**ÄÂÃÌÓ**

Êàôåäðà äåòñêîé õèðóðãèè

Çàâ. êàô. Í.Ã. Æèëà, äîöåíò

Àññèñòåíò: Þ.À. Êðàâöîâ

## ÀÍÃÈÎËÎÃÈß

**Â**

**ÄÅÒÑÊÎÉ
ÕÈÐÓÐÃÈÈ**

1998

Âûïîëíèë:

Ñò-ò Ãàíçà Â.Í.

607 ï.ô.

Àíãèîëîãèÿ â äåòñêîé õèðóðãèè

Âðîæäåííûå çàáîëåâàíèÿ ñîñóäîâ ó äåòåé çà÷àñòóþ ïîïàäàþò â ïîëå çðåíèÿ äåòñêèõ õèðóðãîâ. Îáùèì òåðìèíîì “ñîñóäèñòàÿ äèñïëàçèÿ” îáúåäèíÿþòñÿ íàèáîëåå ÷àñòî âñòðå÷àþùèåñÿ âèäû ñîñóäèñòûõ çàáîëåâàíèé:

* èñòèííûå ïîðîêè ðàçâèòèÿ;
* ãåìàíãèîìû;
* êèñòû;
* ñîñóäèñòûå îïóõîëè.

Äîáðîêà÷åñòâåííûå è çëîêà÷åñòâåííûå äèñïëàçèè ìîãóò ïðîèñõîäèòü èç åäèíîé òêàíè, ðàçíÿñü ïî òå÷åíèþ.

Ê äèñïëàçèÿì îòíåñåíû è òàêèå äèñïðîïîðöèè ðàçâèòèÿ ñîñóäîâ, ïðè êîòîðûõ, íàïðèìåð, îòìå÷åííîå ó íîâîðîæäåííîãî àíãèîìàòîçíîå ïîðàæåíèå ïîâåðãàåòñÿ ñàìîïðîèçâîëüíîìó èçëå÷åíèþ.

**Ïîäðàçäåëåíèÿ ñîñóäèñòûõ äèñïëàçèé:**

* Ïî èñòî÷íèêó. Ëèìôàòè÷åñêèå ñîñóäû (ËÄ), âåíû (ÂÄ), àðòåðèè è êàïèëëÿðû (ÀÄ).
* Ïî ñî÷åòàíèþ. Îäíà-äâå-òðè ñìåøàííûå (ñ íåñîñóäèñòûìè).
* Ïî ðàñïðîñòðàíåíèþ. Îäèíî÷íûå, ìíîæåñòâåííûå.
* Ïî ïàòîìîðôîëîãè÷åñêîìó ñòðîåíèþ. Àãåíåçèÿ, ãèïîïëàçèÿ ñîñóäà, àíåâðèçìà, áëîêàäà ñòâîëà èëè ëèìôîóçëà, äåôåêòû êëàïàíîâ ñòâîëà èëè ëèìôîóçëà, ôèñòóëû.
* Ïî òå÷åíèþ. Ðåãðåññèðóþùèå, ïðîãðåññèðóþùèå, ñòàáèëüíûå.
* Ïî êëèíè÷åñêèì ïðîÿâëåíèÿì (ìåñòíûå, îòäàëåííûå).

Ëèìôàòè÷åñêèå äèñïëàçèè (ËÄ) ÿâëÿþòññÿ êèñòàìè, ðàñòóùèìè çà ñ÷åò ýíäîòåëèÿ è êàïèëëÿðîâ è íàïîëíåíû ëèìôîé.

Ëîêàëèçàöèÿ è õàðàêòåð ñîîòâåòñâóåò ýìáðèîãåíåçó ïåðâè÷íûå ëèìôàòè÷åñêèå ìåøêè – ÿðåìíûå, ïîäêëþ÷è÷íûå, çàáðþøèííûå, ïîäâçäîøíî-ïîÿñíè÷íûå, ïîäâçäîøíî-ïàõîâûå è çîíû ñêîïëåíèÿ ëèìôîóçëîâ. Â êëèíèêå íàáëþäàþòñÿ ïîðàæåíèÿ ñ ìîìåíòà ðîæäåíèÿ ðåáåíêà èëè ïîÿâëÿþùèåñÿ ïîçäíåå.

