

## АМПУТАЦИЯ У ДЕТЕЙ С КРАЙНЕ ТЯЖЕЛОЙ СТЕПЕНЬЮ ДИСПЛАЗИИ МАГИСТРАЛЬНЫХ ВЕН

*Купатадзе Димитрий Димитриевич, Пономаренко Геннадий Николаевич, Азаров Михаил Валерьевич, Набоков Виктор Владиславович, Горчанинов Олег Николаевич, Кольцов Андрей Анатольевич*

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет. 194100, Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2

E-mail: azarov\_89@mail.ru

**Ключевые слова:** сосудистые мальформации, ангиодисплазии, синдром Клиппеля-Треноне, пороки развития

**Введение.** Дисплазия магистральных вен (ДМВ) — синдром Клиппеля-Треноне (КТС). Заболевание 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. Следует подчеркнуть, что выраженность указанных симптомов зависит, прежде всего, от типа (эмбриональный или фетальный) и степени тяжести заболевания. КТС почти всегда носит спорадический характер, это означает, что он развивается у людей, не имеющих истории подобного расстройства в семье. Возникновение ангиодисплазий до сих пор остается невыясненной и малоизученной проблемой. Последние работы показали, что КТС может быть вызван мутациями в гене PIK3CA. Этот ген дает инструкции для получения белка p110 $\alpha$ , который представляет собой одну часть (субъединицу) фермента, называемого фосфатидилинозитол-3-киназой (PI3K). PI3K играет роль в химической сигнализации, что важно для многих клеточных активностей, включая рост клеток и деление (пролиферацию), движение (миграцию) клеток и их выживаемость. 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). Поскольку не все больные с КТС имеют мутацию в гене PIK3CA, возможно, что мутации в неопознанных генах также могут вызывать это заболевание. Огромное количество клинических и морфологических данных по диагностике и лечению этих детей указывает на перенесенный во внутриутробном периоде тромбоз. В литературе отсутствуют однозначные данные, касающиеся особенностей клиники, диагностики и лечения дисплазий магистральных вен в зависимости от их типа поражения. Отмеченные выше обстоятельства, подтверждают актуальность исследования особенностей клиники, диагностики и хирургического лечения магистральных вен при их дисплазиях у детей.

**Цель исследования.** Улучшить результаты лечения детей с дисплазией магистральных вен

**Материалы и методы.** Произведен ретроспективный анализ 108 историй из 500 пациентов с врожденными пороками развития сосудов нижних конечностей. Все больные находились на обследовании и лечении в ангио-микрохирургическом отделении ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» с 2005 по 2020 годы.

**Результаты.** У всех детей 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 выраженной, постоянной тревоги родителей в отношении будущего ребенка. У 73,1% больных с тяжелой формой ДМВ отмечаются стойкие нарушения формы и функции конечности (увеличение размеров конечности, выраженная патология стоп, хромо-

та, поражение обеих конечностей). У большинства детей имеется выраженная патологическая венозная сеть в проекции всей конечности 88,5%. При крайне тяжелых формах ДМВ больные жалуются на увеличение размеров конечности (вплоть до уродующей гипертрофии 100%), не опороспособность пораженной конечности, распространенные гладкие и бугристые сосудистые пятна с переходом на туловище, кровотечения из тазовых органов (из прямой кишки 40% и уретры 46,7%). У всех детей отмечено затруднение адаптации в социуме.

**Заключение.** (или выводы) 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.