

*На правах рукописи*



**АЗАРОВ  
Михаил Валерьевич**

**ХИРУРГИЧЕСКАЯ АНАТОМИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ ВЕН  
ПРИ ИХ ДИСПЛАЗИЯХ У ДЕТЕЙ**

14.01.19 – детская хирургия

**АВТОРЕФЕРАТ  
диссертации на соискание ученой степени  
кандидата медицинских наук**

Санкт-Петербург – 2021

Работа выполнена на кафедре хирургических болезней детского возраста им акад. Г.А. Баирова федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

**Научный руководитель:**

**Купатадзе Дмитрий Дмитриевич** – доктор медицинских наук, профессор

**Официальные оппоненты:**

**Шведовченко Игорь Владимирович** – доктор медицинских наук, профессор, федеральное государственное бюджетное учреждение «Федеральный научный центр реабилитации инвалидов им Г.А. Альбрехта» Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации, научный руководитель.

**Борисова Наталия Александровна** – доктор медицинских наук, профессор, Санкт-Петербургское государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий», отделение рентгенэндоваскулярных методов диагностики и лечения, заведующая.

**Ведущая организация:** Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Защита диссертации состоится «21» июня 2021 г. в 12:00 часов на заседании диссертационного совета Д 208.087.02 на базе федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации (194100, Санкт-Петербург, ул. Литовская, 2).

С диссертацией можно ознакомиться в научной библиотеке ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России (194223, г. Санкт-Петербург, пр. Мориса Тореза, д. 39) и на сайте ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России <http://gptmu.org>

Автореферат разослан «\_\_\_\_\_» 2021 г.

Ученый секретарь диссертационного совета  
доктор медицинских наук, профессор

**Жила Николай Григорьевич**

## ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

### Актуальность темы исследования

Дисплазия магистральных вен (ДМВ) или синдром Клиппеля-Треноне (КТС) – редкое заболевание, частота встречаемости которого, варьируется по данным разных авторов от 1 до 5 на 100 000 человек, без гендерного предпочтения. Клиническая картина синдрома в описании авторов характеризуется триадой симптомов: сосудистыми пятнами, варикозными атипичными венами, гипертрофией мягких тканей и костей с увеличением объема и длины пораженной конечности (Klippel M., Trénaunay P., 1900; Jacob A.G., 1988; Al-Salman, 1997; Berry S.A., 1998; Obradocic S., 2005; Tonsgard J.H., 2006; Delis K.T., 2007; Karim T., 2014; Sharma D., 2015; Yilmaz O.K., 2019; Zhai J., 2019; Asghar F., 2020). Следует подчеркнуть, что выраженность указанных симптомов зависит, прежде всего, от типа (эмбриональный или фетальный) и степени тяжести заболевания.

Возникновение дисплазии магистральных вен до сих пор остается не до конца выясненной и малоизученной проблемой. Последние работы показали, что КТС может быть вызван мутациями в гене PIK3CA (Wang Q., 2001; Eerola I., 2003; Timur A.A., 2005; Courivaud D., 2006; Barker K.T., 2006; Gutierrez S., 2006; Kihiczak G.G., 2006; Hu Y., 2008; Coombs P.R., 2009; Limaye N., 2009; Phadke S., 2009; Chen D., 2013; Kashiwada T., 2015; Luks V.L., 2015; Vahidnezhad H., 2016; Zhang T., 2016; Wetzel-Strong S.E., 2017; Fereydooni A., 2020; Fish J.E., 2020; Lim Y., 2020). Этот ген кодирует белок p110 $\alpha$ , который представляет собой субъединицу фермента, называемого фосфатидилинозитол-3-киназы (PI3K). PI3K является частью внутриклеточного сигнального пути, играющего значимую роль в ингибировании апоптоза, росте, пролиферации клеток, клеточном метаболизме. Измененная субъединица делает PI3K аномально активной, что позволяет клеткам расти и делиться непрерывно. Увеличение клеточной пролиферации приводит к аномальному росту костей, мягких тканей и кровеносных сосудов. КТС нередко является одним из нескольких синдромов чрезмерного роста, включая синдром мальформации и капиллярной мальформации, которые вызваны мутациями в гене PIK3CA. Вместе эти условия известны как связанный с PIK3CA спектр разрастания (PROS). Однако, поскольку не все больные с КТС имеют мутацию в гене PIK3CA, вероятно, что мутации в других генах также могут вызывать это заболевание.

По данным других авторов имеются достаточные основания полагать, что клинические проявления, сходные с КТС, могут иметь перенесенный во внутриутробном периоде тромбоз магистральных вен нижних конечностей. (Купатадзе Д.Д. с соавт., 2016).

На сегодняшний день классификация дисплазий магистральных вен представляет собой определенную сложность: имеющаяся международная классификация сосудистых аномалий ISSVA предлагает для КТС всего две формы – с мальформацией лимфатических сосудов или без таковой. В то время как классификация дисплазий магистральных вен по типу, в зависимости от этапа внутриутробного развития на момент возникновения сосудистого блока, по нашему мнению, недостаточно широко представлена в обозреваемой отечественной и зарубежной литературе. В связи с чем, фактически в широком доступе отсутствуют однозначные данные, касающиеся особенностей клиники, диагностики и лечения дисплазий магистральных вен в зависимости от типа их поражения.

Отмеченные выше обстоятельства подтверждают актуальность исследования особенностей клиники, диагностики и хирургического лечения магистральных вен при их дисплазиях у детей.

### **Степень разработанности темы**

Одним из самых сложных и спорных вопросов данной патологии является выбор тактики лечения. Научные исследования в этой области носят зачастую противоречивый характер: так, до сих пор нет единого мнения о предпочтительной тактике ведения и лечения данных больных. Неоднозначность показаний к операции, предлагаемых разными авторами, обусловлена, по нашему мнению, в основном тем, что результаты хирургического лечения оцениваются суммарно во всей группе больных без учёта разнородности самой патологии, сроков начала лечения, перенесенных осложнений, точной локализации патологического процесса в пределах конечностей и внутренних органов. Подобный подход не позволяет обоснованно уточнить прогностические критерии и сформулировать показания к операции или к консервативному ведению больных. В ряде случаев, анализируя результаты лечения, авторы ограничиваются использованием лишь шкал «социальной адаптации» до и после операции, не учитывая динамику развития венозной недостаточности, необходимость ортопедической коррекции, что в целом не позволяет объективно оценить эффективность хирургического лечения (Епихина Т., 2002; Harvey J.A., 2018).

### **Цель исследования**

Улучшить результаты лечения детей с дисплазией магистральных вен нижних конечностей на основании изучения их хирургической анатомии и направленного выбора метода хирургической коррекции.

### **Задачи исследования**

1. Определить основные жалобы и клиническую картину больных с дисплазией магистральных вен нижних конечностей с учетом степени тяжести заболевания.

