



Венозные мальформации

**Лечение венозных мальформаций
в условиях амбулаторного центра /
И. А. Абушкин, М. Я. Галиулин, А. Г.
Денис, А. Е. Анчугова // Российский
вестник детской хирургии,
анестезиологии и реаниматологии.
— 2022. — Т. 12, № 5. — С. 5.**



Обоснование. Венозная мальформация (ВМ) — это доброкачественная, часто неизлечимая и ухудшающая качество жизни патология, требующая длительного медицинского наблюдения.

Цель: анализ возможностей амбулаторного медицинского центра в лечении ВМ у детей и взрослых.

Методы. В хирургическом амбулаторном центре с 2008 г. под наблюдением находились 173 ребенка и 46 взрослых с ВМ. Преимущественной локализацией ВМ была голова и шея — 42,1 и 68,2 % (дети и взрослые). У 6,0 % детей и 6,6 % взрослых ВМ была обширной. Диагностика в условия центра включала УЗИ с цветовым доплеровским картированием, спектроскопию и тепловидение. Методами лечения были активное наблюдение, внутритканевая (ЛИТТ) или эндоваскулярная (ЭВЛК) лазерная коагуляция ближним и коротковолновым инфракрасным излучением под контролем УЗИ, бесконтактная лазерная коагуляция и склерозирование блеомицином. Лечение подвергали центральный очаг (*nidus*), причиняющий боль и создающий косметический дефект. В качестве обезболивания преимущественно применяли севорановый наркоз. В центре больные находились в течение 3–4 ч. Первый контроль проводили через 1 мес. очно или онлайн. Хорошим результатом считали значимое улучшение вида ВМ и исчезновение болевого синдрома, удовлетворительным — уменьшение болевого синдрома с незначительным косметическим эффектом, неудовлетворительным — отсутствие эффекта. Отдаленные результаты прослежены в сроки от одного года до 14 лет. Больные, нуждающиеся в стационарном лечении (иссечение, интубация, интенсивная терапия и т. д.), в исследование не включены.

Результаты. ЛИТТ ВМ проведена у 140 (80,9 %) детей и 41 (89,1 %) взрослого. У 65,9 % детей и 66,7 % взрослых для получения хорошего результата достаточно было одного сеанса лечения. Более эффективной оказалась ЛИТТ ВМ двойным 1,5 + 1,9 мкм излучением, что выражалось в достоверно меньшем числе повторных сеансов лечения. У 5 пациентов области ВМ, включающие нервные стволы, эффективно склерозировали блеомицином. У одного взрослого и 10 (7,1 %) детей через 2–6 лет, в связи с ухудшением клиники, лазерную термотерапию с успехом повторили. Хорошие результаты лечения получены у 94,2 % детей и 84,5 % взрослых. Удовлетворительные результаты у оставшихся пациентов были обусловлены прежде всего наличием рубцов от ранее проводимого лечения, чаще склерозирования спиртом, и обширностью поражения.

Заключение. Амбулаторное лечение детей и взрослых с венозной мальформацией высоко эффективно при использовании малоинвазивных технологий

**Венозная мальформация в
практике
оториноларинголога / И. С.
Фетисов, Н. С. Грачев, А. Х.
Фатаху'щинов [и др.] //**
**Московская медицина. –
2019. – № 6(34). – С. 100.**



Одной из наиболее частых сосудистых мальформаций в клинической практике является венозная мальформация (ВМ). Причиной возникновения ВМ является врожденная аномалия развития вен. Приводим клиническое наблюдение.

В отделение оториноларингологии в 2018 г. поступил пациент М., 1957 г. рождения, с диагнозом: новообразование правой крылонебной ямки. На момент поступления пациент жаловался на небольшую заложенность носа. При осмотре отмечается нарушение дыхания через правую половину носа, отек слизистой оболочки в правой половине носа, в ротоглотке асимметрия мягкого неба за счет выбухания правой половины, ограничение подвижности мягкого неба. При эндоскопическом исследовании полости носа и носоглотки определяется отек и синюшность слизистой оболочки правой половины носа, правая хоана заблокирована образованием с гладкой поверхностью. Определяется скопление слизистого отделяемого. МРТ головы выявила крупное образование, заполняющее крылонебную ямку и окологлоточное пространство до 9 см, выступающее в просвет носоглотки. Под эндотрахеальным наркозом произведено эндоскопическое удаление новообразования правой крылонебной ямки. При контрольном осмотре через один месяц после операции состояние пациента удовлетворительное, жалоб не предъявляет. При гистологическом исследовании получено заключение — кавернозная ангиома, что аналогично ВМ.

