

АРТЕРИОВЕНОЗНЫЕ ФОРМЫ ВРОЖДЕННЫХ СОСУДИСТЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ: ВОЗМОЖНОСТИ И ПЕРСПЕКТИВЫ ЛЕЧЕНИЯ

Чернуха Л. М., Каширова Е. В., Гуч А. А., Влайков Г. Г., Альтман И. В., Гомоляко И. В.
Национальный институт хирургии и трансплантологии им. А. А. Шалимова НАМНУ

Целью исследования является улучшение результатов лечения больных с артериовенозными формами врожденных сосудистых мальформаций (АВФ ВСМ) на основе изучения гемодинамических и патоморфологических аспектов патологии, разработки объективных критериев диагностики и обоснования тактики комплексного лечения с использованием эмболизационных, хирургических, склерозирующих и лазерных методик.

Группа из 56 пациентов с АВФ ВСМ была обследована за период 2005–2011 г. Проанализирована частота встречаемости основных клинических симптомов, составлены алгоритмы диагностики и лечения в зависимости от клинико-анатомических форм заболевания.

Выявлена зависимость результатов от форм заболевания (макро- или микрофистулезная, ограниченная или диффузная, СФ или ЭСФ). Удовлетворительный непосредственный результат достигнут в 91% случаев, отдаленный – в 78%.

Оптимальным методом при диффузных формах является комплексное этапное лечение. Перспективным является одноэтапное использование комбинированных и дополнительных миниинвазивных методик, особенно при диффузном распространении. Лечебная тактика в каждом случае АВФ ВСМ является индивидуальной, в зависимости от возрастных и клинико-анатомических особенностей.

Ключевые слова: врожденная артериовенозная мальформация, диагностика, хирургическое, эндоваскулярное, комбинированное, комплексное лечение.

Врожденные сосудистые мальформации (ВСМ) или ангиодисплазии – истинные структурные аномалии, образующиеся в период эмбрионального васкуло- и ангиогенеза в результате неполной резорбции первичных кровеносных сосудов вследствие комплексного взаимодействия тератогенных факторов; проявляющиеся в виде гипер-, гипо-, аплазии артерий, вен, капилляров и лимфатических сосудов, развитием артериовенозных соустьев, что приводит к выраженным анатомо-функциональным нарушениям и ранней инвалидизации больных [1–7].

Исторически считалось, что ВСМ не являются результатом генетических аномалий, так как большинство клинических случаев были спорадическими. Однако, исследования в этой области выявили генетические дефекты, являющиеся причиной тяжелых наследственных форм ВСМ и сочетанных синдромов, передающихся по аутосомно-доминантному типу, что проясняет патогенез спорадических поражений и усиливает диагностические возможности [8]. Генетические исследования в этой области привели к выявлению видоизмененных генов, в частности, при комбинированной форме СМ-АВМ («капиллярная мальформация-артериовенозная мальформация») это RASA1 мутация, передающаяся по аутосомно-доминантному типу и связанная с

большой локусом СМС1 на хромосоме 5q13,3 [9].

Удельный вес ВСМ среди наиболее общих педиатрических аномалий в США составляют приблизительно 1% [10], при этом периоперационная смертность пациентов с АВФ ВСМ составляет 3,7%, частота рецидива 5,6% [11].

Из общего числа пациентов с ВСМ удельный вес наиболее тяжелых АВФ ВСМ составляет от 36% до 43,3% [1,2].

ВСМ длительное время оставались загадкой медицины, по причине широкого разнообразия клинических проявлений, непредсказуемого течения, неустойчивого эффекта при лечении ВСМ и высокой частоты рецидива. Исходы лечения часто были крайне неудачными, как правило, из-за непонимания комплексной природы ВСМ и неспланированного, свержагрессивного, исключительно хирургического подхода. Значимость проблемы лечения ВСМ определяется реальной опасностью развития крайне тяжелых осложнений: трофические нарушения, язвы, рецидивирующие кровотечения из ангиоматозных тканей, тяжелая сердечная декомпенсация, потеря конечности (до 50%) и летальный исход [1, 2, 5–9].

И хотя за последние годы в изучении ВСМ намечился определенный прогресс, неясных вопросов диагностики и лечения до сих пор остается немало.

Цель исследования: улучшение результатов лечения больных с артериовенозными формами врожденных сосудистых мальформаций (АВФ ВСМ) на основе изучения гемодинамических и патоморфологических аспектов патологии, разработки объективных критериев диагностики и обоснования тактики комплексного лечения с использованием эмболизационных, хирургических, склерозирующих и лазерных методик.