Çíà÷àíèÿ â õàðàêòåðå çàáîëåâàíèé èìåþò áëîêàäà ëèìôîóçëà, íåïðàâèëüíàÿ çàêëàäêà ëèìôàòè÷åñêèõ ïóòåé, ýêòàçèÿ èëè ñîîáùåíèå ñ âåíîçíîé ñèñòåìîé.

Êðóïíûå êèñòû (ãèãðîìû) ìîãóò çàòðóäíÿòü äûõàíèå. Ðàñïðîñòðàíÿÿñü íà ïåðåäíþþ ïîâåðõíîñòü ïîçâîíî÷íèêà, ïèùåâàäà, òðàõåè, â ïîäêëþ÷è÷íóþ îáëàñòü è ïîäúÿçû÷íîå ïðîñòðàíñòâî, îíè ñîñçäàþò îïàñíóþ äëÿ æèçíè ñèòóàöèþ. Ó íîâîðîæäåííûõ íàáëþäàåòñÿ õèëîòîðàêñ è õèëîïåðèòîíåóìþ

Êèñòû, ðàñïîëîæåííûå â çàáðþøèííîì ïðîñòðàíñòâå, ñïóñêàÿñü â ìîøîíêó, ñèìóëèðóþò ãðûæó, à ïîäíèìàÿñü â ïîÿñíè÷íóþ îáëàñòü, ìîãóò ïðîðûâàòüñÿ â áðþøíóþ ïîëîñòü, äåëàÿ êàðòèíó îñòðîãî æèâîòà.

Àãåíåçèÿ ëèìôàòè÷åñêèõ ïóòåé èëè áëîêàäà èõ â ëèìôîóçëàõ, äàåò êàðòèíó ëèìôåäåìû. Â ïðîöåññ ðàíî âîâëåêàþòñÿ ïîäêîæíî-æèðîâàÿ êëåò÷àòêà è êîæà.

Â êèøå÷íèêå ËÄ ïðîÿâëÿåòñÿ êëèíèêà ýíòåðîïàòèè.

Áëàñòîìàòîçíûé, çëîêà÷åñòâåííûé ðîñò (ëèìôîñàðêîìû) íàáëþäàåòñÿ ÷àùå âñåãî â çàáðþøèííîé êëåò÷àòêå.

Òàêòèêà ëå÷åíèÿ ËÄ îïðåäåëÿåòñÿ åå âèäàìè, ëîêàëèçàöèåé, íàðóøåíèåì ôóíêöèé è äð. Íåîòëîæíîå âìåøàòåëüñòâî (ïóíêöèþ èëè îïåðàöèþ) ïðîèçâîäÿò ó íîâîðîæäåííûõ ñ çàòðóäíåíèÿìè äûõàíèÿ èëè ïðè ñèìïòîìàõ îñòðîãî æèâîòà. Äðåíàæè óäàëàþò íå ðàíåå, ÷åì íà 6-10 ñóòêè, èáî ðåöèäèâèðîâàíèå ñêîïëåíèÿ ëèìôû â ðàíå òðåáóåò åå ïîâòîðíîãî äðåíèðîâàíèÿ.

Ïðè ñëîíîâîñòè ðàííåå êîíñåðâàòèâíîå ëå÷åíèå ó ãðóäíûõ äåòåé â ïîñëåäíèå ãîäû ñî÷åòàþò ñ îïåðàöèÿìè.

Âåíîçíûå äèñïëàçèè (ÂÄ) ñîçäàþò ðàçíîîáðàçíóþ êëèíè÷åñêóþ êàðòèíó.

Âåíîçíàÿ àíåâðèçìà áîëüøîé âåíû Ãîëåíà â ìîçãå – îäíà èç ïðè÷èí ãèäðîöåôàëèè è êðîâîèçëèÿíèÿ.