Таким образом, данное клиническое наблюдение интересно тем, что крупная ВМ располагалась в крылонебной ямке и новообразование длительное время протекало бессимптомно. Использование современных эндоскопических технологий во время операции позволило избежать инвалидирующего вмешательства с открытым доступом и провести удаление новообразования без осложнений, без стойкого нарушения функций организма и дало возможность пациенту восстановиться в кратчайшие сроки.

Сомсиков, Г. А. Клинический опыт диагностики и лечения низкопоточковых сосудистых мальформаций / Г. А.

Сомсиков, С. В. Алимов, А. Е. Жигулин // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – 2022. – Т. 12, № 5. – С. 133.



Обоснование. В данной статье приведена группа пациентов с низкопоточковыми сосудистыми мальформациями различной локализации, получавшие лечение в детском сосудистом хирургическом отделении ДГКБ святого Владимира, за 2021 г.

Материалы и методы. С капиллярными мальформациями (КМ) пролечено 213 детей; с венозными и лимфатико-венозными мальформациями (ВМ, ЛВМ) — 89 детей; с лимфатическими (ЛМ) — 61 ребенок.

В диагностике капиллярных мальформаций в большинстве случаев диагноз выставлялся на основании осмотра и сбора анамнеза, редко требовалось УЗИ мягких тканей с доплеровским исследованием и очень редко МРТ с контрастированием для дифференциальной диагностики с сочетанными сосудистыми мальформациями.

Лечение КМ в нашем отделении проводится на лазерных аппаратах с короткой длиной волны (595 нм). Данная длина волны позволяет хорошо поглощать лазерное излучение кровью (преимущественно оксигемоглобином) и слабо поглощать эпидермисом. За счет этого избирательно разрушаются сосуды без разрушения прилегающих тканей.

Диагноз венозная лимфатико-венозная и лимфатическая (крупно-, мелкокистозной и смешанной форм) выставлялся на основании осмотра, сбора анамнеза, УЗИ с доплеровским исследованием, при глубоко расположенных мальформациях для оценки глубины поражения и дифференциальной диагностики выполнялась МРТ с контрастным усилением, ангиография и КТ-ангиография. В очень редких случаях для подтверждения диагноза требовалась открытая биопсия с гистологическим и иммуногистохимическим исследованием. Лечение венозных мальформаций начиналось с использования лазерного аппарата с короткой длиной волны (595 нм), а также длинноволнового Yag-неодимового лазерного аппарата с длиной волны 1060 нм, а также комбинированное их использование. При глубжележащих венозных мальформациях проводилось инъекционное склерозирование патологических сосудов склерозантами (Этоксисклерол. Фибровейн. Блеомицин) под контролем

**Варианты хирургического
лечения сосудистых
мальформаций головы и шеи:
количественная оценка в
периоперационном периоде /
Т. З. Чкадуа, Л. М. Баисова, А. Г.
Надточий [и др.] //Клиническая стоматология. –
2022. – Т. 25, № 2. – С. 68-73**