Материалы и методы

Группа из 56 пациентов с АВФ ВСМ была обследована за период 2005–2011 г. соотношение мужчин и женщин 1:1. Возрастной диапазон от 4 до 69 лет, пациентов в возрасте до 10 лет – 5(8,9%), от 10 до 25 лет – 28(50%), от 25 до 69 лет – 23(41,1%). Алгоритм обследования включал: клинический осмотр, ультразвуковое дуплексное сканирование (УЗДС), ультразвуковую доплерографию (УЗДГ), ангиографию, спиральную компьютерную томографию, рентгенологическое исследование костей общеклинические методы (лабораторные, ЭКГ, ЭХОКГ).

Распределение пациентов на клиничко-анатомические формы осуществлялось на основании общепринятой Гамбургской классификации 1988 г. в модификациях 2004 и 2010 гг. [5, 6, 12], классификаций А.П. Милованова (1978) [13], Mulliken J. В., Glowacki J. (1982) [14], которые явились рабочей схемой для определения стратегии лечения.

Основные клинические проявления АВФ ВСМ представлены в таблице 1.

Таблица 1

Клинические симптомы у пациентов с АВФ ВСМ

Клинические симптомы	Количество пациентов
Увеличение конечности в объеме	39 (69,6%)
Варикозные вены	35 (62,5%)
Локальная гипертермия	28 (50%)
Опухолевидное образование	28 (50%)
Боль	22 (39,3%)
Капиллярный неvus (ангиоматоз)	21 (37,5%)
Удлинение конечности	20 (35,7%)
Усиленная пульсация, шум	19 (34%)
Трофические расстройства: – гиперпигментация, гиперкератоз – трофическая язва	8 (14,3%) 7 (12,5%)
Сердечная недостаточность (клинически значимая)	3 (5,4%)
Артериальная гипертензия (АВФ ВСМ почки)	1 (1,8%)
ВСЕГО	56 пациентов

На основании указанных методов обследования и интраоперационных данных пациенты были разделены на клиничко-анатомические формы (табл. 2, 3).

ЭФ, для которой характерно более быстрое прогрессирование заболевания (нарушение развития происходит на более ранней ретиформной стадии васкуло- и ангиогенеза), наблюдалась в 28,6% случаев, СФ (нарушение на трунккулярной стадии) – в 50% случаев, сочетание СФ и ЭСФ – в 21,4% случаев, что соответствует периоду с 7 по 13 неделю эмбриогенеза. Преобладали диффузные формы заболевания (37 пациентов, 66%).

Среди анатомо-гемодинамических форм отмечено наличие микрофистулезного АВ сброса у 19,6% пациентов, а также в составе сочетанных АВ макро-, микрофистулезных форм – у 37,5%, и в составе смешанных форм ВСМ – у 14,3% пациентов, что имеет важное значение для определения тактики лечения и прогноза заболевания.

По локализации преобладало поражение нижних конечностей (в сочетании с поражением таза – 41 пациент, 73,2%).

Абсолютные показания к оперативному лечению АВФ ВСМ в наших наблюдениях были следующими: кровотечение, болевой синдром, прогрессирующая хроническая сердечная недостаточность, трофические нарушения на фоне хронической венозной и артериальной недостаточности, высокий риск разрыва артериальных (венозных) аневризм. К относительным показаниям были отнесены: функциональная недееспособность или поражение, нарушающее ежедневную активность и качество жизни; косметический дефект, сопровождающийся физической и/или психологической недееспособностью с выраженным негативным влиянием на качество жизни; сосудисто-костный синдром с быстрым прогрессированием несоответствия роста кости в длину, со значительным искривлением таза или компенсаторным сколиозом; повреждения, локализующиеся в области, связанной с потенциально высоким риском осложнения; повреждения с рецидивирующей инфекцией (местный и/или системный сепсис).

Основная цель хирургического лечения АВФ ВСМ – ликвидация артериовенозных свищей или содержащих их тканей с сохранением основных кровеносных сосудов и других важных анатомических структур. Подразделение указанной группы пациентов на клиничко-анатомические формы определило стратегию лечения и характер примененных оперативных вмешательств, которые были выделены в 3 группы [Malan (1965), А. М. Raso, S. Abeatici (1983), с изменениями]: I – радикальные – 5(5,5%), II – гемодинамические – 75(82,4%), III – дополнительные – 11(12,1%). Хирургический метод был применен в 22(24,2%) случаев, эндоваскулярный – в 33(36,2%), комбинированный – в 36(39,6%) случаев.