2. Изучить особенности хирургической анатомии вен, характерные для эмбрионального и фетального типов поражения с учётом степени тяжести заболевания.
3. Определить оптимальные способы оперативных вмешательств при эмбриональном и фетальном типах заболевания, уточнить взаимосвязь различных видов хирургического лечения с различными степенями тяжести заболевания.
4. Оценить эффективность хирургического лечения при различной степени тяжести дисплазии магистральных вен у детей.

### **Научная новизна исследования**

На основании комплексной оценки с использованием данных клинического осмотра, жалоб пациентов, проведена клиническая характеристика больных дисплазией магистральных вен с учетом типа и степени тяжести заболевания.

При дисплазии магистральных вен у детей определены и систематизированы анатомо-хирургические варианты строения вен при эмбриональном и фетальном типах поражения при различной степени и тяжести заболевания.

Определена взаимосвязь между типом операции и тяжестью заболевания.

Проведена оценка эффективности хирургического лечения детей с ДМВ.

### **Теоретическая и практическая значимость работы**

Исследование позволило расширить представления о возможности обследования и лечения детей с врожденными заболеваниями магистральных вен. Выявление анатомо-хирургических вариантов строения магистральных вен при их дисплазиях эмбрионального и фетального типа у детей позволяет индивидуализировать варианты оперативного лечения для каждого отдельного случая – склерозирование, лазеросклеротерапия кожных капиллярэкстазий, резекция патологического бассейна, устранение экстравазальной компрессии, микрохирургическое шунтирование, удаление ангиоматозных тканей, ампутация.

### **Методология и методы исследования**

Автором проведено многоэтапное исследование, включающее изучение отечественной и зарубежной литературы по основным аспектам проблемы. Методологической основой послужил системный подход, основанный на достижениях современной флебологии. Проведен анализ 108 больных с ДМВ, случайным образом отобранных из 500 пациентов в возрасте от 1 года до 18 лет. Для достижения поставленных задач использовали различные методы научного познания: наблюдение, сравнение, оценка, логический анализ и синтез. Достоверность полученных результатов обеспечивается

использованием современных методов исследования, адекватных целей и задач, работы и применением корректных статистических методов анализа результатов исследования.

### **Основные положения, выносимые на защиту**

1. Выраженность жалоб (боли и судороги в икроножных мышцах) и клинических проявлений ортопедической патологии и патологии органов малого таза у детей имеет прямую корреляционную связь со степенью тяжести дисплазии магистральных вен.
2. Хирургическая анатомия глубоких вен зависит от типа ДМВ (эмбриональный или фетальный) и степени тяжести заболевания, меняясь от минимальных признаков дисплазии сосудов до их аплазии.
3. Эффективность хирургического лечения дисплазии магистральных вен у детей зависит от ее типа (эмбриональный или фетальный), а также степени тяжести заболевания.

### **Достоверность результатов исследования**

Достоверность результатов определяется: достаточным количеством наблюдений (108 пациентов), включенных в исследование; использованием современных методов обследования, адекватных поставленным задачам, и современных методов статистического анализа цифровых данных. Научные положения, выводы и практические рекомендации базируются на результатах собственного исследования.

### **Апробация работы**

Основные теоретические и практические положения диссертационной работы прошли апробацию на XI Венозном Форуме «Рождественские встречи»; на 1-ом международном Форуме – 2018 (Российская Федерация, Санкт-Петербург, 29 ноября – 01 декабря 2018 года); на заседании секции хирургии детского возраста хирургического общества им Н.И Пирогова (Российская Федерация, Санкт-Петербург, 17 апреля 2019 года); на VI Форуме детских хирургов России с международным участием (Российская Федерация, Москва, 22-24 октября 2020 года).

### **Внедрение в практику**

Научные положения, рекомендации, способы диагностики и хирургического лечения, изложенные в диссертационной работе, ежедневно используются в практической деятельности детского ангиомикрохирургического отделения и хирургического отделения № 2 при кафедре хирургических болезней детского возраста им акад. Г.А. Баирова ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет». Отделение оказывает специализированную помощь населению г. Санкт-Петербурга, Северо-Западного федерального округа Российской Федерации,

а также пациентам из всех регионов страны. Материалы исследования используются в учебном процессе кафедры хирургических болезней детского возраста им. акад. Г.А. Баирова ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет».

### **Публикации**

По теме диссертации опубликовано 10 научных работ, из которых 3 статьи – в изданиях, рекомендованных Высшей аттестационной комиссией Министерства науки и высшего образования РФ для публикации материалов диссертации на соискание ученой степени кандидата наук.

### **Личный вклад автора**

Автором лично выполнен анализ зарубежной и отечественной литературы по теме диссертационной работы, разработаны цели и задачи исследования, составлены варианты хирургической анатомии и распределение их в исследуемых группах. Автором лично проведен сбор медицинской информации о больных, клиническое обследование и наблюдение за пациентами, ассистирование и самостоятельное выполнение оперативных вмешательств, обработка первичной медицинской документации и изображений, выполнение ультразвуковых исследований, вазоконтрастных методов обследований.

### **Структура и объем работы**

Работа состоит из введения, 6 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций, списка литературы. Основной материал работы изложен на 149 страницах машинописного текста, содержит 32 таблицы и 45 рисунков. Список литературы включает 204 источников литературы, из них 42 – отечественная литература, 162 – зарубежная литература.

## **СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ**

### **Материал и методы исследования**

Выполнен анализ 108 клинических случаев из 500 пациентов с врожденными пороками развития сосудов нижних конечностей, находившихся на обследовании и лечении в ангиомикрохирургическом отделении ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» с 2005 по 2020 годы.

### **Критерии включения**

- Выявление и клинико-лучевое подтверждение порока развития вен конечностей, идентифицированного как дисплазия магистральных вен.
- Возраст от 1 года до 18 лет.
- Наличие флегбографии конечностей.
- Выполненное УЗИ вен конечностей.

- Информированное согласие ребенка, родителей или законного представителя пациента на проведение исследования.

### **Критерии исключения**

- Отказ ребенка, родителей или законного представителя пациента от проведения исследования.
- Аллергические реакции на контрастные вещества.
- Больные со схожими проявлениями на коже (гладкие и бугристые сосудистые пятна), при нормальной анатомии глубоких вен.
- Больные, до момента обращения в клинику СПбГПМУ оперированные в других стационарах.
- Гигантизм конечностей без проявлений ангиодисплазии.
- Нарушение протокола исследования.
- Отсутствие полноценного архива клинических и лучевых данных для анализа.

Таким образом, из общего числа больных в соответствии с критериями включения/исключения отобрано 108 пациентов с дисплазией магистральных вен (ДМВ) нижних конечностей (из них 70 пациентов с эмбриональным типом заболевания (ДМВ ЭТ), 38 – с фетальным типом (ДМВ ФТ)) (таблица 1).