- На сегодняшний день диагностика и лечение пациентов с сосудистыми мальформациями остаются актуальными. Авторами впервые внедрена методика объективной (количественной) оценки степени васкуляризации пораженных тканей, а также скоростных характеристик, на основании которых определяли тактику и оценку эффективности лечения. Цель работы - повышение эффективности лечения пациентов с сосудистыми мальформациями головы и шеи.
- Материалы и методы.
- В 2019-2021 гг. провели обследование и лечение 98 пациентов (27 мужчин и 71 женщина) от 18 до 74 лет с сосудистыми мальформациями в области головы и шеи. По результатам МСКТ-ангиографии и ультразвукового исследования пациентов разделили на 4 группы: I - 19 пациентов с высоковаскуляризованными (рентгеновская плотность >70 HU) сосудистыми мальформациями быстрого потока (пиковая систолическая скорость кровотока >20 см/с), II - 27 пациентов с низковаскуляризованными (≤ 70 HU) мальформациями быстрого потока; III - 20 пациентов с высоковаскуляризованными мальформациями медленного потока (≤ 20 см/с); IV - 32 пациента с низковаскуляризованными мальформациями медленного потока. Всех пациентов прооперировали в соответствии с рекомендациями для каждой группы: I - эмболизация и иссечение с применением термического воздействия; II группа - иссечение с применением термического воздействия; III - прошивание, склерозирование, компрессия; IV - иссечение с применением термического воздействия/склерозирование.
- Результаты.
- На основании инструментальных исследований (МСКТ-АГ, УЗИ) до и после хирургического лечения получены следующие данные: снижение пиковой скорости кровотока в нидусе (V_{ps}) на 39,9% в I группе, 62,5% во II группе, 30,7% в III группе и 76,2% в IV группе исследования. Степень деваскуляризации после лечения: 59,7% в I группе, 47,8% во II группе, 32,4% в III группе и 46,8% в IV группе. Осложнения в виде массивного интраоперационного кровотечения, потребовавшего переливания компонентов крови, встречались в 6 случаях в I группе и в 2 случаях в III группе. Кровотечение в послеоперационном периоде, потребовавшее дополнительного хирургического вмешательства, - 5 случаев в I группе и 3 случая в III группе. Частичный некроз в послеоперационной области - по 1 случаю в I, II и IV группах, 5 случаев в III группе. Парез мимической мускулатуры отмечен по 2 случая в I и II группах наблюдения. Паралич мимической мускулатуры - 1 случай в I группе.
- Заключение.
- Рекомендованные методы хорошо зарекомендовали себя на практике, показали высокую степень деваскуляризации сосудистой мальформации, что, на наш взгляд, является приоритетом в лечении данной категории пациентов.

**Каримов, М. А. Тактика
лечения больных с
артериовенозными
мальформациями рта и
ротовой полости / М. А.
Каримов, Р. Р. Садыков
// Заметки ученого. –
2020. – № 11. – С. 30-35.**



- Артерио-венозные мальформации являются наиболее сложными в диагностике и лечении. Расположение в ротовой области усугубляет течение болезни в связи с возможностью травматического кровотечения. Заболевания, связанные с методами хирургической коррекции особенно в зоне лица, требует не только радикальности при иссечении, но и потребность в получении максимального косметического результата. В данной статье даны результаты лечения А-В мальформаций с помощью высокоэнергетических лазерных установок.

Егорова, Е. В. Венозные аномалии развития и эпилепсия / Е. В.

Егорова, Д. В. Дмитренко // Доктор.Ру. – 2021. – Т. 20, № 9. – С. 21-25.



- Цель обзора: изучить роль венозных аномалий развития (ВАР) головного мозга в возникновении эпилептических приступов. Основные положения. Известно, что сосудистые мальформации, такие как кавернозные ангиомы, артериовенозные мальформации и аневризмы, вносят вклад в развитие эпилептических приступов. ВАР могут быть связаны с эпилептическими приступами, однако их непосредственная роль в эпилептогенезе до сих пор не установлена. В настоящей статье представлены возможные механизмы возникновения эпилептических приступов на фоне сосудистых аномалий развития и вероятные причины появления эпилепсии на фоне ВАР головного мозга. Заключение. В настоящее время дискутабельной остается взаимосвязь эпилептических приступов с неосложненными ВАР. К ведущим механизмам возникновения эпилептических приступов при ВАР относят корковый гипометаболизм, развивающийся с возрастом у пациентов, а также дисфункцию гематоэнцефалического барьера, которая может приводить к формированию фармакорезистентной эпилепсии. Однако эти данные носят противоречивый характер и требуют дальнейшего изучения.

Кичерова, О. А.
Дифференциальная
диагностика спонтанных
внутричерепных
кровоизлияний у молодых
/ О. А. Кичерова, Л. И.
Рейхерт, О. Н. Бовт //
Медицинская наука и
образование Урала. – 2021.
– Т. 22, № 1(105). – С. 83-86.



