

КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ С ДИСПЛАЗИЕЙ МАГИСТРАЛЬНЫХ ВЕН

© Д.Д. Купатадзе, М.В. Азаров, В.В. Набоков

ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России

Для цитирования: Педиатр. – 2017. – Т. 8. – № 3. – С. 101-106. doi: 10.17816/PED83101-106

Поступила в редакцию: 02.03.2017

Принята к печати: 28.04.2017

Дисплазия магистральных вен является одной из малоизученных проблем детского возраста, что зачастую приводит к постановке ошибочного диагноза и выбору неправильной тактики лечения данного порока. В ангиомикрохирургическом отделении ФГБОУ ВО «СПбГПМУ» Минздрава России наблюдались 270 детей с дисплазиями магистральных вен. Внешний вид детей с дисплазией магистральных вен в «классическом» варианте весьма характерен. Конечность непропорционально увеличена в объеме и удлинена. На коже (чаще снаружи) наблюдаются гладкие или бугристые сосудистые пятна по типу географической карты, синюшного (фиолетового, «портвейнового») цвета. Патогномичным признаком является наличие эмбриональной вены, ствол которой, различной длины и калибра (от 3 до 25 мм) проходит по наружной или передненаружной поверхности конечности. Иногда отмечаются гигантизм стоп, макродактилия, синдактилия. Однако приведенная классическая клиническая картина, позволяющая уверенно диагностировать дисплазию магистральных вен, выявляется не всегда. В связи с этим нами рассмотрены общие, характерные для большинства пациентов факторы и выделены те из них, которые имеют наибольшее значение в определении степени тяжести поражения в предоперационном периоде. Нами предложена схема рационального подхода к обследованию и лечению больных детей (270 пациентов), которая поможет оптимизировать лечение больных с данным пороком развития. Установлено, что объем и вид хирургических вмешательств зависит от типа порока и степени тяжести поражения.

Ключевые слова: дисплазии; вены; тромбозы; оперативное лечение; ортопедия; ангиология.

CLINIC, DIAGNOSIS AND TREATMENT OF CHILDREN WITH DYSPLASIA OF THE MAIN VEINS

© D.D. Kupatadze, M.V. Azarov, V.V. Nabokov

St Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Russia

For citation: *Pediatrician* (St Petersburg), 2017;8(3):101-106

Received: 02.03.2017

Accepted: 28.04.2017

Dysplasia of the main veins is one of the little-studied problems of childhood, which often leads to the erroneous diagnosis and the wrong treatment tactics of this defect. In the angiomyrosurgical department of the Federal State Sanitary and Epidemiological Service, there were 270 children with dysplasia of the main veins in the SPbGPMU of the Russian Ministry of Health. The appearance of children with dysplasia of the main veins, in the "classical" version, is very characteristic. The extremity is disproportionately increased in volume and elongated. Smooth or bulging vascular spots are observed on the skin (often outside) as a geographical map, cyanotic (purple, "port wine") color. The pathognomonic sign is the presence of an embryonic vein, the trunk of which is of different length and caliber (from 3 to 25 mm) passes along the outer or anterior-external surface of the limb. Sometimes there is gigantism of feet, macrodactyly, syndactyly. However, the above classic clinical picture, which allows confidently diagnose dysplasia of the main veins, is not always revealed. In this regard, we examined the general, characteristic for the majority of patients factors, and those that are most important in determining the severity of the lesion in the preoperative period are identified. We propose a scheme of rational approach to the examination and treatment of sick children (270 patients), which should help optimize the treatment of patients with this malformation. It is established that the volume and type of surgical interventions depend on the type of defect and severity of the lesion.

Keywords: dysplasia; veins; thromboses; surgical treatment; orthopedics; angiology.

В ангиомикрохирургическом отделении ФГБОУ ВО «СПбГПМУ» Минздрава России наблюдались 270 детей с дисплазиями магистральных вен (ДМВ).