Таблица 1 – Распределение больных дисплазией магистральных вен по тяжести заболевания, полу, стороне поражения

Степень тяжести	Всего Абсолютное (100%)		Мальчики		Девочки		Левая нижняя конечность		Правая нижняя конечность		Обе конечности	
Тип	ЭТ	ФТ	ЭТ	ФТ	ЭТ	ФТ	ЭТ	ФТ	ЭТ	ФТ	ЭТ	ФТ
<b>Легкая</b>	7 10%	7 18,4%	3 4,3%	2 5,3%	4 5,7%	5 13,2%	5 7,1%	3 7,9%	2 2,9%	4 10,5%	–	–
<b>Средняя</b>	24 34,3%	29 76,3%	13 18,6%	13 34,2%	11 15,7%	16 42,1%	10 14,3%	17 44,7%	13 18,7%	10 26,3%	1 1,4%	2 5,3%
<b>Тяжелая</b>	24 34,3%	2 5,3%	15 21,4%	1 2,6%	9 12,9%	1 2,6%	4 5,7%	–	9 12,8%	1 2,6%	11 15,7%	1 2,6%
<b>Крайне тяжелая</b>	15 21,4%	–	11 15,7%	–	4 5,7%	–	3 4,3%	–	9 12,8%	–	3 4,3%	–
<b>ВСЕГО</b>	70 100%	38 100%	42 60%	16 42,1%	28 40%	22 57,9%	22 31,4%	20 52,6%	33 47,2%	15 39,5%	15 21,4%	3 7,9%

Возраст больных с ДМВ ЭТ при легкой степени составил от 4-х ÷ 17 лет (средний – 7 лет), средней степени – 1 г. 2 мес. ÷ 17 лет (средний – 10 лет), тяжелой степени – 1 г. 2 мес. ÷ 17 лет (средний – 8,7 лет), крайне тяжелой степени – 1 г. 2 мес. ÷ 17 лет (средний – 5,6 лет). Возраст больных с ДМВ ФТ

при легкой степени составил от 1 г. до 17 лет (средний – 10,5 лет), при средней степени – 1 г. 2 мес.  $\div$  17 лет (средний – 11 лет), тяжелой степени – 8 лет.

### **Методы обследования**

Для определения степени тяжести поражения были использованы признаки, легко выявляемые при обычном осмотре больных и сборе анамнеза (таблица 2).

Таблица 2 – Определение степени тяжести поражения у детей с дисплазией магистральных вен

<b>Степень поражения</b>	<b>Клиническая картина</b>
<b>Легкая</b>	1. «Гладкие» сосудистые пятна. 2. Атипичные, эмбриональные вены (в пределах сегментов конечности). 3. Эктазия типичной (большой) подкожной вены в пределах сегмента, реже – на всем протяжении. 4. Симптомы хронической венозной недостаточности встречаются не постоянно или отсутствуют.
<b>Средняя</b> (дополнительно к симптомам легкой степени)	5. Симметричное увеличение окружности конечности. 6. Несимметричная гипертрофия. 7. Бугристые сосудистые пятна. 8. Местное нарушение коагуляционной функции. 9. Эктазия типичной (большой подкожной) вены на всем протяжении (определяется визуально). 10. Симптомы хронической венозной недостаточности встречаются постоянно.
<b>Тяжелая</b> (дополнительно к симптомам средней степени)	11. Гигантизм стоп, макродактилия. 12. «Элефантиаз». 13. Контрактуры. 14. Нарушения функции конечности. 15. Поражение тканей двух и более конечностей. 16. Эмбриональные вены распространяются на всю конечность. 17. Поражение сосудов органов малого таза. 18. Распространенное нарушение коагуляционной функции.
<b>Крайне тяжелая</b> (дополнительно к симптомам тяжелой степени)	19. Уродующая гипертрофия конечности. 20. «Венозные соты» на голени. 21. Головокружение, коллаптоидные состояния, потеря сознания после кратковременной ходьбы без эластических бинтов. 22. Мелена и гематурия. 23. Кисты и лимфангиомы брюшной полости и забрюшинного пространства.
<b>Примечание – NB! для определения тяжести достаточно одного признака, соответствующего данной степени.</b>	

### Аппаратные методы исследования

Всем пациентам выполнялась ультразвуковая допплерография магистральных и поверхностных вен, по показаниям – ультразвуковое исследование мягких тканей в зоне поражения.

Для уточнения хирургической анатомии магистральных вен выполнялась восходящая флебография с раздельным контрастированием глубокого и поверхностного венозных бассейнов.

В ряде случаев, для оценки изменения мягких тканей в зоне поражения, выполнялось МРТ исследование как с дополнительным контрастированием, так и без него.

В нескольких случаях выполнялась компьютерная томография, включая КТ-ангиографию.

### Хирургическое лечение

Всего у больных с ДМВ выполнено 236 оперативных вмешательств (190 операций при ДМВ ЭТ и 46 – при ДМВ ФТ), (рисунки 1, 2).