- В последние годы все чаще регистрируются сосудистые заболевания головного мозга у молодых пациентов. Это связано не только с лучшей осведомленностью врачей о данной патологии, но и с совершенствованием методов ее диагностики. Современные методы нейровизуализации позволяют уточнить характер кровоизлияния, определить объем и локализацию внутримозговой гематомы, а также установить степень сопутствующего отека и дислокации мозга. Однако, несмотря на высокую точность исследования, далеко не всегда удается установить причину, приведшую к мозговой катастрофе, что в значительной степени влияет на тактику ведения и исходы у данной категории больных. Особенностью структуры цереброваскулярных заболеваний у молодых является высокая доля геморрагического инсульта, причинами которого чаще всего являются артерио-венозные мальформации. Между тем выделяют целый ряд иных причин, которые могут привести к кровоизлиянию в вещество головного мозга. Это и нарушения свертываемости крови, и различные васкулиты, и воздействие токсических веществ и лекарственных препаратов, и опухолевые образования (первичные и вторичные). Все эти патологические факторы очерчивают круг диагностического поиска у молодых больных, перенесших геморрагический инсульт. Принято считать, что с использованием современных методов визуализации диагностика этих патологических состояний не составляет труда, однако это не всегда так. В данной статье авторы приводят собственное клиническое наблюдение геморрагического инсульта, развившегося у молодого пациента, которое позволяет продемонстрировать сложности диагностического поиска у больных при данной патологии.

**Редкий случай
распространенной
артериовенозной
мальформации матки / Е.
М. Сыркашев, Д. М.
Акинфиев, А. В. Козлова, В.
Г. Быченко // Акушерство и
гинекология. – 2021. – №
12. – С. 182-186**



- Актуальность: Артерио-венозная мальформация (АВМ) матки - достаточно редкое заболевание, которое встречается преимущественно среди женщин репродуктивного возраста. Клинические симптомы АВМ матки variabelьны: от случайных ультразвуковых находок, до обильных маточных кровотечений в результате спонтанного разрыва измененных сосудов. Особенностью таких кровотечений является отсутствие эффекта от консервативных методов лечения. Описание: Пациентка С., 1971 г.р., поступила в НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова по поводу органосберегающего лечения АВМ сосудов матки и правой подвздошной области. Из анамнеза известно, что в 2006 г. после правосторонней трубной беременности диагностировано повышение уровня ХГЧ. Установлен диагноз «трофобластическая болезнь». При дальнейшем наблюдении у гинеколога по данным эхографии с цветной доплерографией отмечалось расширение сосудов матки и малого таза. В 2013 г. произошел эпизод массивной менометроррагии. При контрольном УЗИ заподозрена мальформация сосудов матки. Диагноз верифицирован по данным КТ-ангиографии. По результатам исследования проведена консультация ангиохирурга, выполнена технически успешная двусторонняя эмболизация маточных артерий (ЭМА), ветвей внутренних подвздошных артерий. На контрольных ангиограммах кровоснабжение патологического сосудистого сплетения резко редуцировано. Заключение: В настоящее время ЭМА является приоритетным методом лечения АВМ матки, позволяющим избежать гистерэктомии у женщин репродуктивного возраста.

**Клинический случай
артериовенозной
мальформации / Г. А.
Леонов, А. С. Соломатина,
А. О. Буршинов, О. Н.
Красноруцкая // Наука
молодых (Eruditio
Juvenium). – 2021. – Т. 9, №
4. – С. 613-618.**