Ïðîãðåññèðóþùàÿ ýêòîçèÿ îäíîé èëè äâóõ ÿðåìíûõ âåí òðåáóåò èññå÷åíèÿ èëè õèðóðãè÷åñêîãî óêðåïëåíèÿ. Íàðóøåíèå âåíîçíîãî îòòîêà îáóñëàâëèâàåò ïðîãðåññèðóþùèå ïàòîëîãè÷åñêèå èçìåíåíèÿ – òêàíåâûå ïðîöåññû òèïà ôèáðîçà è ïàòîëîãè÷åñêèå èçìåíåíèÿ â îðãàíàõ è ñèñòåìàõ, ñòðàäàþùèõ îò âåíîçíîé ãèïåðòåíçèè.

Çìååâèäíî è ÷åòêîîáðàçíî ðàñøèðåííûå âåíû ñåìåííîãî êàíàòèÿêà (âàðèêîöåëå) âîçíèêàþò ïðè íàðóøåíèè âåíîçíîãî îòòîêà, ñîïðîâîæäàþòñÿ íàðóøåíèåì ôåðòèëüíîñòè.

Ê ÂÄ îòíîñÿòñÿ ôëåáýêòîçèÿ íèæíèõ êîíå÷íîñòåé. Ðàñøèðåíèå âåí ÷àùå íàáëþäàåòñÿ íà îãðàíè÷åííîì ó÷àñòêå.

Íåñòàáèëüíûå ïîðàæåíèÿ, “èñ÷åçàþùèå” ñîñóäèñòûå îáðàçîâàíèÿ.

# Àðòåðèàëüíûå äèñïëàçèè:

Ãåìàíãèîìû – ïîðàæåíèÿ ðàçëè÷íûõ òêàíåé è îðãàíîâ ãèñòîëîãè÷åñêè ñõîäíûìè, êàïèëëÿðî ïîäîáíûìè ñîñóäèñòûìè ðàçðàñòàíèÿìè.

60-70% ðåãðåññèðóåò, 15-20% îñòàþòñÿ ñòàáèëüíûìè, 10-25% - ðåñòóò. ÃÀ ïðîèñõîäÿò èç âñåõ òðåõ ñëîåâ ñîñóäèñòîé ñòåíêè.

Òî÷å÷íàÿ ÃÀ – òåëåàíãèýêòàçèÿ – ÿðêî-êðàñíàÿ ïÿòíî 0.5-2 ìì., îò êîòîðîãî ðàñõîäÿòñÿ âíóòðèêîæíûå ñîñóäû.

Ïëîñêàÿ ÃÀ îêðàøåíà â êðàñíûé öâåò, äèàìåòð 1-5 ñì.

Êàïèëëÿðíàÿ ÃÀ – áîëåå ÿðêàÿ ïî îêðàñêå, âûñòóïàåò íàä ïîâåðõíîñòüþ êîæè.

Êàâåðíîçíûå ÃÀ – çàíèìàþò áîëüøóþ ïëîùàäü, áûñòðî è àãðåññèâíî ðàñòóò, äåôîðìèðóþò îðãàíû.

# Ëå÷åáíûå ïðèåìû ïðè ÃÀ

* Áëèçêîôîêóñíàÿ ðåíòãåíîòåðàïèÿ;
* Îäíî è ìíîãîýòàïíàÿ õèðóðãè÷åñêàÿ ýêñòèðïàöèÿ ñ ïðåäâàðèòåëüíîé ïåðåâÿçêîé èëè ýìáîëèçàöèåé ñòâîëà è ïîñëåäóþùèì çàìåùåíèåì äåôåêòà êîæíûì ëîñêóòîì;
* Ìíîæåñòâåííîå ïîâòîðíîå ïðîøèâàíèå îïóõîëè;
* Ýëåêòðî-, òåðìîêîàãóëÿöèÿ;
* Êðèîòåðàïèÿ;
* Îáëó÷åíèå ëàçåðîì;
* Èíúåêöèè ñêëåðîçèðóþùèõ ñðåäñòâ.

Çëîêà÷åñòâåííûå ÃÀ ïðåäñòàâëåíû òðåìÿ ñëîÿìè ñîñóäèñòîé ñòåíêè:

* çëîêà÷åñòâåííàÿ ãåìàíãèîýíäîòåëèîìà;
* àíãèîëèìôîñàðêîìà;
* ãåìàíãèîïåðèöèòîìà.