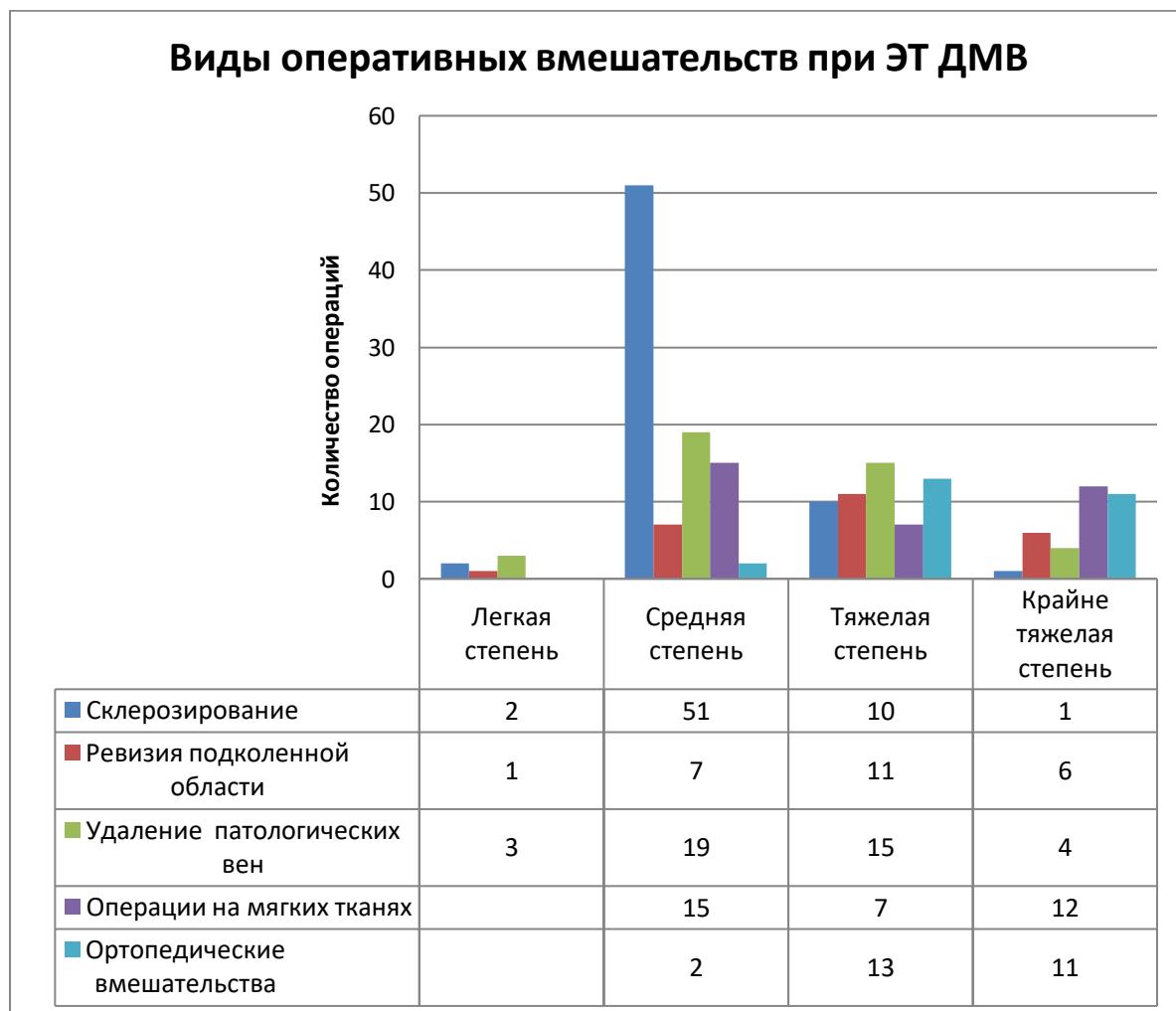


Рисунок 1 – Виды оперативных вмешательств при ЭТ ДВМ.

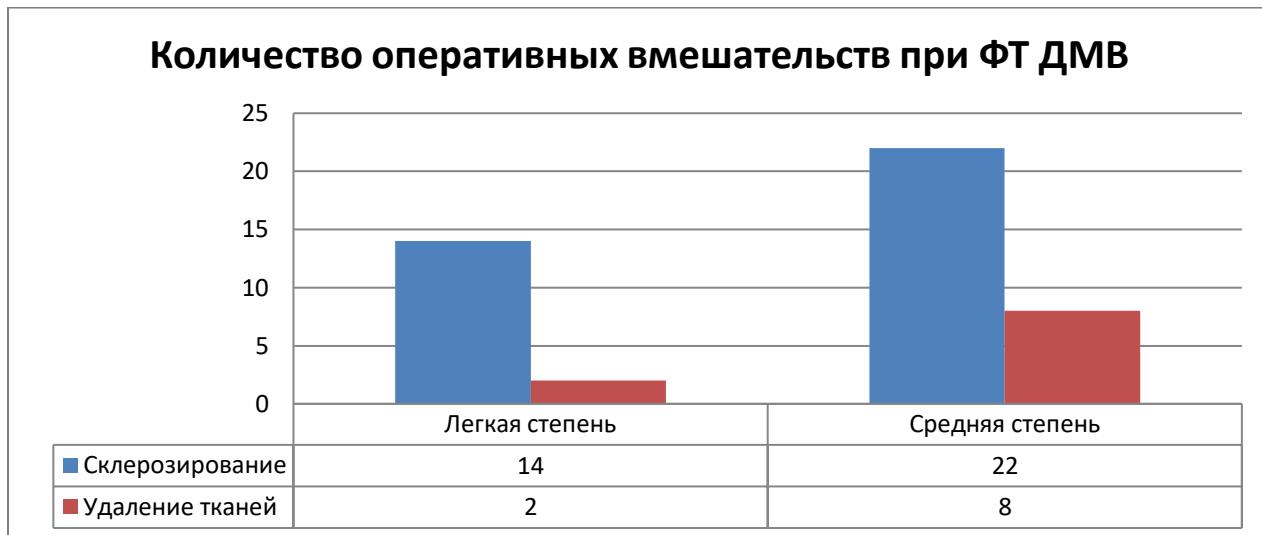


Рисунок 2 – Количество операций ФТ ДМВ.

Спектр проводимого хирургического лечения включал в себя: склерозирование, удаление патологических (преимущественно ангиоматозных) тканей, ревизия, флеболиз магистральных вен, операции на мягких тканях, прошивание патологических тканей по Топроверу.

### Статистическая обработка материала

Для проведения описательной статистики, включая построение гистограмм, использовали статистические инструменты Microsoft Excel и программу R.

## РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ

### Клиническая характеристика больных дисплазией магистральных вен с учетом типа и степени тяжести заболевания

Из проанализированных 108 клинических случаев пациентов с дисплазией магистральных вен, выявлено 64,8% случаев эмбрионального и 35,2% случаев фетального типов заболевания. Распределение пациентов по тяжести заболевания при каждом типе ДМВ представлено на рисунке 3.

При легкой степени тяжести у больных с ДМВ (ЭТ и ФТ) отмечались гладкие сосудистые пятна, чувство тяжести в конечности и отеки после длительной ходьбы.

При средней степени тяжести ДМВ ЭТ помимо основных жалоб, изложенных выше, добавляются боли и судороги в икроножных мышцах. При осмотре большой конечности, чаще по наружной поверхности голени и бедра, определялись: гладкие и бугристые сосудистые пятна (54,2%) с расширенной эмбриональной сетью (100%); конечность увеличена в объеме

и длине (41,7%); наблюдалась отечность стопы и голени. У больных с ФТ отмечалось наличие ортопедической патологии (компенсаторный сколиоз, плоскостопие 62,1%, разновеликость и разновысокость конечности 34,5%).



Эмбриональный тип ДМВ (70 больных).

Фетальный тип ДМВ (38 больных).

Рисунок 3 – Распределение больных ДМВ по типу и степени тяжести заболевания.

У 73,1% больных с тяжелой формой ДМВ отмечались стойкие нарушения формы и функции конечности (увеличение размеров конечности (73,1%), выраженная патология стоп (53,8%), хромота (57,7%), поражение обеих конечностей (46,2%)). У большинства детей имелась выраженная патологическая венозная сеть в проекции всей конечности (88,5%).

При крайне тяжелых формах ДМВ больные жаловались на **уродующую гипертрофию** нижних конечностей (100%), затруднения при передвижении и множественные контрактуры в суставах (80%). Отмечался выраженный болевой синдром, часто присутствовали жалобы на мелену и гематурию (распространенные коагулационные нарушения были зарегистрированы в 100% случаев), наличие кист и лимфангиом мягких тканей 53,3%, поражение органов малого таза (мошонки 46,7%, прямой кишечник и мочевого пузыря 46,7%).

У всех детей было отмечено затруднение адаптации в социуме: нарушение межличностного общения; проявления астенического синдрома; снижение внимания и успеваемости; повышенная утомляемость; эмоциональная неустойчивость и депрессивные состояния в подростковом возрасте на фоне неудовлетворенности косметическим видом пораженной конечности и выраженной, постоянной тревоги родителей в отношении будущего ребенка.