- Артериовенозная мальформация (АВМ) - врожденный порок развития церебральных сосудов, характеризующийся аномальным соединением артерий и вен. Измененные участки церебральной сосудистой сети формируют единый конгломерат, который представляет собой прямое артериовенозное шунтирование без промежуточных капилляров. Встречаемость заболевания - 4 случая на 100 тыс. населения. Клинически АВМ дебютируют преимущественно в возрасте 20-40 лет, и сопровождаются внутримозговыми кровоизлияниями у 50-60% больных; летальность составляет 35%. У 27-70 % лиц АВМ проявляются эпилептическим судорожным синдромом различной очаговой структуры. В диагностике применяют рентгеновскую компьютерную томографию для выявления кровоизлияния при разрыве мальформации, магнитно-резонансную томографию, в том числе с ангиографией, для оценки узла АВМ, афферентных сосудов и венозного дренажа. Единственный радикальный метод лечения АВМ на настоящее время - хирургическое удаление мальформации. Это осуществимо при АВМ сосудов головного мозга небольших и средних размеров (36-50% пациентов), поскольку удаление больших АВМ и мальформаций, локализующихся в функционально важных зонах, даже микрохирургически, сопряжено с высоким риском летального исхода и инвалидности. Представлен клинический случай по пациенту 30 лет с острым дебютом заболевания, характеризовавшимся внезапной потерей сознания и эпизодом судорог. На основании данных клинического и инструментального обследования выявлена АВМ левой теменной доли с паренхиматозно-желудочковым кровоизлиянием. В день госпитализации в г. Рязани выполнено хирургическое вмешательство - наружная вентрикулостомия слева. Спустя 4 месяца в НМИЦН им. акад. Н. Н. Бурденко проведено второе по счету хирургическое вмешательство - удаление АВМ левой теменной области с применением нейрофизиологического контроля. Успешный хирургический подход позволил полностью избавиться от жизнеугрожающей патологии. В последующем пациенту проводились мероприятия реабилитационного характера в условиях неврологического стационара по месту жительства. Заключение. Тема артериовенозных мальформаций представляет большой практический интерес не только для врачей нейрохирургов, а также для неврологов и рентгенологов, так как своевременная диагностика и эффективность лечения напрямую зависят от слаженной работы этих специалистов.

Состояние свертывающей системы крови у детей при сосудистых мальформациях и воспалительных заболеваниях челюстно-лицевой области / Д. Е. Павлова, А. В. Петухов, Е. М. Толстова [и др.] // Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. – 2021. – Т. 100, № 1. – С. 153-165



- В статье представлены результаты исследования состояния гемостаза у детей с сосудистыми мальформациями и инфекционно-воспалительными заболеваниями челюстно-лицевой области с помощью стандартных и интегральных методов оценки гемостаза. Цель исследования - оценить состояние системы гемостаза у детей с сосудистыми мальформациями и инфекционно-воспалительными заболеваниями в области головы и шеи с использованием традиционных и интегральных методов. Материалы и методы исследования: на базе ДГКБ св. Владимира с 2015 по 2019 гг. проведено проспективное открытое контролируемое сравнительное нерандомизированное выборочное исследование коагулологического статуса с помощью стандартных коагулологических тестов и интегральных методов оценки гемостаза (тромбоэластография - ТЭГ, тромбодинамика - ТД) у 105 пациентов с лимфатическими, лимфовенозными, венозными, артериовенозными сосудистыми мальформациями головы и шеи (возраст 6 [5; 9] лет), 47 детей с инфекционно-воспалительными заболеваниями челюстно-лицевой области (возраст 10 [4; 17] лет). Группу контроля составили 37 детей (возраст 9 [5; 13] лет). Результаты: согласно полученным данным у большинства пациентов с сосудистыми мальформациями коагулограмма не выявила выраженных сдвигов гемостаза. Показатели ТЭГ продемонстрировали гиперкоагуляционную направленность при сосудистых мальформациях: время начала формирования сгустка R составило 11,20 [8,72; 15,75] мин (норма 9-27 мин); время образования сгустка K сокращалось до 3,90 [2,30; 6,02] мин (норма 2-9 мин). Процесс роста фибринового сгустка у пациентов с сосудистыми мальформациями по данным ТД ускорялся: скорость роста сгустка V составила 32,80 [28,70; 40,20] мкм/мин (норма 20-29 мкм/мин), увеличение скорости отмечалось в основном за счет ускорения инициации роста сгустка. В 32% случаев отмечалось образование спонтанных сгустков. В группе инфекционно-воспалительных заболеваний челюстно-лицевой области гиперкоагуляционная направленность была наиболее выражена: уровень фибриногена статистически значимо повышался по сравнению с группой контроля (3,21 [2,69; 4,72] г/л vs 2,69 [2,37; 3,17] г/л; $p=0,0025$). Показатель РФМК статистически значимо увеличивался до 5,50 [0,00; 6,00] мг% (1,50 [0,00; 5,00] мг% в группе контроля, $p=0,006$). ТЭГ демонстрировала сокращение показателей R (11,10 [8,82; 14,32] мин vs 15,2 [11,8; 20,6] мин; $p=0,001$) и K (3,65 [2,45; 5,10] мин vs 6,70 [4,20; 8,25] мин; $p=0,0001$), статистически значимое по сравнению с группой контроля. Угол альфа повышался до 45,70 [36,20; 56,02] (30,8 [23,25; 41,15] в группе контроля, $p=0,0001$); максимальная амплитуда (МА) и плотность сгустка (G) возрастали по сравнению с контролем: $56,6 \pm 8,68$ мм vs $48,10 \pm 6,20$ мм; $p=0,0001$ и $6,50$ [4,80; 8,00] Kd/sc vs $4,60$ [3,60; 5,30] Kd/sc; $p=0,0001$. Показатели ТД у пациентов в этой группе также отражали гиперкоагуляционное состояние: скорость формирования сгустка V увеличивалась до 38,60 [33,00; 51,40] мкм/мин (30,45 [27,60; 33,30] мкм/мин в контрольной группе, $p<0,0001$); увеличивалась и начальная скорость формирования сгустка - 63,50 [59,10; 68,62] мкм/мин (58,74 [56,57; 64,20] мкм/мин в контрольной группе, $p=0,0055$); повышались размер (CS) и плотность (D) сгустка - 1425,5 [1265,7; 1505,2] мкм (1251,00 [1168,82; 1322,50] мкм в контрольной группе, $p=0,0029$) и 25 362,50 [21 922,00; 29 210,50] усл. ед. (22 883,00 [20 807,25; 24 658,64] усл. ед. в контрольной группе, $p=0,0208$). Спонтанные сгустки образовывались в 50% случаев. Заключение: интегральные тесты являются чувствительным методом оценки состояния гемостаза у пациентов с сосудистыми мальформациями и инфекционно-воспалительными заболеваниями. Выявленные гиперкоагуляционные сдвиги в виде ускорения скорости роста сгустка служат основанием для тщательной динамической оценки системы гемостаза у детей с сосудистыми мальформациями и инфекционно-воспалительными заболеваниями с целью профилактики тромботических осложнений.

