



Межрегиональное Общество
Детских Кардиохирургов
Общество специалистов по врожденным порокам сердца

Особенности лучевой диагностики дисплазии магистральных вен у детей.

Азаров Михаил Валерьевич, Набоков В.В., Махин Ю.Ю., Воронин
Н.Е., Севрюгов Б.Л., Дюг Ю.В. (Санкт-Петербург).

5-й Всероссийский съезд

детских кардиохирургов и специалистов
по врожденным порокам сердца

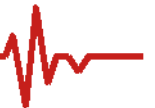


Резюме



Межрегиональное Общество
Детских Кардиохирургов
Общество специалистов по врожденным порокам сердца

- Дисплазия магистральных вен (ДМВ) или синдром Клиппеля-Треноне (КТС) – редкое заболевание, частота встречаемости которого варьирует, по данным разных авторов от 1 до 5 на 100 000 человек, с незначительным преобладанием пациентов мужского пола. Клиническая картина синдрома характеризуется триадой симптомов: сосудистыми пятнами, варикозными атипичными венами, гипертрофией мягких тканей и костей с увеличением объема и длины пораженной конечности. Выраженность указанных симптомов зависит, прежде всего, от типа (эмбриональный или фетальный) и степени тяжести заболевания.
- Последние работы показали, что патогенез КТС может быть вызван мутациями в гене PIK3CA или перенесенным во внутриутробном периоде тромбозе магистральных вен конечностей.
- Для диагностики порока развития используют ультразвуковое исследование (УЗИ) с доплерографией (УЗДГ), магниторезонансную томографию (МРТ) и мультиспиральную компьютерную томографию (МСКТ) с контрастированием, восходящую флебографию. Вазоконтрастные методы позволяют выявить различные варианты хирургической анатомии вен пораженных конечностей. Исследование выполнено на основании анализа результатов обследования и лечения 108 пациентов с врожденными пороками развития магистральных вен нижних конечностей в возрасте от 1 года до 18 лет. Для оценки анатомии глубоких вен мы использовали ультразвуковую диагностику и восходящую флебографию.
- Сделан вывод о – решающем значении флебографии в определении характера и локализации патологического процесса при дисплазиях магистральных вен у детей.



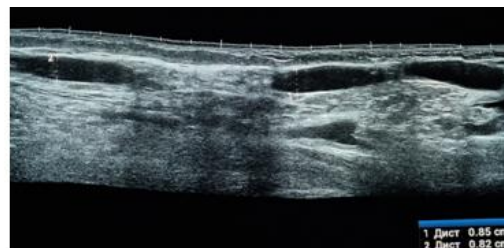
Результаты ультразвуковых исследований у детей с ДМВ.



Межрегиональное Общество
Детских Кардиохирургов

УЗИ исследования магистральных вен конечностей у детей с ДМВ позволили выявить характерные признаки дисплазии:

- Аплазия, гипоплазия, неравномерность диаметра утолщение сосудистой стенки и, отсутствие клапанного аппарата
- Наличие патологического венозного бассейна (выявление вариксов, «венозной губки», эмбриональной вены)
- Изменения в мягких тканях внутримышечные венозные полости, кисты, гипертрофия мягких тканей, фиброз).



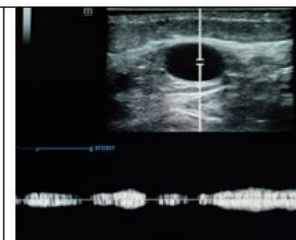
1. Продольное сканирование эмбриональной вены

1. Longitudinal scanning of the embryonic vein



2. Поперечный срез эмбриональной вены с притоками

2. Cross-section of the embryonic vein with tributaries



3. Венозный поток в эмбриональной вене

3. Venous flow in the embryonic vein

Ультразвуковое исследование подколенной вены у пациентов с ДМВ

Ultrasound examination of the popliteal vein in patients with dysplasia of the deep veins



1. аплазия вен



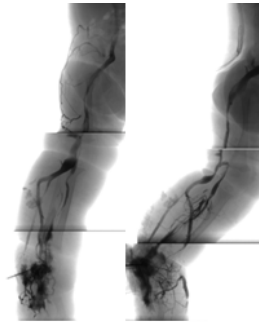
2. гипоплазия вен



Результаты вазоконтрастной анатомии магистральных вен по результатам восходящей флебографии.



- 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 выраженными признаками 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.



А



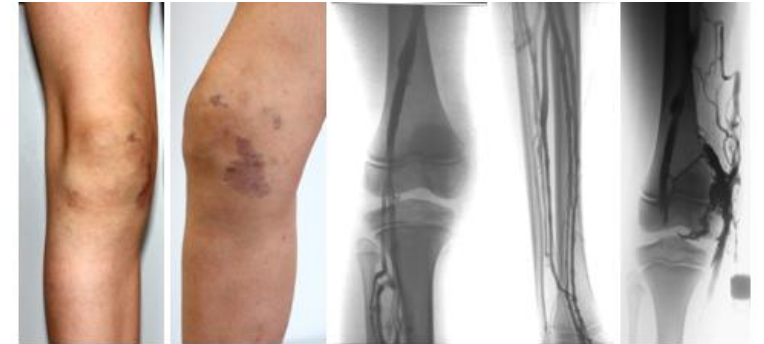
Б,В

Больной 2 года, диагноз: Дисплазия магистральных вен обеих нижних конечностей, эмбриональный тип, крайне-тяжелая степень А - внешний вид, Б - восходящая флебография, В - единственная эмбриональная вена в подколенном сегменте.

Patient, 2 years old, diagnosis: Dysplasia of the main veins of lower extremities embryonic type, extremely severe degree. А - external appearance, В - ascending phlebography, С - the only embryonic vein in the popliteal segment.



Больной 5 лет Дисплазия магистральных вен левой нижней конечности, эмбриональный тип, тяжелая степень. Распространенные бугристые сосудистые пятна. Внешний вид и восходящее контрастирование
Patient, 5 years old. Dysplasia of the main veins of the left lower limb, embryonic type, severe degree. Widespread nodular vascular spots. Appearance and ascending contrast



Больной 12 лет Дисплазия магистральных вен левой нижней конечности, фетальный тип, легкая степень. Гладкие сосудистые пятна. Внешний вид и восходящее контрастирование.

Patient, 12 years old. Dysplasia of the main veins of the left lower limb, fetal type, mild degree. Smooth vascular spots. Appearance and ascending contrast.