Внешний вид детей с дисплазией магистральных вен в «классическом» варианте весьма характерен. Конечность непропорционально увеличе-

на в объеме и удлинена. На коже (чаще снаружи) наблюдаются гладкие или бугристые сосудистые пятна по типу географической карты, синюшного (фиолетового, «портвейнового») цвета. Патогномичным признаком является наличие эмбриональной вены, ствол которой, различной длины и калибра (от 3 до 25 мм), проходит по наружной или передненаружной поверхности конечности. Иногда отмечаются гигантизм стоп, макродактилия, синдактилия.

Однако приведенная классическая клиническая картина, позволяющая уверенно диагностировать дисплазию магистральных вен, выявляется не всегда. В связи с этим нами рассмотрены общие, характерные для большинства пациентов факторы и выделены те из них, которые имеют наибольшее значение в определении степени тяжести поражения в предоперационном периоде.

Фактор первый — нарушение формы конечности: непропорциональная гипертрофия (термин «гипертрофия» неточен (так как имеется псевдогипертрофия за счет коллагенизации и фиброза тканей, увеличения объема клетчатки и мышц), однако оставлен нами ввиду его широкой распространенности) тканей, удлинения и укорочения конечности, контрактуры суставов, гигантизм стоп и пальцев, компенсаторный сколиоз, изменение походки и осанки ребенка. Отягощающим обстоятельством является также поражение двух или более конечностей.

Фактор второй — безусловные симптомы ангиодисплазии — сосудистые пятна (гладкие или бугристые), атипичные подкожные вены (эмбриональные) или усиленный рельеф типичных вен — большой и малой подкожных.

Фактор третий — нарушение гемодинамики. В результате эктазии, гипоплазии, аплазии глубоких вен, встречающихся изолированно или в сочетании, а также полного или частичного отсутствия клапанов создаются условия для затруднения оттока и ретроградного движения крови.

Последнее приводит к развитию и прогрессированию венозной гипертензии в конечности, вызывает изменение в тканях и хроническую венозную недостаточность. Коммуникантные и поверхностные вены расширяются, варикозно изменяются, а в запущенных случаях образуют подобие венозных «сот» на голени, запустеваящих при поднятии конечности.

Из-за депонирования больших объемов крови в конечности в запущенных случаях может отмечаться ортостатический коллапс или приступы головокружения вплоть до потери сознания даже при кратковременной ходьбе без эластичных бинтов.

Хроническую венозную недостаточность большой конечности (утомляемость, ощущение тяжести, полноты, «налитости», отеки к вечеру и после физической нагрузки, боли, судороги в икроножных мышцах, парестезии) отмечают почти все авторы, занимавшиеся данной проблемой.

Нарушение морфологии вен (аплазии, гипоплазии, эктазии, отсутствие или недостаточность клапанов), ретроградный сброс и затруднение оттока крови, вызывающее венозную гипертензию, а также замещение скорости кровотока, изменяют гемокоагуляционный потенциал (ГКП). Развивается гиперкоагуляция или хронический синдром внутрисосудистого свертывания (ДВС), характеризующийся наличием анемии, потреблением тромбоцитов, фибриногена, появлением фибриногена В и продуктов деградации фибриногена (ПДФ).

Таким образом, изменения в сосудах обуславливают развитие хронической венозной недостаточности в пораженной конечности и нарушение гемокоагуляционного потенциала.

Фактор четвертый — сопутствующее поражение сосудов желудочно-кишечного тракта и мочеполовой системы. Кровотечение из указанных органов, кроме нарушения их естественных отпавлений, усиливают анемию и резко ухудшают состояние гемокоагуляционного потенциала, ограничивая объем и возможности хирургического лечения.

Фактор пятый — особенности хирургической анатомии поверхностных вен, выявляемые клинически. Возможны три основных варианта: 1) поверхностные вены определяются по всей нижней конечности в виде запущенного варикоза, венозных «сот» на голени, 2) поверхностные вены видны и пальпируются в виде отдельных стволов также на всей конечности, 3) вены стволовой формы определяются в пределах одного, двух сегментов (стопа — голень, бедренно-подколенный, подвздошно-бедренный и тазовый сегменты).