**Романов, Д. В.
Использование
Nd:уаg1064nm LP лазера в
лечении венозных
мальформаций у детей / Д.
В. Романов, Д. А. Сафин //
Российский вестник детской
хирургии, анестезиологии и
реаниматологии. – 2020. –
Т. 10, № 5. – С. 134**



Цель. Венозные мальформации представляют собой врожденным порок развития. Данная патология может иметь разнообразную клиническую картину и встречаться на любом участке кожи или слизистых. Для данного заболевания характерно проявление в возрасте 3–5 лет, но могут быть как врожденные случаи, так и дебют после 20–30 лет. Основным методом лечения венозных мальформаций является склеротерапия, но с появлением длинно импульсных неодимовых лазеров, стало возможно воздействовать на поверхностно расположенные измененные участки. Целью нашей работы было провести анализ эффективности лазерной обработки Nd:YAG1064nm LP лазерами поверхностно расположенных ВМ.

Материалы и методы. В Центре Сосудистых Патологий (г.Москва) в период с май по сентябрь 2019 году проходили лечение 18 детей с диагнозом «Венозная мальформация» различных локализаций, которым выполнялось малоинвазивное хирургическое лечение под общей анестезией — склеротерапия с одномоментной лазерной коррекцией Nd:YAG1064nm LP лазером (CuteraExcelV, США), либо монолечение Nd:YAG1064nm LP лазером. Возраст детей составил от 4 мес. до 17 лет. Соотношение по полу составило, 10 мальчиков и 8 девочек.

Результаты. Результат лечения оценивался с интервалом 1,3 и 6 месяцев. В указанные сроки проводился осмотр, УЗИ и по показаниям выполнялось МРТ. Оценивались изменения размеров образования, цвет кожного покрова и динамика жалоб пациента.

Полученный результат был разделен на 5 групп: «отсутствие изменений» — в данной группе за время динамического наблюдения не фиксировались изменения в размере образования, сохранялись жалобы и внешние проявления мальформации; «плохой результат» — при регистрации уменьшения мальформации под данным УЗИ и/или МРТ на 40 %, при сохранении жалоб и внешних проявлений, «хороший результат» — при уменьшении размеров мальформации по данным УЗИ и/или МРТ на 40–70 %, уменьшение жалоб и визуальные улучшения в местном статусе, «отличный результат» — при уменьшении размеров мальформации, более чем на 70 % отсутствия жалоб и внешних проявлений

Демин, Н. В.
Хирургическое лечение
венозной
мальформации уретры у
ребенка 17 лет / Н. В.
Демин, Е. А. Ладыгина //
Московская медицина. –
2020. – № 6(40). – С. 80.



