

# *ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ВЕН*





# ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ПОВЕРХНОСТНЫХ ВЕН

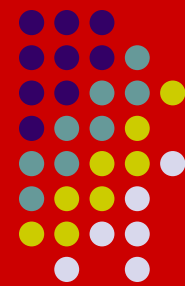
Врожденные флебэктазы -  
расширенные и извитые вены,  
внешне напоминающие  
варикозные.

# Врожденные флебэктазы





Заболевание начинается в первые месяцы после рождения ребенка. Обычно вены локализуются на конечностях. Флебэктазы меняют геометрию конечности, кожные покровы истончаются, становятся синюшными. Внешне при наполнении сосудов конечность становится ощутимо толще, чем другая. При пальпации таких вен - они легко спадаются и вновь наполняются кровью. При поднятии конечности она уменьшается в объеме. В состоянии наполнения причиняет неудобства и боли.



Как правило, венозные мешки располагаются вне основных венозных магистралей, и могут быть как в поверхностных тканях, так и в глубоких. Наряду с венозной патологией, страдает трофика других тканей, отмечается гипоплазия мышц, костей, замедляется их рост.

Переполненные вены могут рваться.

Прогрессирование болезни может приводить к язвам.

# Диагностика

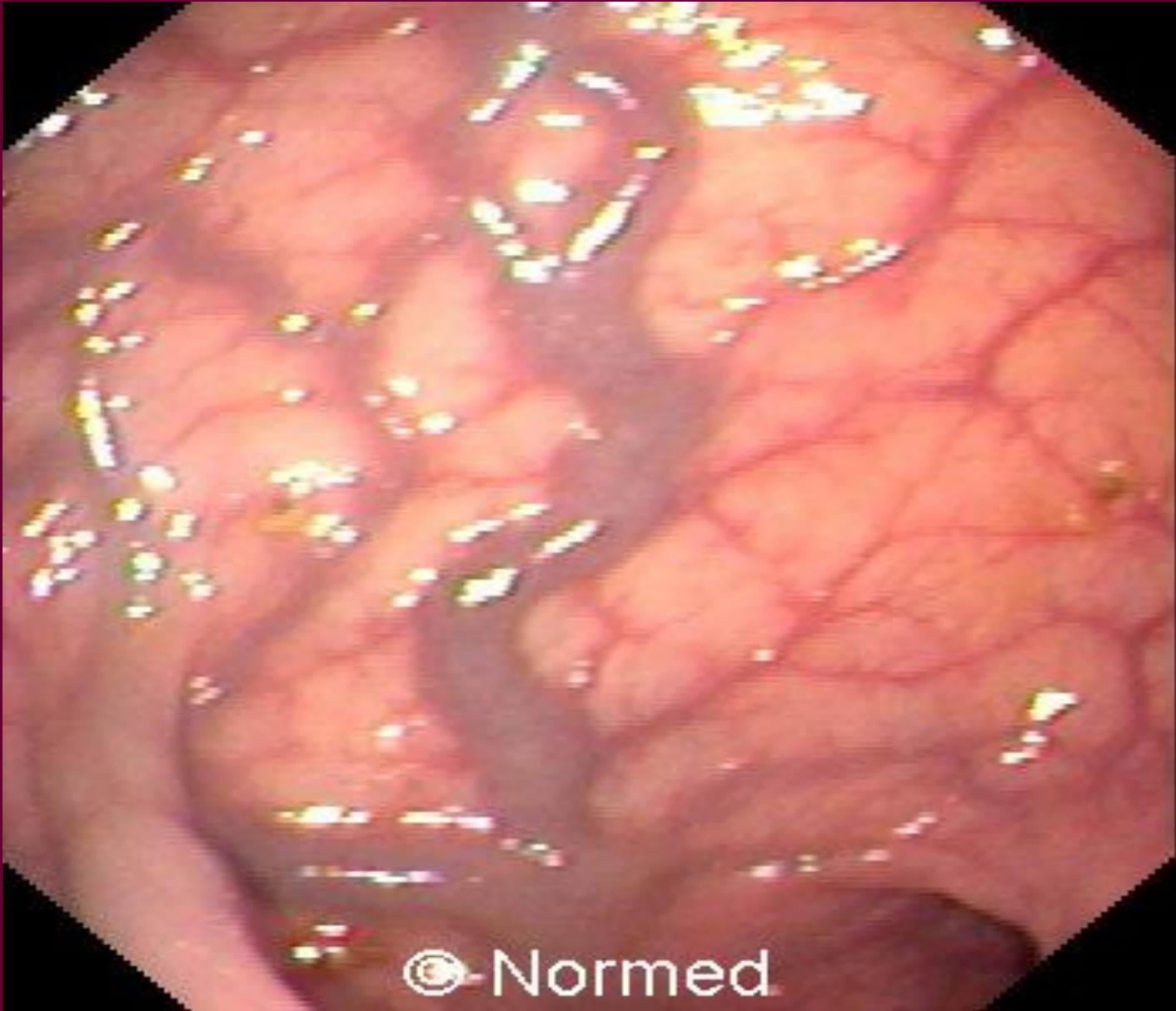


Для диагностики используют флебографию, дуплексное сканирование. Венозное давление повышено незначительно, насыщение крови кислородом и флeбэктазов в пределах нормы.



Лечение эффективно в течение первых лет жизни, обычно в виде хирургического вмешательства. На операции удаляют расширенные вены, вместе с измененной кожей. Флебэктазы иногда можно лечить склеротерапией. Показано также использование эластической компрессии 2-4 классов.





© Normed



# СИНДРОМ КЛИППЕЛЯ-ТРЕНОНЕ



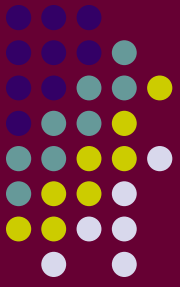
*Это врожденный порок развития глубоких вен, чаще нижних конечностей, бывает у мальчиков. Возникает из-за сдавления глубоких вен эмбриональными тяжами, добавочными мышцами, артериями или сужением и недоразвитием этих вен.*



- Проявляется, когда ребенок начинает ходить. Однако, такой характерный симптом, как врожденные сосудистые пятна, появляется уже при рождении. Пятна от розовых до фиолетовых имеют четкие границы, иногда на них имеются разрастания, часто кровоточащие. По мере роста ребенка - больная нога увеличивается, становится больше здоровой, поверхностные вены расширяются.



- С ростом - разница в длине ног растет, происходит деформация таза. Больная конечность беспокоит чувством тяжести, усталостью, нередко возникают язвы, кожа потливая и шелушащаяся. Иногда возможно кровотечение из расширенных вен, и не только на нижней конечности, а и из кишечника, мочевого пузыря. Причина в существовании коллатерального оттока крови от больной конечности.



