частичный успех	<b>Плюсы:</b> + эффективен у большинства пациентов +улучшение показателей кровяной системы + есть возможность местной терапии	<b>Плюсы:</b> + есть частичный ответ

Рис. 1. Достоинства и недостатки основных методов лечения при синдроме Казабаха—Мерритта [11]  
 Fig. 1. Advantages and disadvantages of primary treatment approaches for Kasabach-Merritt syndrome [11]

Была проведена консультация с гематологом и гематологом-онкологом, которые подтвердили диагноз — КГЭ. В связи с этим была назначена гормональная терапия преднизолоном из расчета 2 мг/кг/сут; иммуносупрессивная терапия сиролимусом из расчета 0,8 мг/м<sup>2</sup>/2 раза в сутки, а также была назначена терапия пропранололом 2–3 мг/кг/сут под контролем гемодинамики.

На КТ с контрастированием (рис. 3) выявлена картина сосудистого образования мягких тканей правого бедра с инфильтрацией прилежащей подкожно-жировой клетчатки. Правосторонняя паховая лимфаденопатия (за счет лимфостаза). Участок более интенсивного контрастирования в области правого бедра — мелкое гиперваскулярное образование.



Рис. 2. Капошиформная гемангиоэндотелиома визуально  
Fig. 2. Visual presentation of a kaposiform hemangioendothelioma



Рис. 3. КТ с внутривенным болюсным контрастированием  
Fig. 3. CT scan with intravenous bolus contrast enhancement

Проведена консультация с хирургом, оперативное лечение не показано, рекомендовано продолжение консервативной терапии. На фоне лечения (сиролimus + пропранолол + преднизолон) отмечалась небольшая положительная динамика — складывалось впечатление об уменьшении размеров образования.

На 20-е сутки на фоне приема гормональных препаратов заболевание осложнилось гемоколитом, поэтому было принято решение о постепенной отмене преднизолона и рекомендована голодная пауза в течение двух суток. В связи с высокой концентрацией в крови сиролимуса препарат был временно отменен. На 25-е сутки жизни отмечено ухудшение состояния: рост окружности бедра, усиление отека голени и стопы, визуально — кожа натянутая, появились петехиальные элементы на поверхности правого бедра. Лабораторно нарастающая тромбоцитопения потребления, коагулопатия потребления (фибриноген — 1,5 г/л, протромбиновое время — 10,9 сек).

Было проведено МРТ с контрастированием, при котором на фоне выраженного полнокровия визуализировали образование размерами до 55 x 55 x 38 (высота x ширина x передне-задний) однородного изоинтенсивного сигнала на T1-взвешенных изображениях, неоднородного изогиперинтенсивного на T2-взвешенных изображениях с участками минимального ограничения МР-диффузии в структуре, интенсивно контрастируемое с диффузным умеренным накоплением контраста в подкожной клетчатке.

В связи с повышением плазменной концентрации сиролимуса была произведена коррекция дозы препарата. Проведен повторный консилиум, решением которого был запланирован перевод в отделение онкогематологии для тщательного подбора терапии. В плановом порядке на 27-е сутки после рождения пациент был переведен на онкогематологическое отделение.

Было проведено два курса химиотерапии циклофосфаном 50 мг/м<sup>2</sup>/сут в два введения (28 введений), винбластином 1 мг/м<sup>2</sup> курсом 14 дней (3 раза/нед). Также возобновили терапию сиролимусом/гемангиолом (отменен несколько позже из-за отсутствия ответа на лечение).

На фоне проводимой терапии была отмечена положительная динамика: изменение цвета кожи в области образования (отенок сменился с бордового на более бледный), уменьшилась плотность окружающих тканей, отмечено увеличение числа тромбоцитов до 90 x 10<sup>9</sup>/л.

После третьего курса химиотерапии по той же схеме количество тромбоцитов достигло 228 x 10<sup>9</sup>/л, однако размер образования остался прежним.