Редкий клинический случай: пациент 17 лет с посттравматической венозной мальформацией уретры. Пациент, 17 лет, был доставлен в НИИ НДХиТ с жалобами на уретроррагию. На госпитальном этапе был проведен тщательный сбор анамнеза заболевания и жизни пациента, выполнен ряд дополнительных исследований: УЗИ полового члена, МРТ полового члена, уретроскопия, спонгиография. С возраста 3 лет у пациента отмечались жалобы на периодическую уретроррагию, по поводу чего он неоднократно находился на стационарном лечении. Каждый раз пациент получал консервативную терапию в виде катетеризации мочевого пузыря в течение 5–6 суток. В последнюю госпитализацию в связи с выраженными явлениями уретроррагии пациенту была выполнена уретроскопия, выявлен измененный участок слизистой с источником активного кровотечения и выполнена его коагуляция. При каждой госпитализации ребенку устанавливался диагноз: травма уретры. При поступлении в НИИ НДХиТ пациенту был установлен уретральный катетер, на фоне чего явления уретроррагии не прекратились, и диагностический поиск начался с уретроскопии, на которой был выявлен участок измененной слизистой, который был принят за посттравматический. Была продолжена консервативная терапия, но в связи с продолжающейся уретроррагией выполнено УЗИ и МРТ полового члена, которые не дали дополнительной информации. Также была выполнена спонгиография, на которой визуализирована патологическая сосудистая сеть губчатого тела в области пенископального угла. Повторная уретроскопия во время эрекции позволила выявить изменения в уретре и спонгиозном теле в виде расширенных, пролабирующих в просвет уретры сосудов спонгиозного тела, которые являлись источником кровотечения. При механическом сдавливании полового члена эти сосуды запус­тевали. В связи с возрастом пациента, локализацией патологического образования и его распространенностью, с учетом воз-

**Опыт использования
сиролимуса в лечении
детей с сосудистыми
аномалиями / Е. К. Донюш,
З. А. Кондрашова, Ю. А.
Поляев, Р. В. Гарбузов //
Российский журнал детской
гематологии и онкологии. –
2020. – Т. 7, № 3. – С. 22-31.**



- Сосудистые аномалии (СА) представляют из себя гетерогенную группу заболеваний, связанных с врожденным нарушением ангиогенеза. Единых протоколов и схем терапии системных форм СА в настоящее время не разработано. Многочисленные сообщения показывают преимущества сиролимуса, ингибитора mTOR, в качестве хорошо переносимой и эффективной антипролиферативной и антиангиогенной терапии у пациентов с СА. В статье представлены результаты терапии 211 пациентов (100 мальчиков и 111 девочек) с СА (6 - с сосудистыми опухолями и 205 - с сосудистыми мальформациями) в возрасте от 2 месяцев до 17 лет (медиана - 9 лет), получавших терапию сиролимусом в течение 1-86 мес (медиана - 24 мес). Сиролимус назначался в стартовой дозе 0,8 мг/м²/сут перорально в 2 приема с интервалом 12 ч. Концентрация препарата в крови поддерживалась в терапевтическом интервале 6-15 нг/мл. Сопроводительная терапия ко-тримоксазолом для профилактики пневмоцистной пневмонии с 2015 г. назначалась только носителям трахеостомы. При возникновении у пациентов инфекционных эпизодов терапия сиролимусом продолжалась без изменения дозы препарата и не влияла на течение заболевания при условии поддержания терапевтической концентрации. Положительный ответ на терапию отмечался у 89,1 % больных с СА в виде уменьшения размеров сосудистого образования по данным визуального осмотра и инструментального контроля. У всех пациентов отмечался клинический ответ на терапию в виде купирования болевого синдрома, уменьшения/купирования кровотечений и связанной с ними сидеропении, уменьшения/купирования лимфорей, нормализации/улучшения показателей гемостаза, увеличения функциональной активности и качества жизни. За весь период наблюдения (2012-2020 гг.) при приеме сиролимуса не было зарегистрировано ни одного тяжелого нежелательного явления, характерного для посттрансплантационных пациентов, которое требовало бы отмены препарата.