- Диагностика болезни основывается на клинических данных, дуплексном сканировании при котором находят гипоплазию глубоких вен, флебографии, измерении венозного напряжения кислорода в венозной крови. Венозное давление высокое, не зависит от сердечного цикла, кислорода в крови не больше, чем в других венах. При флебографии находят возможную локализацию препятствия оттоку крови.



- Оперативное лечение таких детей лучше проводить в возрасте 3-5 лет. Используют пластическое замещение гипоплазированной вены аутотрансплантатом. При других причинах заболевания глубокие вены освобождаются от механических препятствий, приводящих к их сдавлению. Операции при всех видах пороков сложные, индивидуальные, творческие. Хороший результат не гарантирован, часты неудачи. Лучшие результаты оперативного лечения наблюдаются при сдавлении глубоких вен извне.



# СИНДРОМ ПАРКСА-ВЕБЕРА-РУБАШОВА, АРТЕРИОВЕНОЗНЫЕ ШУНТЫ



- Еще одной причиной видимого варикозного расширения вен могут быть патологические артериовенозные соединения, свищи. В норме артерии с венами соединяются через артериоло-капиллярно-венулярную сеть, лишь редкие артериовенозные шунты соединяют их напрямую, однако функционируют они редко. Артериовенозные свищи могут быть врожденными или приобретенными (посттравматические). Врожденные носят название синдрома Паркса-Вебера-Рубашова.





- Сброс артериальной крови в венозную систему помимо капиллярного русла формируется в процессе внутриутробного развития человека. В ходе развития плода - петли сосудов, ещё не дифференцированной сосудистой сети, широко анастомозируют между собой посредством множества капилляров. В основном, эти связи с ростом организма прерываются. Некоторые из них не закрываются.
- Артерио-венозные свищи бывают в любых органах и тканях организма, но чаще встречаются на конечностях. При локализации во внутренних органах, возникают неспецифические признаки заболевания того или иного органа, зачастую принимаемые за симптомы других болезней.

# Пример патологических шунтов



врожденные артерио-венозные аневризмы на  
правой **верхней** конечности у пациента 23  
лет





- По характеру соединения артерий с венами патологические соустья могут быть в виде:
  - - свищей (непосредственная связь крупных артериального и венозного сосудов через короткий перешеек).
  - - аневризм (сообщение сосудов через полость)
  - - конгломератов многочисленных мелких артериол и венул.