После четвертого курса химиотерапии и отсутствия положительной динамики проведено повторное МРТ с контрастированием, которое показало уменьшение размеров объемного образования и отека подкожной клетчатки и мышц (55 x 44 x 20) по сравнению с предыдущим результатом. При КТ-ангиографии сосудов нижних конечностей установлено: от правой поверхностной бедренной артерии отходят множественные тонкие ветви к новообразованию, а также наблюдается расширение поверхностных вен верхней и средней трети бедра. Однако с целью верификации диагноза (исключить синдром избыточного роста тканей, ассоциированного с мутацией PIK3CA — PROS) было принято решение о проведении биопсии, которая подтвердила, что морфология и иммунофенотип биоптата соответствует гемангиоэндотелиоме (CD34, CD31, перифокально D2-40), мутаций в гене PIK3CA не обнаружено. Химиотерапия продолжена, введение цитостатиков переносится без осложнений, проводится динамический контроль концентрации сиролимуса в крови (от 1,81 до 10,79 нг/мл). Тромбоциты продолжили постепенно нарастать в динамике (318 x 10<sup>9</sup>/л — 439 x 10<sup>9</sup>/л), наблюдалась стабилизация системы гемостаза (нормокоагуляция). Учитывая положительную динамику, рекомендованы клинико-диагностический контроль и решение вопроса о продолжении и коррекции терапии.

### Обсуждение

Несмотря на определенные достижения в исследовании данной патологии, заболевание по-прежнему представляет собой серьезную клиническую проблему. Прежде всего, это связано с его исключительной редкостью (точная частота встречаемости до сих пор не установлена), которая во многом объясняет распространенность диагностических ошибок. Зачастую за этот синдром принимают любые другие сосудистые аномалии, такие как сосудистые мальформации (с тромбоцитопенией) или гематологические проявления, которые трактуют как самостоятельную патологию, не связанную с сосудистым образованием.

КТЭ с СКМ довольно сложно дифференцировать с другими похожими патологиями, и только при комплексном подходе можно своевременно и правильно поставить диагноз.

Клинические проявления заболевания характеризуются высокой вариабельностью: от анемии и тромбоцитопении до различных кровотечений.

Диагноз подтверждается данными визуализации (КТ или МРТ) пораженной области с проведением обязательного внутривенного контрастирования.

На КТ образование имеет нечеткие, неровные контуры, неоднородную структуру с неравномерным утолщением и тяжистостью мышц и подкожно-жировой клетчатки. Контрастное вещество накапливается неравномерно с преобладанием в венозную фазу.

Прогноз пациентов с КГЭ и СКМ в большинстве случаев неблагоприятный. В первую очередь это связано с отсутствием отработанного в ходе исследований протокола ведения рассматриваемых пациентов.

### Заключение

КГЭ, осложненная СКМ, у детей считается агрессивным заболеванием с крайне неблагоприятным прогнозом ввиду быстро нарастающих осложнений. Исходя из рассмотренного клинического случая, можно сделать ряд выводов:

1. Наличие тромбоцитопении у ребенка в первый месяц после рождения требует внимания для исключения патологий. При подозрении на КГЭ необходимо в динамике оценивать состояние системы гемостаза (протромбиновое время, тромбиновое время, активированное частичное тромбопластиновое время, международное нормализованное отношение, фибриноген, D-димер, антитромбин), общий анализ крови и данные УЗИ/КТ/МРТ с контрастом. Наличие коагулопатии потребления, тромбоцитопении, подтверждает диагноз и является фактором осложнения течения заболевания.

2. Единых стандартизированных протоколов терапии КГЭ с СКМ в России не существует, а консервативная терапия не всегда эффективна, поэтому подбор лечения сложен и требует индивидуального подхода с постоянной корректировкой доз.

3. Выбор современного протокола ведения служит основой для благоприятного исхода заболевания, позволяя сократить летальность и продлить жизнь таким пациентам.

#### Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии в статье конфликта интересов.

#### Conflict of interest

The authors declare no conflict of interest.

#### Финансирование

Исследование не имело спонсорской поддержки.

#### Funding

The work was performed without external funding.

#### Соблюдение прав пациентов и правил биоэтики

Исследование выполнено в соответствии с Хельсинкской декларацией ВМА в редакции 2013 г. Получено информированное согласие на публикацию представленных данных.