Основываясь на анализе перечисленных критериев, мы разработали, рабочую классификацию. Указанная классификация позволяет уже при первичном осмотре ребенка определить тип и степень тяжести поражения, очередность госпитализации, наметить тактику обследования и лечения, провести дифференциальную диагностику (табл. 1, 2).

КЛАССИФИКАЦИЯ ДИСПЛАЗИИ МАГИСТРАЛЬНЫХ ВЕН

1. Тип поражения:

- эмбриональный;
- фетальный;
- фетальный промежуточный.

Таблица 1

Схема диагностики врожденных заболеваний магистральных вен у детей

Тип и степень тяжести	Флебоскопия и флебография	Дифференциальный диагноз с:
<i>Эмбриональный тип</i>		
Легкая	Нарушение формы, размеров, количества, топографии глубоких вен. Отсутствие клапанов (полное или частичное). Неровные смазанные контуры, неравномерное контрастирование, дефекты наполнения, серый фон сосудов на снимках или неровные четкие контуры, усиленное контрастирование, белый фон сосудов на снимках. Замедление оттока контрастного вещества. Выявление блоков, аплазий, гипоплазий, эктазий. Контрастирование эмбриональных вен	Легкая и средняя степень дисплазии магистральных вен с артериовенозными микрофистулами: отсутствуют эмбриональные вены Восходящая флебография: 1. Равномерное расширение вен, имеющих клапаны. 2. Крупные перфорантные вены. 3. Ускоренный отток контрастного вещества Типичная анатомическая схема строения вен не нарушена
Средняя		
Тяжелая		Тяжелые степени дисплазии магистральных вен с артериовенозными макрофистулами. Имеются клинические признаки артериовенозного сброса. Артериография: выявляется тетрада Аллена–Кампа
Крайне тяжелая		
<i>Фетальный тип</i>		
Легкая	Флебографическая симптоматика нарушенной в глубоких венах аналогична эмбриональному типу. Отличие: контрастируется только эктазия большой подкожной вены	С артериовенозными микрофистулами, аналогично эмбриональному типу. Восходящая флебография
Средняя		
Фетальный промежуточный тип	Восходящая флебография: 1. Картина обычного строения вен. 2. Отсутствуют признаки ускоренного оттока контрастного вещества. Недостаточность клапанов в глубоких венах (по УЗИ)	С артериовенозными микрофистулами, аналогично эмбриональному типу. Восходящая и нисходящая флебография
Варикозная болезнь	УЗИ клапанов глубоких вен. В сомнительных случаях (при подозрении на ангиодисплазию) — восходящая флебография	С фетальным промежуточным типом — без сосудистых пятен: отсутствуют изменения размеров конечности. Интраоперационно — усилен паравазальный каркас, рельеф клапанов не отчетливый

II. Степень тяжести поражения:

- легкая;
- средняя;
- тяжелая;
- крайне тяжелая.

III. Локализация поражения (изолированная, сочетанная, распространенная):

- подвздошные вены (подключичные вены);
- бедренные вены (плечевые вены);
- подколенная вена;
- берцовые вены (вены предплечья).

IV. Характер поражения:

- окклюзия (аплазия);
- частичная реканализация (незавершенная);
- полная реканализация (завершенная);
- гипоплазия (проксимальнее поражения);
- эктазия (дистальнее поражения).

В качестве консервативных и малоинвазивных методов лечения используются: лазеросклеротерапия сосудистых пятен, склеротерапия подкожных вен (преимущественно при легкой и средней степени поражения), эластическая компрессия (гольфы, чулки), пневмокомпрессия и флеботоники у детей с тяжелыми и крайне тяжелыми формами заболевания. В ряде случаев исследуется состояние лимфатических сосудов и по показаниям создаются лимфовенозные и лимфонодуловонозные анастомозы.

Повреждение сосудов конечностей может происходить как в эмбриональном (ранние стадии), так и в плодном — фетальном (поздние стадии) периоде развития организма. В зависимости от времени действия тератогенного фактора наблюдается различная клиническая картина заболевания.