## **Хирургическая анатомия магистральных вен – эмбриональный и фетальный типы заболевания**

Анатомия магистральных вен представлена следующими вариантами:

- хирургическая анатомия при легкой степени ДМВ представлена правильно сформированными глубокими венами с минимальными признаками дисплазии. Клапаны сформированы, отмечалась сегментарная трансформация эмбриональной сети в области стопы, голени или бедра при эмбриональном типе (50%). При фетальном типе отмечалась сегментарная трансформация венозной сети в области стопы, голени или бедра (50%);
- при ЭТ ДМВ средней степени тяжести встречалось: наличие эмбриональной вены в виде «сети» мелких сосудов в сочетании с ортопедической патологией, притом что глубокие вены нормального диаметра с незначительными признаками дисплазии – 41,7%; наличие выраженного эмбрионального бассейна – 20,8% (большой диаметр эмбриональной вены); наличие эмбриональной вены, сочетающейся с ангиодисплазией мягких тканей – 16,7%; наличие эмбриональной вены в сочетании с гипоплазией подколенного или бедренного сегмента – 12,5%; наличие эмбриональной вены и эктазии подколенного или бедренного сегмента – 8,3% (большие сосудистые пятна);
- при ФТ ДМВ средней степени тяжести выявлено: резкая гипоплазия вен голени – 31,0%; патологическая трансформация подкожных вен – 27,6%; блок подколенного и бедренного сегмента – 20,7%; аневризматическая трансформация подколенного сегмента – 3,4%; аплазия подколенного и бедренного сегмента – 17,2%;
- варианты анатомии магистральных вен у группы с тяжелой формой заболевания ДМВ представлены в виде: седалищной девиации – 23,1%; «природной» надлобковой коллатерали, напоминающей шунт, формируемый при операции Пальма – 7,7%; тотальной аплазии глубоких вен – 15,4%; сочетания поражения вен и лимфатической системы (гипоплазия лимфатических коллекторов) – 19,2%; сочетания патологии сосудов конечностей и вен органов малого таза – 19,2%; сочетания поражения сосудов и опорно-двигательного аппарата (стоп) – 15,4%;
- глубокая венозная система у больных с крайне тяжелой степенью ДМВ сформирована из патологического эмбрионального венозного бассейна. Практически во всех случаях (~100%) отмечается аплазия глубоких вен нижней конечности, осуществление оттока крови по единственной эмбриональной вене.

## **Лечение больных с дисплазией магистральных вен.**

### **Определение взаимосвязи между типом операции и тяжестью заболевания**

По результатам клинического осмотра, сбора жалоб, проведенного вазоконтрастного исследования, принималось решение о тактике лечения. У больных с легкой степенью тяжести ДМВ при наличии видимых венозных (эмбриональных и типичных) коллатералей, при отсутствии их коммуникаций с глубокими венами, применяли этапные сеансы склерозирования. При наличии коммуникаций – оперативное удаление поверхностных вен (или прошивание кетгутом по Топроверу).

При средней степени ДМВ в большинстве случаев использовались этапные сеансы склерозирования, удаление патологических и эмбриональных вен (79,2%). При выявлении блока оттока (при сомнении в результатах флегиограмм) выполнялись ревизии магистральных сосудов подколенной или паховой областей с последующим удалением патологических вен (при ЭТ 29,2%, при ФТ 48,3%), также применялись оперативные вмешательства на мягких тканях (при ЭТ – 62,5%, при ФТ – 27,6%).

У больных с тяжелыми формами заболевания на ведущую роль вышли оперативные вмешательства, направленные на коррекцию ортопедических нарушений (54,2%). По мере улучшения оттока крови по магистральным венам использовалось удаление эмбриональных вен (62,5%) или этапные склерозирования (41,7%). В ситуации отсутствия глубоких вен на всем протяжении конечности (аплазия), при наличии оттока венозной крови только по подкожным венам, назначалась эластическая компрессия и наблюдение ортопедом.

При крайне тяжелой степени заболевания выполнено: оперативное лечение на мягких тканях – 80%, оперативные вмешательства на органах брюшной полости и мошонке – 46,7%. При уродующей деформации, хронических тромбоэмбологических осложнениях, утрате конечностью опороспособности – абсолютно показано радикальное оперативное лечение. В этом случае, ставя вопрос об ампутации – 46,7%, следует учитывать, что какие-либо реконструктивные операции на пораженных тканях редко бывают эффективными. В состав хирургической бригады в этих случаях кроме детского хирурга необходимо включать ортопеда – протезиста.

Проведя анализ данных по операциям при дисплазии магистральных вен эмбрионального типа (таблица 3), была подтверждена статистически значимая зависимость между тяжестью и типом операции.

Таблица 3 – Таблица сопряжённости видов операций при дисплазии магистральных вен эмбрионального типа

<b>Вид операции</b>	<b>Легкая степень</b>	<b>Средняя степень</b>	<b>Тяжелая степень</b>	<b>Крайне тяжелая степень</b>
Склерозирование	2	51	10	1
Ревизия подколенной области	1	7	11	6
Удаление эмбриональной вены	3	19	15	4
Статистика критерия			28,5	
Критическая точка			12,59	
Принимаемая гипотеза	Зависимость между тяжестью и типом операции есть			

Проведен такой же анализ без легкой степени ДМВ ЭТ. В таблице сопряжённости (таблица 4) учтены только те типы операций, которые проводились при степенях тяжести ДМВ ЭТ от средней до крайне тяжелой.

Таблица 4 – Таблица сопряжённости видов операций при дисплазии магистральных вен эмбрионального типа

<b>Вид операции</b>	<b>Средняя степень</b>	<b>Тяжелая степень</b>	<b>Крайне тяжелая степень</b>
Склерозирование	51	10	1
Ревизия подколенной области	7	11	6
Удаление патологических вен	19	15	4
Операции на мягких тканях	15	7	12
Ортопедические вмешательства	2	13	11
Статистика критерия		59,97	
Критическая точка		15,5	
Принимаемая гипотеза	Зависимость между тяжестью и типом операции есть		

При эмбриональном типе статистически подтверждается гипотеза о том, что вид проводимой операции зависит от степени тяжести. Склерозирование значительно чаще выполнялось при средней степени тяжести, тогда как при тяжелой степени все виды операций применялись (за исключением операций на мягких тканях) почти с равной вероятностью. При крайне тяжелой степени видно статистическое преобладание операций на мягких тканях и ортопедических вмешательств.

Проведен анализ при фетальном типе ДМВ (таблица 5).

При анализе данных по операциям при фетальном типе ДМВ (таблица 5) статистически значимая зависимость между тяжестью и типом операции не подтвердилась, но этот результат может быть следствием

не репрезентативности выборки (последняя таблица сопряжённости описывает слишком малое число операций, и общее число операций при фетальном типе невелико).