- Длительно существующее сообщение между артерией и веной приводит к нарушению структуры этих сосудов. Артерии подвергаются "венизации", в них истончается мышечный слой, разрастается коллаген. Вены "артериализируются" - стенка их утолщается, мышечная оболочка гипертрофируется. Если говорить о системном влиянии на всю сердечно-сосудистую систему, то только при большом сбросе крови это становится ощутимым. Венозная система получает дополнительный объем крови, что заставляет сердце работать с большей нагрузкой. Длительная перегрузка приводит к гипертрофии сердечной мышцы, затем к расширению полостей сердца и неспособности выполнять хорошо свои функции. Постепенно развивается хроническая сердечная недостаточность по большому кругу кровообращения.





- В поздней стадии болезни, у таких больных развиваются отеки, появляется жидкость в брюшной и грудной полостях, увеличивается печень. Первые симптомы болезни могут появляться в раннем возрасте ребенка, это зависит от величины сброса крови в венозную систему. Первым признаком болезни обычно является расширение поверхностных вен. Вены компрессируются при сдавлении, однако при поднятой конечности не спадаются. При пальпации в силу прямого соединения с артериями можно найти пульсацию, синхронную с пульсом. Если слушать это место фонендоскопом, то можно выслушать систоло-диастолический шум. При больших фистулах над венами ощущается дрожание, напоминающее "кошачье мурлыканье". Изменения, приносящей кровь артерии, вследствие описанной выше "венизации" характеризуются её расширением, появлением аневризматических мешков по её ходу.



- При росте ребенка, больная конечность растет быстрее здоровой, за счёт лучшей васкуляризации костей и мягких тканей. Кожная температура над расширенными венами повышается на 3-5 градусов, по сравнению с симметричным местом над здоровой. При длительной болезни возможно нарушение трофики кожи, образование язв, кровотечения. На коже иногда встречаются пятна.
- В условиях перегрузки большого круга кровообращения, правых отделов сердца, характерен симптом Добровольской. При сдавлении в местах артериовенозных соустьей - урежается пульс.