Наиболее выраженные проявления болезни отмечаются у детей с эмбриональным типом диспла-

Таблица 2

Схема хирургического лечения врожденных заболеваний магистральных вен у детей

Форма поражения, сроки начала лечения	Виды хирургических вмешательств
<i>Легкая степень</i>	Удаление эмбриональных вен, субфасциальная перевязка перфорантных вен
Эмбриональный тип, 3–6 лет	
Фетальный тип, 3–6 лет	Удаление измененного сегмента большой подкожной вены, субфасциальная перевязка перфорантных вен
<i>Средняя степень</i>	Удаление эмбриональных вен, субфасциальная перевязка перфорантных вен, флебодиз, экстравазальная коррекция каркасными спиралями, венозная пластика сегментами, содержащими полноценные клапаны. Удаление лимфангиом
Эмбриональный тип, 2–3 года	
Фетальный тип, 3–6 лет	Субфасциальная перевязка перфорантных вен, флебодиз, экстравазальная коррекция каркасными спиралями, венозная пластика сегментами, содержащими клапаны
<i>Тяжелая степень</i>	Дополнительно к операциям при средней степени; этапное удаление эмбриональных вен, особенно в запущенных случаях, ортопедические операции
Эмбриональный тип, с 1,5 года	
<i>Крайне тяжелая</i>	Дополнительно к предыдущему: операции на органах брюшной полости, забрюшинного пространства, ампутации
Эмбриональный тип, 6–10 месяцев	
Фетальный промежуточный тип, варикозная болезнь 12–14 лет	Экстравазальная коррекция недостаточности клапанного аппарата глубоких вен каркасными спиралями А.Н. Веденского, субфасциальная перевязка перфорантных вен, удаление измененных притоков большой и малой подкожных вен

зии магистральных вен, крайне тяжелой и тяжелой степенями поражения. Своеобразным свидетельством (маркером) того, что воздействие неблагоприятного фактора у этих больных происходит именно в эмбриогенезе, служат персистенция эмбриональных сосудов, нередко выявляемые у этих детей случаи деформации стоп, схожие по виду с конечностями зародыша, дисплазии мочевой системы и пояснично-крестцового отдела позвоночника (табл. 3).

Выявленные у наших больных дисплазии мочевой системы должны быть взяты под контроль. Они могут явиться фоном для хронического воспаления почек, почечной гипертензии или служить причиной состояний, схожих по клинической картине с наследственным нефритом. Дисплазии позвоночника могут привести к спондилоартрозу или раннему остеохондрозу с появлением статических болей или служить причиной неврологических расстройств.

Таблица 3

Характеристика поражений почек и позвоночника у больных с крайне тяжелой и тяжелой степенями поражения

Пациент №	Характер поражения почек	Характер поражения позвоночника
1	Аномалия поворота левой почки, не резко выраженные признаки дисплазии правой почки	Дисплазия поясничного отдела, тотальная спина бифида диспластика крестца
2	Дисплазия почечной лоханки с нарушением уродинамики справа	Дисплазия пояснично-крестцового отдела, косое стояние L-S1 нарушение тропизма, левосторонний сколиоз
3	Нарушение ротации правой почки	Дисплазия пояснично-крестцового отдела, разнорядность ребер, переходный позвонок (L5-S1), блок поперечного отростка и подвздошной кости слева. Поясничный сколиоз 1-й степени
4	Эмбриональный мочеточник справа, мегауретер 1-й ст., сдавление мочеточника с незначительным нарушением оттока	Спина бифида диспластика S5
5	Правосторонний гидронефроз 1-й степени	Спина бифида диспластика, левосторонний сколиоз поясничного отдела 1-й степени
6	Атония мочевых путей с обеих сторон (больше слева)	