Таблица 5 – Таблица сопряжённости видов операций при дисплазии магистральных вен фетального типа

Вид операции	Легкая степень	Средняя степень
Склерозирование	14	22
Удаление ангиоматозных тканей	2	8
Статистика критерия		1,23
Критическая точка		3,84
Принимаемая гипотеза	Зависимость между тяжестью и типом операции есть	

**При проверке гипотез получены выводы о том, что зависимость между типом операции и тяжестью заболевания имеется (в большинстве случаев).**

#### Оценка эффективности хирургического лечения

Проведен статистический анализ жалоб пациентов, у которых проводились операции при эмбриональном типе ДМВ (таблица 6).

Таблица 6 – Жалобы больных при ДМВ ЭТ (общие)

Степень тяжести ДМВ ЭТ	Жалобы					
	ХВН (клинические проявления в системе СЕАР) жалобы на утомляемость: периодические отеки, кожные проявления (сосудистые пятна)		Ортопедические (Плоскостопие, гигантизм и, макродактилия стоп, сколиоз, нарушение функции конечности, контрактуры)		Со стороны внутренних органов и мошонки (мелена и гематурия, кисты и лимфангиомы брюшной: полости и забрюшинного пространства)	
	до лечения	улучшение после лечения	до лечения	улучшение после лечения	до лечения	улучшение после лечения
Легкая степень	7	7 (100%)	–	–	–	–
Средняя степень	24	20 (87%)	2	2 (100%)	–	–
Тяжелая степень	24	17 (70%)	13	8 (61%)	1	1 (100%)
Крайне тяжелая	15	7 (46%)	15	7 (46%)	7	4 (57%)

Найдены доверительные интервалы для вероятности успеха (исчезновение жалоб) с уровнем доверия 0,95. Общее число пациентов по всем степеням тяжести – 70, среди них – у 51 пациента исчезли жалобы. По данным таблицы 7, можно говорить о значительной вероятности исчезновения жалоб характерных для ХВН.

Таблица 7 – Жалобы больных ДМВ ЭТ характерных для ХВН до и после лечения

Степень тяжести	До лечения	После лечения (улучшение)	Доверительный интервал
Легкая степень	7	7	(0,59; 1,00)
Средняя степень	24	20	(0,63; 0,95)
Тяжелая степень	24	17	(0,49; 0,87)
Крайне тяжелая степень	15	7	(0,21; 0,73)

Интервалы вероятностей отличаются по степени тяжести, но в целом полученный доверительный интервал (0,60; 0,82) говорит о том, что жалобы должны уменьшаться с большой вероятностью после операции, что, несомненно, говорит о статистической значимости снижения уровня жалоб пациентов (рисунок 4).

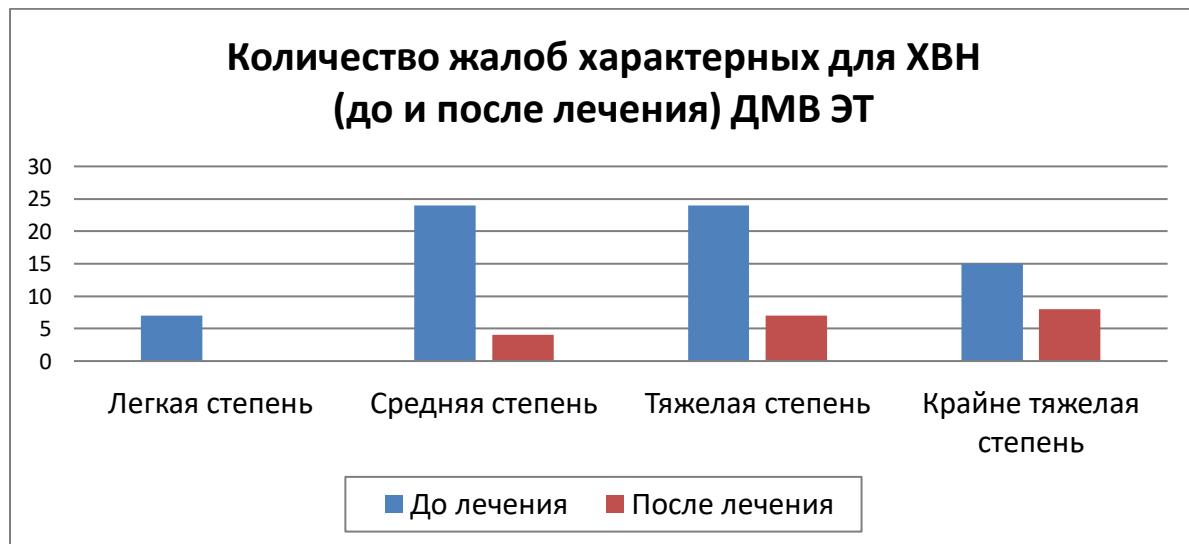


Рисунок 4 – Жалобы характерные для ХВН (до и после лечения) ДМВ ЭТ.

Были проведены аналогичные вычисления по ортопедическим жалобам (таблица 8). Общее число пациентов по всем степеням тяжести до лечения было 30, среди них – у 17 пациентов наступило улучшение.

Таблица 8 – Ортопедические жалобы больных с эмбриональным типом дисплазии магистральных вен до и после лечения

Степень тяжести	До лечения	Улучшение после лечения	Доверительный интервал
Средняя степень	2	2	(0,16; 1,00)
Тяжелая степень	13	8	(0,32; 0,86)
Крайне тяжелая степень	15	7	(0,21; 0,73)

По данным таблицы 8 можно говорить о значительной вероятности исчезновения жалоб типа «ортопедические» при тяжелой и крайне тяжелой степени. Интервалы вероятностей отличаются по степени тяжести, но в целом полученный доверительный интервал с уровнем доверия 0,95 (0,37; 0,75) говорит о том, что жалобы должны уменьшаться с большой вероятностью после операции, что, несомненно, говорит о статистической значимости снижения уровня жалоб пациентов (рисунок 5).

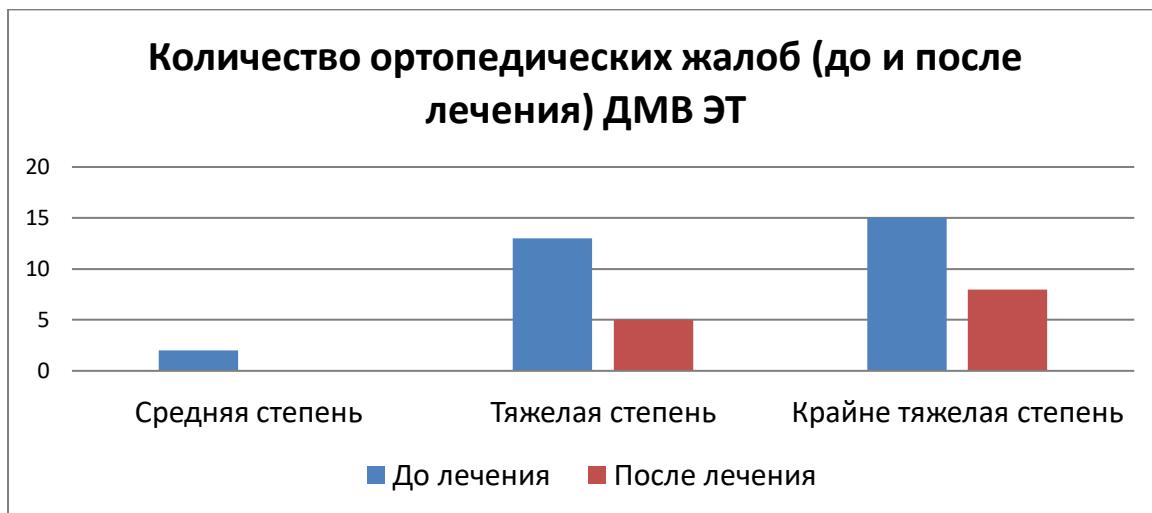


Рисунок 5 – Ортопедические жалобы (до и после лечения) ДМВ ЭТ.