#### Compliance with patient rights and principles of bioethics

The study was conducted in accordance with the tenets of the WMA Helsinki Declaration as amended in 2013.

Informed consent for publication was obtained from all the participants.

#### Участие авторов

Авторы декларируют соответствие своего авторства международным критериям ICMJE. Все авторы в равной степени участвовали в подготовке публикации: разработке концепции статьи, получении и анализе фактических данных, написании и редактировании текста статьи, проверке и утверждении текста статьи. Все авторы одобрили финальную версию статьи перед публикацией, выразили согласие нести ответственность за все аспекты работы, подразумевающую надлежащее изучение и решение вопросов, связанных с точностью или добросовестностью любой части работы.

#### Authors' contributions

The authors declare the compliance of their authorship according to the international ICMJE criteria. All authors made a substantial contribution to the conception of the work, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the work, final approval of the version to be published. All authors have approved the final version of the article before publication, agreed to assume responsibility for all aspects of the work, implying proper review and resolution of issues related to the accuracy or integrity of any part of the work.

### ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Borst A.J., Eng W., Griffin M., et al. Practices and response in kaposiform hemangioendothelioma: A multicenter cohort study. *Pediatr Blood Cancer*. 2024; 71(3): e30779.-DOI: <https://doi.org/10.1002/pbc.30779>.
- Croteau S., Liang M., Harry P., et al. Kaposiform hemangioendothelioma: atypical features and risks of Kasabach-Merritt phenomenon in 107 referrals. *J Pediatr*. 2013; 162(1): 142-147.-DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2012.06.044>.
- Kelly M. Kasabach-Merritt phenomenon. *Pediatr Clin North Am*. 2010; 57(5): 1085-1089.-DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2010.07.006>.
- Kim H., Yoo S., Oh S., et al. Ultrasonography of pediatric superficial soft tissue tumors and tumor-like lesions. *Korean J Radiol*. 2020; 21(3): 341-355.-DOI: <https://doi.org/10.3348/kjr.2019.0343>.
- Zukerberg L., Nickoloff B., Weiss S. Kaposiform hemangioendothelioma of infancy and childhood. An aggressive neoplasm associated with Kasabach-Merritt syndrome and lymphangiomatosis. *Am J Surg Pathol*. 1993; 17(4): 321-328.-DOI: <https://doi.org/10.1097/00000478-199304000-00001>.
- Arai E., Kuramochi A., Tsuchida T., et al. Usefulness of D2-40 immunohistochemistry for differentiation between kaposiform hemangioendothelioma and tufted angioma. *J Cutan Pathol*. 2006; 33(7): 492-497.-DOI: <https://doi.org/10.1111/j.1600-0560.2006.00461.x>.
- Lyons L., North P., Mac-Moune F., et al. Kaposiform hemangioendothelioma: a study of 33 cases emphasizing its pathologic, immunophenotypic, and biologic uniqueness from juvenile hemangioma. *Am J Surg Pathol*. 2004.; 28(5): 559-568.-DOI: <https://doi.org/10.1097/00000478-200405000-00001>.
- Lim Y., Bacchiocchi A., Jingyao J., et al. GNA14 somatic mutation causes congenital and sporadic vascular tumors by MAPK activation. *Am J Hum Genet*. 2016; 99(2): 443-450.-DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ajhg.2016.06.010>.
- Гемангиома инфантильная — Клинические рекомендации. Всероссийская общественная организация «Ассоциация