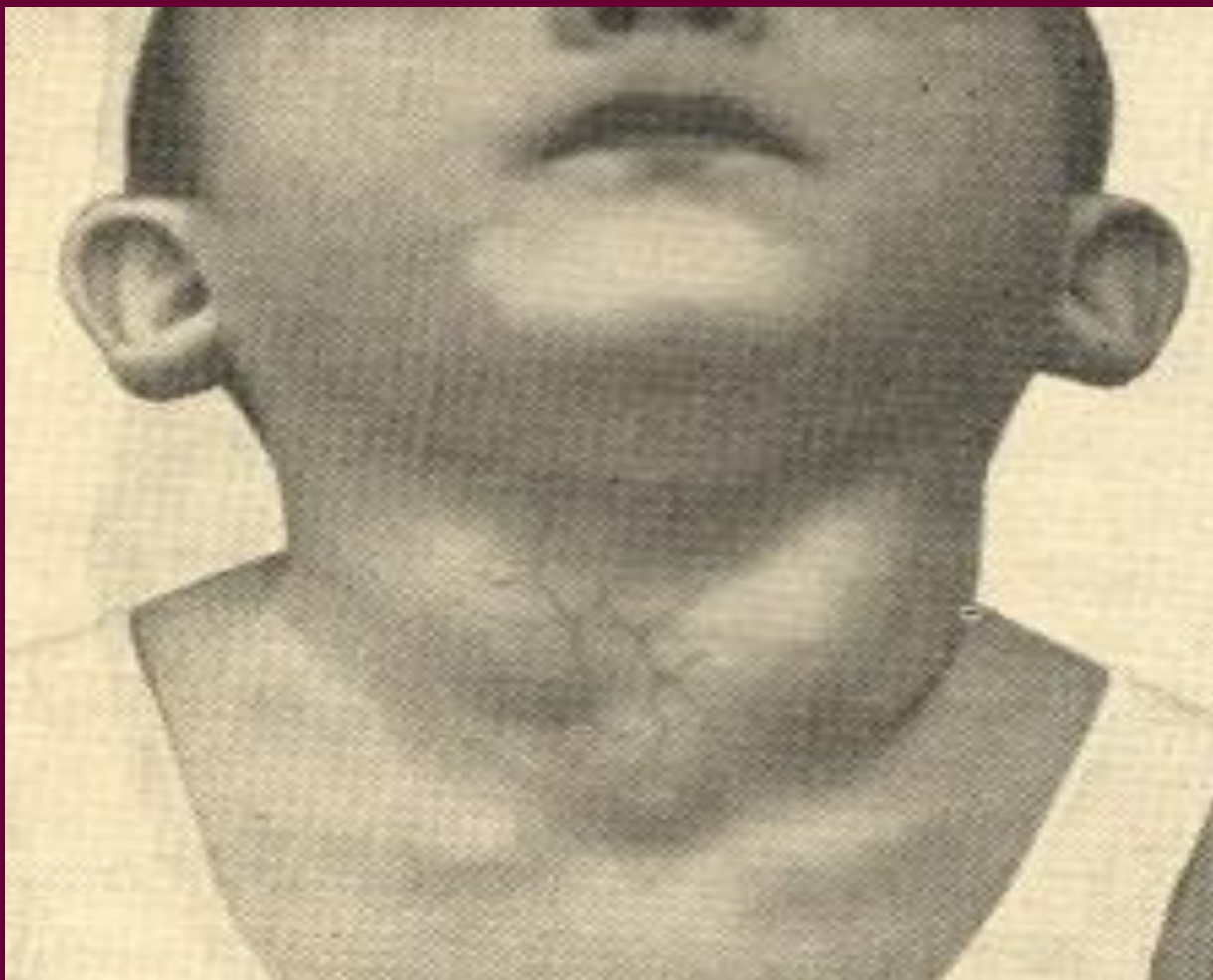


- Диагноз ставят на основании клинического обследования, определения напряжения кислорода в венозной крови, которое повышено, ангиографии и ультразвукового исследования, эхокардиографии, магниторезонансной ангиографии.  
Дифференцировать заболевание надо с синдромом Клиппеля-Треноне. Течение и прогноз болезни зависит от величины, количества артериовенозных соустьий и своевременности начатого лечения.



- Лечебная тактика определяется многими факторами, зависит от конкретного строения, анатомии сосудов, как правило лечение многоэтапное. При свище между артерией и веной используют лигирование (перевязка). При наличии множественных полостей сосуды иссекают, если в процесс не вовлечен магистральный сосуд. Иногда действенным оказывается лигирование приводящих артерий. При небольших аневризмах используют прошивание сосудов через кожу. В последнее время выполняют рентгеноэндоваскулярную эмболизацию. Обязательна компрессионная терапия.
- Иногда больного спасает только ампутация больной конечности.

# ЭКТАЗИЯ ЯРЕМНЫХ ВЕН





- Это редкое заболевание внутренних яремных вен обычно можно заподозрить уже в 2-3 летнем возрасте ребенка, однако описаны случаи болезни и в пожилом возрасте. При натуживании, плаче, крике внутри от ключичной мышцы определяется опухолевидное образование, мягкое, эластичное, безболезненное. При прекращении напряжения исчезает. Образование не пульсирует, над ним не выслушивается шумов при аускультации. Кроме того могут возникать боли при глотании, чувство давления, затруднение дыхания, головные боли, осиплость голоса.



- Следует исключать воспаления лимфоузла, наличие бронхогенной кисты, боковой кисты шеи.
- Для диагностики используют дуплексное сканирование вен, флебографию.
- Опасность болезни в развитии осложнений, которыми являются: разрыв аневризмы и развитие тромбоза. Эти осложнения происходят на фоне нарушения гистологического строения венозной стенки. Стенка истончается, эластические волокна подвергаются дегенерации, средний слой склерозируется, выше и ниже расположенная вена без таких изменений. Расширение вены ведёт к турбулентности венозного кровотока, что является предрасполагающим моментом для дальнейшего расширения и развития тромбоза. Рядом расположенные ткани не способны противостоять расширению вены. Натуживание и кашель и другие нагрузки ведут к дальнейшему увеличению аневризмы.



- Лечение как правило хирургическое. Используют в основном два вида операций. В первом случае измененную вену резецируют и сшивают здоровыми участками. В другом случае вену "укутывают" капроновым трансплантатом. Капрон через два - три года замещается соединительной тканью.



# СИНДРОМ МАФФУЧИ

• Это врожденное заболевание, сопровождающееся хондродисплазией, варикозным расширением вен и подкожными гемангиомами. Вены расширяются обычно равномерно. Гемангиомы обычно локализируются на пальцах рук, не спадаются при сдавлении, безболезненные. Главные симптомы для больного обусловлены растущими гемангиомами и искривлением костей. Заболевание длительное. Оперативное лечение состоит в удалении ангиоматозных образований.