При ДМВ ФТ было 38 пациентов с жалобами до лечения и у 28 пациентов наблюдается улучшение (таблица 9). Доверительный интервал для вероятности уменьшения жалоб 0,95 есть (0,57; 0,87), (таблица 10, рисунок 6).

По данным таблицы 10 можно говорить о значительной вероятности исчезновения жалоб характерных для ХВН при легкой и средней степени, а также в целом при всех степенях. Интервалы вероятностей говорят о статистической значимости уменьшения числа жалоб после лечения.

Таблица 9 – Жалобы больных при ДМВ ФТ (общие)

Степень тяжести ДМВ ФТ	Жалобы			
	ХВН (клинические проявления в системе CEAP) Основные жалобы на утомляемость: периодические отеки, кожные проявления (сосудистые пятна)		Ортопедические (Плоскостопие, гигантанизм и, макродактилия стоп, сколиоз, нарушение функции конечности)	
	до лечения	улучшение после лечения	до лечения	улучшение после лечения
Легкая степень	7	7	–	–
Средняя степень	29	20	15	8
Тяжелая Степень	2	1	–	–

Таблица 10 – Жалобы больных с ДМВ ФТ до и после лечения

Степень тяжести	До лечения	После лечения (улучшение)	Доверительный интервал
Легкая степень	7	7	(0,59; 1,00)
Средняя степень	29	20	(0,49; 0,85)
Тяжелая степень	2	1	–

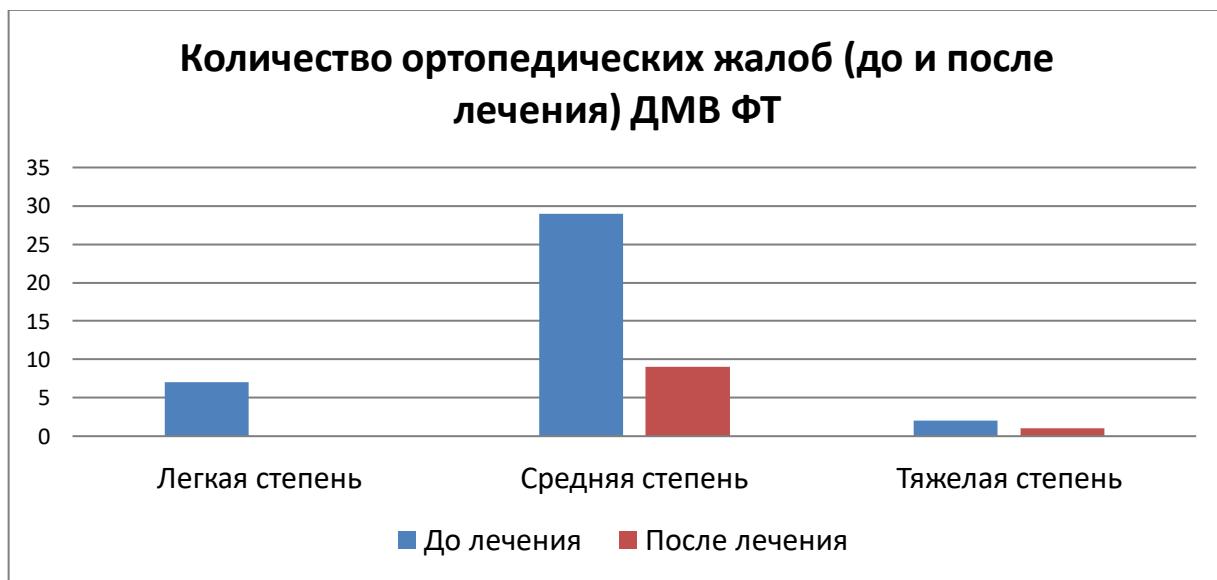


Рисунок 6 – Ортопедические жалобы (до и после лечения) ДМВ ФТ.

Таким образом, можно сделать следующие выводы: как при ДМВ ФТ, так и при ДМВ ЭТ подтверждается значительная вероятность исчезновения жалоб при легкой и средней степеней тяжести; при тяжелой и крайне тяжелой степени

тяжести заболевания доверительные вероятности исчезновения жалоб достаточно широки (большой разброс вероятности) и больше смещены к центру интервала (0,1), то есть к 0,5, но такой результат является ожидаемым для данных типов заболевания; при сравнении доверительных интервалов для одинаковых степеней тяжести заболевания, но разных типах (ЭТ или ФТ), не обнаруживается существенного различия в доверительных интервалах, то есть можно говорить, что для одинаковых степеней тяжести, независимо от типа, вероятность исчезновения жалоб принадлежит приблизительно одинаковым интервалам.

## ВЫВОДЫ

1. Жалобы и клинические проявления дисплазии магистральных вен у детей определяются степенью тяжести заболевания: для легкой степени характерны гладкие сосудистые пятна с наличием патологических вен; при среднетяжелых формах усиливаются боли и судороги в икроножных мышцах, присоединяется сопутствующая ортопедическая патология и патология органов малого таза; при крайне тяжелых формах конечность принимает уродующий вид, потеря опороспособности, развиваются коагуляционные нарушения, социальная дезадаптация.

2. Для легких форм дисплазии магистральных вен характерны минимальные признаки дисплазии (сегментарная трансформация венозной сети в области стопы, голени или бедра). При более тяжелых формах глубокая венозная система характеризуется выраженным признаком дисплазии – блоком, аплазией, эктазией сегментов вен конечности, седалищной девиацией. Глубокая венозная система у больных с крайне тяжелой степенью дисплазии магистральных вен сформирована из патологического эмбрионального венозного бассейна, в 100% отмечается аплазия глубоких вен нижней конечности, отток крови осуществляется по единственной эмбриональной вене.

3. Виды оперативных вмешательств у больных с дисплазией магистральных вен зависят от анатомии магистральных вен: при легких формах показано удаление или склерозирование патологических вен; при средней и тяжелой степенях удаляются патологические вены и ангиоматозные ткани конечности, при относительно компенсированном оттоке крови по магистральным сосудам выполняются ортопедические коррекции; при крайне тяжелой степени заболевания при неопороспособной конечности выполнять реконструктивные операции не рекомендуется, показания к ампутации необходимо определять индивидуально.

