

К ВОПРОСУ ОБ АМПУТАЦИИ КОНЕЧНОСТИ У ДЕТЕЙ С КРАЙНЕ ТЯЖЕЛЫМИ ФОРМАМИ НИЗКОПОТОКОВЫХ СОСУДИСТЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ

Азаров М.В.

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет, Санкт-Петербург, Россия

Обоснование. Дисплазия магистральных вен (ДМВ), или синдром Клиппеля – Треноне (КТС), проявляется у одного из 10 000 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.

Цель: улучшить результаты лечения детей с дисплазией магистральных вен.

Методы. Проведен ретроспективный анализ 108 историй из 500 пациентов с врожденными пороками развития сосудов нижних конечностей. Все больные находились на обследовании и лечении в ангиомикрохирургическом отделении ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» с 2005 по 2020 г.

Результаты. При легкой степени тяжести у больных 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 пораженной конечности, чаще по наружной поверхности голени и бедра, наблюдались: гладкие и бугристые сосудистые пятна (54,2 %) с расширенной эмбриональной сетью (100 %); увеличение конечности в объеме и длине (41,7 %); отечность стопы и голени. У пациентов с ФТ отмечалось наличие ортопедической патологии (компенсаторный сколиоз, плоскостопие — 62,1 %, разновеликость и разновысокость конечности — 34,5 %). У 73,1 % пациентов 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 имела 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 коагуляционные нарушения были зарегистрированы в 100 % случаев), наличие кист и лимфангиом мягких тканей 53,3 %, поражение органов малого таза (мошонки — 46,7 %, прямой кишки 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.

Заключение. Виды оперативных вмешательств у пациентов с дисплазией магистральных вен зависят от анатомии магистральных вен: при легких формах показано удаление или склерозирование патологических вен, при средней и тяжелой степенях удаляют патологические вены и ангиоматозные ткани конечности, при относительно компенсированном оттоке крови по магистральным сосудам выполняют ортопедические коррекции. При уродующей деформации, хронических тромбозных 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.

Ключевые слова: сосудистые мальформации; ангиодисплазии; синдром Клиппеля – Треноне; пороки развития.