Таблиця 2

Клинико-анатомические формы заболевания по распространенности процесса и характеристике нарушенной стадии эмбриогенеза

Формы АВМ по распространенности процесса	Клинико-анатомические формы по характеристике нарушенной стадии эмбриогенеза		
	Стволовая (СФ)	Экстрастволовая (ЭСФ)	Стволовая+экстрастволовая (СФ+ЭСФ)
Локализованная	10 (18%)	9 (16,1%)	–
Диффузная	18 (32%)	7 (12,5%)	12 (21,4%)
ИТОГО:	28 (50%)	16 (28,6%)	12 (21,4%)

* СФ – стволовая форма, ЭСФ – экстрастволовая форма

Таблиця 3

Клинико-анатомические формы заболевания по анатомо-гемодинамическому типу и локализации

Анатомо-гемодинамическая форма	Количество пациентов (N=56)	Локализация	Количество пациентов (N=56)
АВ макро-, микрофистулезная	21 (37,5%)	Нижняя конечность	32 (57,1%)
АВ макрофистулезная	15 (26,8%)	Верхняя конечность	9 (16,1%)
АВ микрофистулезная	11 (19,6%)	Нижняя конечность и таз	5 (8,9%)
Смешанная (венозная + АВ микрофистулезная)	8 (14,3%)	Верхняя конечность и плечевой пояс	4 (7,1%)
АВ макрофистулезная в сочетании с кавернозным ангиоматозом	1 (1,8%)	Голова /шея/лицо	5 (8,9%)
		Почка	1 (1,8%)

* АВ – артериовенозный.

Таблиця 4

Клинико-анатомические формы заболевания по распространенности процесса и характеристике нарушенной стадии эмбриогенеза

Виды оперативных вмешательств:	Хирургический метод	Кол-во операций	Эндоваскулярный метод	Комбинированный метод	Кол-во операций
I. Радикальные вмешательства:	А) Иссечение (ограниченная ЭСФ)	–	РЭО-1	А) Предоперационная РЭО + иссечение	–
	Б) Ампутация (диффузные СФ/ЭСФ)	3		Б) Скелетизация + ИОЭ + иссечение (ограниченная СФ/ЭСФ)	1
II. Гемодинамические вмешательства: (диффузная/множественная форма)	А) Скелетизация (СФ)	1	РЭО-32	А) Предоперационная РЭО +/- послеоперационная РЭО + скелетизация (СФ) + иссечение (ЭСФ) + протезирование артерии (СФ)	10 2
	Б) Скелетизация + протезирование вены (СФ)	3		Б) Скелетизация + ИОЭ (СФ) +/- иссечение (ЭСФ)	13
	В) Скелетизация (СФ) + иссечение (ЭСФ)	4		В) РЭО + пластические этапы/иссечение (СФ/ЭСФ)	10
III. Дополнительные вмешательства	А) Флебэктомия, ЭВЛК	9	–	–	–
	Б) Иссечение трофической язвы, аутодермопластика, склеротерапия	2			
	Всего: 22(24,2%)				

* РЭО – рентгенэндоваскулярная окклюзия, ИОЭ – интраоперационная эмболизация, ЭВЛК – эндовенозная лазерная коагуляция

При ограниченных ЭСФ и поверхностных СФ возможно выполнение радикальных органосохраняющих вмешательств (иссечение АВМ). Радикальным вмешательством в случае диффузных форм является ампутация конечности или экономная ампутация при ограниченной форме заболевания (дистальный отдел конечности). В большинстве случаев при диффузных формах показаны паллиативные этапные гемодинамические вмешательства, радикальность которых возрастает при сочетании различных методик. Радикальности в лечении диффузных и распространенных АВФ ВСМ можно достичь при сочетанном или комбинированном подходе в лечении (поэтапное или сочетанное применение эмболизационных, хирургических, лазерных и склерозирующих методик). Нами успешно применен метод одноэтапного использования комбинированного подхода в сочетании с мини-инвазивными дополнительными вмешательствами (ЭВЛК) у двух пациентов, что позволило повысить радикальность лечения и улучшить качество жизни. При диффузной СФ выполняли скелетизацию сосудистого сегмента, которую при наличии непрямых АВ сообщений дополняли пред- или послеоперационной РЭО и ИОЭ. При наличии аневризм после скелетизации сосудистого сегмента выполняли его резекцию с последующим протезированием [5]. Во всех указанных наблюдениях было отмечено прогрессирование заболевания в период изменения гормонального статуса организма (пубертатный период, беременность).