- детских кардиологов России», Национальное общество детских гематологов, онкологов, Общероссийская общественная организация «Российская ассоциация детских хирургов». ID: 769. [Infantile Hemangioma — Clinical Guidelines. All-Russian Public Organization “Association of Pediatric Cardiologists of Russia”. National Society of Pediatric Hematologists and Oncologists, All-Russian Public Organization “Russian Association of Pediatric Surgeons”. ID: 769 (In Rus)].
10. Liu X.H., Li J.Y., Qu X.H., et al. Treatment of kaposiform hemangioendothelioma and tufted angioma. *Int J Cancer*. 2016; 139(7): 1658-1666.-DOI: <https://doi.org/10.1002/ijc.30216>.
  11. Drolet B., Cameron C., Brandão L., et al. Consensus-derived practice standards plan for complicated kaposiform hemangioendothelioma. *J Pediatr*. 2013; 163(1): 285-291.-DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2013.03.080>.
  12. Adams D., Cameron C., Hammill A., et al. Efficacy and safety of sirolimus in the treatment of complicated vascular anomalies. *Pediatrics*. 2016; 137(2): e20153257.-DOI: <https://doi.org/10.1542/peds.2015-3257>.
  13. Blatt J., Stavos J., Moats-Staats B., et al. Treatment of childhood kaposiform hemangioendothelioma with sirolimus. *Pediatr Blood Cancer*. 2010; 55(7): 1396-1398.-DOI: <https://doi.org/10.1002/pbc.22766>.
  14. Wang Z., Li K., Dong K., et al. Successful treatment of Kasabach-Merritt phenomenon arising from Kaposiform hemangioendothelioma by sirolimus. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2015; 37(1): 72-73.-DOI: <https://doi.org/10.1097/MPH.0000000000000068>.
  15. Jahnel J., Lackner H., Reiterer F., et al. Kaposiform hemangioendothelioma with Kasabach-Merritt phenomenon: from vincristine to sirolimus. *Klin Padiatr*. 2012; 224(6): 395-397.-DOI: <https://doi.org/10.1055/s-0032-1323823>.
  16. Любимская Э.С., Бусько Е.А., Гончарова А.Б., et al. Визуализация микрососудистого русла при контрастно-усиленном ультразвуковом исследовании в диагностике опухолей мягких тканей. *Регионарное кровообращение и микроциркуляция*. 2025; 24(1): 31-38.-DOI: <https://doi.org/10.24884/1682-6655-2025-24-1-31-38>. [Lyubimskaya E.S., Busko E.A., Goncharova A.B., et al. Visualization of the microvascular bed with contrast-enhanced ultrasound in the diagnosis of soft tissue tumors. *Regional Circulation and Microcirculation*. 2025; 24(1): 31-38.-DOI: <https://doi.org/10.24884/1682-6655-2025-24-1-31-38>.
  17. Хабарова Р.И., Кулева С.А., Иванова С.И., et al. Лучевая терапия как метод salvage-терапии капошиформной гемангиоэндотелиомы и гигантской ангиомы, ассоциируемых с феноменом Казабаха — Мерритта. *Медицинский алфавит*. 2021; (19): 12-17.-DOI: <https://doi.org/10.33667/2078-5631-2021-19-12-17>. [Khabarova R.I., Kuleva S.A., Ivanova S.I., et al. Radiation therapy as a method of salvage therapy for Kaposiform hemangioendothelioma and giant angioma associated with the Kasabach-Merritt phenomenon. *Medical Alphabet*. 2021; (19): 12-17.-DOI: <https://doi.org/10.33667/2078-5631-2021-19-12-17> (In Rus)].

Поступила в редакцию / Received / 15.06.2025

Прошла рецензирование / Reviewed / 24.09.2025

Принята к печати / Accepted for publication / 25.09.2025

#### Сведения об авторах / Author's information / ORCID

Владимир Викторович Рязанов / Vladimir V. Ryazanov / ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-0037-2854>, SPIN: 2794-6820, AuthorID: 425550.

Сергей Сергеевич Багненко / Sergey S. Bagnenko / ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-4131-6293>, SPIN: 4389-9374, AuthorID: 57425014500.

Гульназ Камальдиновна Садыкова / Gulnaz K. Sadykova / ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-6791-518x>, SPIN: 3115-7430, AuthorID: 908089.

Валерий Петрович Куценко / Valery P. Kutsenko / ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0001-9755-1906>, SPIN: 5760-0218, AuthorID: 841498.

Александра Никитична Оносовская / Alexandra N. Onosovskaya / ORCID ID: <https://orcid.org/0009-0005-5507-4482>, SPIN: 2796-5250, AuthorID: 1282470.

Дарья Дмитриевна Ковалева / Darya Dmitrievna Kovaleva / ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-6236-4526>, SPIN: 9878-4125, AuthorID: 1148509.