# Ñèíäðîìû ñîñóäèñòîé äèñïëàçèè äëÿ

**äèôôåðåíöèàëüíîé äèàãíîñòèêè**

* Ñèíäðîì Øòóðãëü-Âåáåðà. Ñî÷åòàíèå ïëîñêîãî ñîñóäèñòîãî ïÿòíà íà ëèöå, ñîîòâåòñòâåííî èííåðâàöèè òðîèíè÷íîãî íåðâà èëè ëèöåâîãî ñ ãëàóêîìîé è âíóòðèìûøå÷íîé êàëüöèôèêàöèåé, êàê ñëåäñòâèå ìèêðîèíôàðêòîâ.
* Ñèíäðîì Ëóè-Áàð. Ãåìàíãèîýêòàçèè íà êîíüþêòèâå áëèæå ê âåêàì, ïÿòíà íà ëèöå, ðàññòðîéñòâî ðàâíîâåíèÿ (àòðîôèÿ ìîçæå÷êà).
* Ñèíäðîì Ãåâåíàðà. Ðàñïàäàþùèåñÿ ÿçâû íà ñòîïàõ íîâîðîæäåííûõ, íàïîìèíàþùèå äèàáåòè÷åñêèå è äðóãèå ãàíãðåíû – ñëåñäñòâèå êîíöåâûõ âåòâåé àðòåðèè.
* Ñèíäðîì Êàçàáàõà-Ìåðèòòà. Îáøèðíûå êàâåðíîçíûå ñîñóäèñòûå ïîðàæåíèÿ. Êðîâîòî÷èâîñòü ñâÿçàíà ñ áûñòðîíàðàñòàþùåé òðîìáîöèòî-ïåíè÷åñêîé ïóðïóðîé, ìîæåò ïîñëóæèòü ïðè÷èíîé ãèáåëè.
* Ñèíäðîì Êëåïïåëÿ-Òðåíîíå. Óâåëè÷åíèå ðàçìåðîâ êîíå÷íîñòè, ðàñøèðåíèå ïîäêîæíûõ âåí íèæíåé êîíå÷íîñòè. Ïðè÷èíîé áûâàåò ïðåïÿòñòâèå îòòîêó ïî ãëóáîêèì âåíàìè (àíîìàëüíûå àðòåðèàëüíûå ñòâîëû, àïëàçèÿ è ãèïîïëàçèÿ ãëóáîêèõ âåí, òÿæè ðóáöîâîé è ñóõîæèëüíîé òêàíè). Ïëîñêèå àíãåîìû äîïîëíÿþò êàðòèíó.
* Ñèíäðîì Ïàðêñà-Âåáåðà. Íàëè÷èå êðóïíûõ àðòåðèîâåíîçíûõ ôèñòóë è àíåâðèçì.
* Ñèíäðîì Òåðëåðà, ïðîÿâëÿþùèéñÿ ó íîâîðîæäåííûõ ëèìôåäåìîé êîí÷íîñòåé â ðåçóëüòàòå âðåìåííîé âðîæäåííîé íåäîñòàòî÷íîñòè ëèìôàòè÷åñêèõ êëàïàíîâ. Ïðèâëåêàåò âíèìàíèå êðûëîâèäíàÿ øåÿ.

Ïðè îáñëåäîâàíèè: àïëàçèÿ ÿè÷íèêîâ, êîàðêòàöèÿ àîðòû, áðàõèäàêòèëèÿ, çàäåðæêà ðîñòà.

Â îòëè÷èå îò âçðîñëûõ ÑÄ â ïåðâûå ãîäû æèçíè ðåáåíêà íåðåäêî ïîäâåðãàþòñÿ áûñòðûì ïðåîáðàçîâàíèÿì (áóðíîìó ðîñòó, îáðàòíîìó ðàçâèòèþ). Ýòî ÿâëÿåòñÿ îñíîâàíèåì âûäåëåíèÿ êëèíè÷åñêîé ïåäèàòåðè÷åñêîé àíãèîëîãèè.

**Ëèòåðàòóðà:**

Æóðíàë “Õèðóðãèÿ”, ¹5,6, 1992ã.

Àâòîð: Ñ.ß. Äîëåöêèé, ÷ëåí-êîðð. ÀÌÍ (ã.Ìîñêâà)