Ангиология в детской хирургии

Врожденные заболевания сосудов у детей зачастую попадают в поле зрения детских хирургов. Общим термином "сосудистая дисплазия" объединяются наиболее часто встречающиеся виды сосудистых заболеваний:

истинные пороки развития;

гемангиомы;

кисты;

сосудистые опухоли.

Доброкачественные и злокачественные дисплазии могут происходить из единой ткани, разнясь по течению.

К дисплазиям отнесены и такие диспропорции развития сосудов, при которых, например, отмеченное у новорожденного ангиоматозное поражение повергается самопроизвольному излечению.

Подразделения сосудистых дисплазий:

По источнику. Лимфатические сосуды (ЛД), вены (ВД), артерии и капилляры (АД).

По сочетанию. Одна-две-три смешанные (с несосудистыми).

По распространению. Одиночные, множественные.

По патоморфологическому строению. Агенезия, гипоплазия сосуда, аневризма, блокада ствола или лимфоузла, дефекты клапанов ствола или лимфоузла, фистулы.

По течению. Регрессирующие, прогрессирующие, стабильные.

По клиническим проявлениям (местные, отдаленные).

Лимфатические дисплазии (ЛД) являютсся кистами, растущими за счет эндотелия и капилляров и наполнены лимфой.

Локализация и характер соответсвует эмбриогенезу первичные лимфатические мешки – яремные, подключичные, забрюшинные, подвздошно-поясничные, подвздошно-паховые и зоны скопления лимфоузлов. В клинике наблюдаются поражения с момента рождения ребенка или появляющиеся позднее.

Значания в характере заболеваний имеют блокада лимфоузла, неправильная закладка лимфатических путей, эктазия или сообщение с венозной системой.

Крупные кисты (гигромы) могут затруднять дыхание. Распространяясь на переднюю поверхность позвоночника, пищевада, трахеи, в подключичную область и подъязычное пространство, они сосздают опасную для жизни ситуацию. У новорожденных наблюдается хилоторакс и хилоперитонеумю

Кисты, расположенные в забрюшинном пространстве, спускаясь в мошонку, симулируют грыжу, а поднимаясь в поясничную область, могут прорываться в брюшную полость, делая картину острого живота.

Агенезия лимфатических путей или блокада их в лимфоузлах, дает картину лимфедемы. В процесс рано вовлекаются подкожно-жировая клетчатка и кожа.

В кишечнике ЛД проявляется клиника энтеропатии.

Бластоматозный, злокачественный рост (лимфосаркомы) наблюдается чаще всего в забрюшинной клетчатке.

Тактика лечения ЛД определяется ее видами, локализацией, нарушением функций и др. Неотложное вмешательство (пункцию или операцию) производят у новорожденных с затруднениями дыхания или при симптомах острого живота. Дренажи удалают не ранее, чем на 6-10 сутки, ибо рецидивирование скопления лимфы в ране требует ее повторного дренирования.

При слоновости раннее консервативное лечение у грудных детей в последние годы сочетают с операциями.

Венозные дисплазии (ВД) создают разнообразную клиническую картину.

Венозная аневризма большой вены Голена в мозге – одна из причин гидроцефалии и кровоизлияния.

Прогрессирующая эктозия одной или двух яремных вен требует иссечения или хирургического укрепления. Нарушение венозного оттока обуславливает прогрессирующие патологические изменения – тканевые процессы типа фиброза и патологические изменения в органах и системах, страдающих от венозной гипертензии.

Змеевидно и четкообразно расширенные вены семенного канатияка (варикоцеле) возникают при нарушении венозного оттока, сопровождаются нарушением фертильности.

К ВД относятся флебэктозия нижних конечностей. Расширение вен чаще наблюдается на ограниченном участке.

Нестабильные поражения, "исчезающие" сосудистые образования.

Артериальные дисплазии:

Гемангиомы – поражения различных тканей и органов гистологически сходными, капилляро подобными сосудистыми разрастаниями.

60-70% регрессирует, 15-20% остаются стабильными, 10-25% - рестут. ГА происходят из всех трех слоев сосудистой стенки.

Точечная ГА – телеангиэктазия – ярко-красная пятно 0.5-2 мм., от которого расходятся внутрикожные сосуды.

Плоская ГА окрашена в красный цвет, диаметр 1-5 см.

Капиллярная ГА – более яркая по окраске, выступает над поверхностью кожи.

Кавернозные ГА – занимают большую площадь, быстро и агрессивно растут, деформируют органы.

Лечебные приемы при ГА

Близкофокусная рентгенотерапия;

Одно и многоэтапная хирургическая экстирпация с предварительной перевязкой или эмболизацией ствола и последующим замещением дефекта кожным лоскутом;

Множественное повторное прошивание опухоли;

Электро-, термокоагуляция;

Криотерапия;

Облучение лазером;

Инъекции склерозирующих средств.

Злокачественные ГА представлены тремя слоями сосудистой стенки:

злокачественная гемангиоэндотелиома;

ангиолимфосаркома;

гемангиоперицитома.

Синдромы сосудистой дисплазии для

дифференциальной диагностики

Синдром Штургль-Вебера. Сочетание плоского сосудистого пятна на лице, соответственно иннервации троиничного нерва или лицевого с глаукомой и внутримышечной кальцификацией, как следствие микроинфарктов.

Синдром Луи-Бар. Гемангиоэктазии на коньюктиве ближе к векам, пятна на лице, расстройство равновения (атрофия мозжечка).

Синдром Гевенара. Распадающиеся язвы на стопах новорожденных, напоминающие диабетические и другие гангрены – слесдствие концевых ветвей артерии.

Синдром Казабаха-Меритта. Обширные кавернозные сосудистые поражения. Кровоточивость связана с быстронарастающей тромбоцито-пенической пурпурой, может послужить причиной гибели.

Синдром Клеппеля-Треноне. Увеличение размеров конечности, расширение подкожных вен нижней конечности. Причиной бывает препятствие оттоку по глубоким венами (аномальные артериальные стволы, аплазия и гипоплазия глубоких вен, тяжи рубцовой и сухожильной ткани). Плоские ангеомы дополняют картину.

Синдром Паркса-Вебера. Наличие крупных артериовенозных фистул и аневризм.

Синдром Терлера, проявляющийся у новорожденных лимфедемой кончностей в результате временной врожденной недостаточности лимфатических клапанов. Привлекает внимание крыловидная шея.

При обследовании: аплазия яичников, коарктация аорты, брахидактилия, задержка роста.

В отличие от взрослых СД в первые годы жизни ребенка нередко подвергаются быстрым преобразованиям (бурному росту, обратному развитию). Это является основанием выделения клинической педиатерической ангиологии.

Литература:

Журнал "Хирургия", №5,6, 1992г.

Автор: С.Я. Долецкий, член-корр. АМН (г.Москва)