Окончание табл. 3

Пациент №	Характер поражения почек	Характер поражения позвоночника
7	Пиелюэктазия слева	Правосторонний сколиоз поясничного отдела 1-й степени (вершина L1-L2)
8	Пиелюэктазия слева	Спина бифида диспластика, нарушение формирования тела S1, сколиоз пояснично-крестцового отдела 1–2-й степеней
9	Дисплазия обеих почек (больше слева)	Спина бифида диспластика L5-S1, дисплазия пояснично-крестцового отдела (снижение высоты тел поясничных позвонков), сколиоз 1-й степени
10	Дисплазия обеих почек, нарушение ротации левой почки	Спина бифида на протяжении всего крестца, дисплазия поясничных позвонков
11	Сдавление левого мочеточника	Патологии нет
12	Синдром Фрейли справа (несостоявшееся удвоение)	Дисплазия пояснично-крестцового отдела, косое стояние, спина бифида L5
13	Синдром Фрейли справа (несостоявшееся удвоение)	Дисплазия поясничного отдела, правосторонний сколиоз, косое стояние, L5, спина бифида L5-S1
14	Патологии нет	Спина бифида диспластика
15	Дисплазия справа (сдавление в прилоханочном сегменте — добавочным сосудом)	Спина бифида диспластика L5 и весь крестец
16	Дисплазия правой почки с ротацией	Дисплазия поясничного отдела позвоночника
17	Дисплазия вен левой почки и забрюшинного пространства	Дисплазия поясничного отдела позвоночника, левосторонний сколиоз 2–3-й степеней

Учитывая изложенное, считаем необходимым для пациентов с ДМВ диспансерное наблюдение нефролога, ортопеда и невропатолога (не реже одного посещения в год) по направлению ангиохирурга.

ЛИТЕРАТУРА

1. Дан В.Н., Сапелкин С.В. Ангиодисплазии (врожденные пороки развития сосудов). – М., 2008. – 199 с. [Dan VN, Sapelkin SV. Angiodisplazii (vrozhdennye poroki razvitiya sosudov). Moscow; 2008. 199 p. (In Russ.)]
2. Исаков Ю.Ф., Тихонов Ю.А. Врожденные пороки периферических сосудов у детей. – М.: Медицина, 1974. – 231 с. [Isakov YuF, Tikhonov YuA. Vrozhdennye poroki perifericheskikh sosudov u detey. Moscow: Meditsina; 1974. 231 p. (In Russ.)]
3. Милованов А.П. Патоморфология ангиодисплазий конечностей. – М.: Медицина, 1978. – 144 с. [Milovanov AP. Patomorfologiya angiodisplaziy konechnostey. Moscow: Meditsina; 1978. 144 p. (In Russ.)]
4. Цуладзе И.И. Миелопатии венозного происхождения. Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. – М., 2010. [Tsuladze II. Mielopatii venoznogo proiskhozhdeniya. [dissertation] Moscow; 2010. (In Russ.)]
5. Servelle M, Habillot J. Les malformations dea veins profondes dans le syndrome de Klippel-Trenaunay. *Phlebol.* 1980;33:31–36.
6. Servelle M. Klippel-Trenaunays syndrome 768 operated cases. *Ann Surg March.* 1985;201(3):365–373. doi: 10.1097/00000658-198503000-00020.

◆ Информация об авторах

Димитрий Димитриевич Купатадзе – д-р мед. наук, профессор кафедры хирургических болезней детского возраста. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: ddKupatadze@gmail.com.

◆ Information about the authors

Dimitry D. Kupatadze – MD, PhD, Professor of the Department of Surgical Diseases of Childhood. St Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: ddKupatadze@gmail.com.

◆ Информация об авторах

Михаил Валерьевич Азаров – аспирант кафедры хирургических болезней детского возраста. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: azarov_89@mail.ru.

Виктор Владиславович Набоков – канд. мед. наук, доцент кафедры хирургических болезней детского возраста. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: vn59@mail.ru.

◆ Information about the authors

Mikhail V. Azarov – Post-graduate student of the Department of Surgical Diseases of Childhood. St Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: azarov_89@mail.ru.

Victor V. Nabokov – MD, PhD, The senior lecturer of the Department of Surgical Diseases of Childhood. St Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: vn59@mail.ru.