4. Тяжесть заболевания определяет тип используемой операции в большинстве случаев: при легкой и средней степени тяжести выполняют

склерозирование, тогда как при тяжелой степени – все виды операций применялись (за исключением операций на мягких тканях). При крайне тяжелой степени статистически значимы операции на мягких тканях и ортопедические вмешательства.

5. Эффективность хирургического лечения при дисплазии магистральных вен зависит от тяжести заболевания. Так, если у больных с легкой и средней степенью заболевания достоверное улучшение отмечается в 87% и в 83% случаев, то при тяжелых формах улучшение отмечено в 70%, а у пациентов с крайне тяжелой формой всего в 46 % случаев.

## **ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ**

1. Лечение детей с дисплазией магистральных вен нижних конечностей должно быть комплексным и включать последовательные консервативные и этапные оперативные методы лечения. Детский сосудистый хирург должен решать и формировать тактику на всех этапах диагностики, лечения и диспансерного наблюдения детей с дисплазией магистральных вен.

2. Основными критериями, влияющими на выбор тактики лечения у пациентов с дисплазией магистральных вен, являются данные клинического осмотра, жалобы пациентов, результаты вазоконтрастного исследования.

3. После оценки результатов вазоконтрастного исследования больных с дисплазией магистральных вен консилиум в составе сосудистого хирурга и ортопеда принимает решение о тактике лечения.

4. При сочетании патологии сосудов конечности и вен органов малого таза необходимо выполнять двухэтапные оперативные вмешательства: на первом этапе устраниют источник кровотечения из вен органов малого таза, на втором этапе удаляют патологические вены конечности.

5. При сочетании поражения вен и лимфатической системы конечностей целесообразно использовать аппаратную пневмокомпрессию, а в дальнейшем проводить удаление патологических вен и создание лимфо-нodo-венозных анастомозов.

6. При сочетании поражения сосудов и деформаций стоп у детей следует сначала выполнить коррекцию деформации стоп, ввиду относительной компенсации кровообращения в конечности, обусловленной вариантами хирургической анатомии вен.

7. При крайне тяжелой степени заболевания, утрате опороспособности конечности и полной социальной дезадаптации, не рекомендуется выполнять не перспективные реконструктивные операции, а следует обсудить с родителями и пациентом показания к ампутации в каждом отдельно взятом случае.

## ПЕРСПЕКТИВЫ ДАЛЬНЕЙШЕЙ РАЗРАБОТКИ ТЕМЫ

Дальнейшее изучение возможностей фармакологической коррекции (препараты, влияющие на эндотелий сосудов) у пациентов с тяжелой и крайне тяжелой формами заболевания в сочетании с оперативными вмешательствами позволило бы улучшить результат лечения больных с дисплазиями магистральных вен.

### **СПИСОК РАБОТ, ОПУБЛИКОВАННЫХ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ**

1. Купатадзе, Д.Д. Хирургическое и склерозирующее лечение флебодисплазий у детей / Д.Д. Купатадзе, В.В. Набоков, Ю.Ю. Махин, Л.Я. Канина, С.И. Якунин, И.Н. Дьячкова, Р.Н. Полозов, Б.Л. Севрюгов, С.М. Kocharyan, E.P. Markaryan, **М.В. Азаров** // Спорные и нерешенные вопросы флебологии. – Санкт-Петербург, 2013. – С. 52-53.
2. Купатадзе, Д.Д. Хирургическое лечение постстромботической болезни у детей / Д.Д. Купатадзе, В.В. Набоков, Ю.Ю. Махин, С.А. Маликов, Б.Л. Севрюгов, И.В. Дюг, **М.В. Азаров** // Спорные и нерешенные вопросы флебологии. – Санкт-Петербург, 2013. – С. 53-54.
3. Купатадзе, Д.Д. Дисплазия магистральных вен / Д.Д. Купатадзе, В.В. Набоков, **М.В. Азаров** // Ангиомикрохирургия в педиатрии. Д.Д. Купатадзе. – Санкт-Петербург, 2016. – С. 5-56.
4. Купатадзе, Д.Д. Клиника, диагностика и лечение детей с дисплазией магистральных вен Д.Д. Купатадзе, **М.В. Азаров**, В.В. Набоков // **Педиатр.** – 2017. – Т. 8, № 3. – С. 101-106.
5. Купатадзе, Д.Д. Клиника, диагностика, хирургическое лечение детей с пороками развития сосудов / Д.Д. Купатадзе, В.В. Набоков, Ю.Ю. Махин, **М.В. Азаров**, С.М. Kocharyan // Педиатр. – 2017. – Т. 8, № S1. – С. M170.
6. Азаров, М.В. Синдром Клиппеля–Треноне. Этиология, патогенез, диагностика и лечение / **М.В. Азаров**, Д.Д. Купатадзе, В.В. Набоков // **Педиатр.** – 2018. – Т. 9, № 2. – С. 78-86.
7. Купатадзе, Д.Д Алгоритм обследования детей с дисплазией внутри и межмышечных вен / Д.Д. Купатадзе, С.М. Kocharyan, **М.В. Азаров**, В.В.Набоков // XI Санкт-Петербургский Венозный Форум (Рождественские встречи) 1-й международный Форум. – Санкт-Петербург, 2018. – С. 66.
8. Купатадзе, Д.Д Вазоконтрастное исследование нижних конечностей у детей с дисплазией магистральных вен / Д.Д. Купатадзе, С.М. Kocharyan, **М.В. Азаров**, В.В.Набоков // XI Санкт-Петербургский Венозный Форум (Рождественские встречи) 1-й международный Форум. Санкт-Петербург – 2018. – С. 64-65.

9. **Азаров, М.В.** Анатомо-хирургические особенности сосудов нижних конечностей при дисплазии магистральных вен у детей в зависимости от типа и степени тяжести заболевания по данным вазоконтрастной флебографии / **М.В. Азаров**, Д.Д. Купатадзе, В.В. Набоков, С.М. Kocharyan // **Педиатр.** – 2020. – Т. 11, № 2. – С. 25-32.
10. Kupatadze, D.D. Dysplasia of main veins / D.D. Kupatadze, V.V . Nabokov, **M.V. Azarov** // Angiomicrosurgery in pediatrics / D.D. Kupatadze. – Saint-Petersburg, 2017. – Р. 5-56.

## **СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ**

ДМВ	–	Дисплазия магистральных вен
КТС	–	Синдром Клиппеля-Треноне
КТ	–	Компьютерная томография
МРТ	–	Магнитно-резонансная томография
ФТ	–	Фетальный тип
ХВН	–	Хроническая венозная недостаточность
ЭТ	–	Эмбриональный тип
ISSVA	–	Международное общество по изучению сосудистых аномалий
PI3K	–	Фосфатидилинозитол-3-киназа