Результаты и обсуждение

Клиническая картина при АВФ ВСМ достаточно вариабельна, поскольку характер и степень выраженности симптомов зависит от локализации патологического процесса и объема артериовенозного сброса [1–7], при этом сложность диагностики приводят к тому, что эти пациенты могут обращаться к врачам различного профиля. Классическая триада клинических симптомов при АВФ ВСМ включает в себя пигментные пятна в виде «географической карты» (капиллярный невус), наличие варикозно расширенных вен и парциальный гигантизм конечности, что наблюдается в 30–35% случаев. Эта триада наиболее свойственна макрофистулезной форме заболевания с диффузным поражением конечности, чаще всего имеет место один или два признака. Все клинические признаки при АВФ ВСМ разделены на местные, регионарные и общие. К местным относят вторичную варикозную трансформацию подкожных вен (вследствие объемной перегрузки венозной системы), наличие непрерывного грубого систоло-диастолического шума в проекции сброса, что может не определяться при микрофистулезной форме. К регионарным признакам относят гипертрофию конечности (может отсутствовать при локальном поражении), кож-

ную гипертермию и наличие сосудистого невуса, к общим признакам относят клинические проявления сердечно-сосудистой недостаточности в связи с объемной перегрузкой центральной гемодинамики, «синдром обкрадывания» вследствие массивного сброса крови в обход микроциркуляторного русла, что клинически проявляется тяжелыми анатомо-функциональными нарушениями: ишемией тканей, изменениями костного скелета по остеолитическому типу и вторичной гипертрофией конечности вследствие раннего развития хронической венозной недостаточности и лимфостаза [1–5, 10, 14]. В наших наблюдениях отмечено относительно медленное прогрессирование нарушений системной гемодинамики и более быстро развитие нарушение регионарной гемодинамики, что отражается в преобладании регионарных признаков в клинической картине заболевания (табл. 1).

Наиболее часто симптомы при АВФ ВСМ включают боль (80%), увеличение в объеме (68%), изъязвление или дистальную ишемию конечности (19%), кровотечение 6% [16]. В наших наблюдениях болевой синдром наблюдался в 39,3% случаев, увеличение конечности в объеме – в 69,6%, трофические нарушения – в 26,8%, кровотечение – в 10,7% случаев. Также отмечено преобладание диффузных форм (66%), что соответствует литературным данным [1, 2, 14].

В большинстве случаев диагноз АВФ ВСМ, особенно макрофистулезной формы, может быть установлен при клиническом осмотре. После того, как клинически установлено происхождение сосудистого дефекта, должен быть проведен дифференциальный диагноз с другими дефектами, вместе с соответствующей оценкой тяжести, локализации и распространения.

Тератогенный терминационный период для всей группы ВСМ продолжается от 5-й до 19–20-й недели внутриутробного развития, для артериовенозных форм это диапазон от 7-й до 13-й недели эмбриогенеза, когда формируются макрофистулезные формы, и с 13-й по 20-ю неделю, когда образуются микрофистулы. Однако, в связи с тем, что деление на указанные стадии условно, так как процессы формирования артерий, вен и капиллярного русла накладываются друг на друга, крайне редко встречаются морфологически однородные типы ВСМ [1, 2, 8, 14], что подтверждается представленными в наших наблюдениях клинико-анатомическими формами АВМ (табл. 2, 3).

Для диагностики ВСМ используются разнообразные комбинации неинвазивных и мини-инвазивных тестов. Неинвазивные методики (УЗИ, КТ, МРТ, сцинтиграфия, ангиосканирование, плетизмография, лазерная доплеровская флоуметрия, определение транскутанного напряжения кислорода, рентгенография костей) предпочтительны при первоначальном обследо-

вании пациентов, а также наиболее приемлемы как методы динамического наблюдения за ними. Инвазивные методики (артериография, флебография, лимфангиография) используют с целью установки окончательного диагноза и определения тактики лечения.

При обследовании пациентов с АВФ ВСМ придерживаются следующей последовательности действий:

1. Диагноз макрофистулезной формы заболевания может быть установлен на основании физикального обследования: данных осмотра и аускультации. Дальнейшее использование диагностических методов у этих больных направлено на оценку степени гемодинамических изменений и выработку оптимальной лечебной тактики.

2. Для установки диагноза микрофистулезной формы необходима дифференциальная диагностика с венозными и лимфатическими формами ВСМ. Ведущее значение имеют ультразвуковые методы исследования: ультразвуковая доплерография (УЗДГ) и ультразвуковое дуплексное сканирование (УЗДС), а также окклюзионная плетизмография. Также считается, что окончательный ответ о наличии и величине АВ сброса позволяет сделать радиоизотопное исследование с микросферами альбумина: при величине сброса 11–30% свидетельствует о наличии микрофистулезной формы ВСМ [1]. Этот метод не эффективен при расположении патологического образования в зонах с повышенной естественной васкуляризацией (лицо, шея, передняя брюшная стенка, тазовая область), так как в данном случае возможна гипердиагностика ВСМ (Дан В. Н., 1989, Baskerville P., 1985). Диагноз микрофистулезной формы в наших исследованиях был установлен по данным клинического осмотра, УЗДС при наличии снижения периферического сосудистого сопротивления и на основании ангиографических и интраоперационных характеристик.

Выбор оптимальной комбинации способа диагностики определяется клиническими данными.

УЗДС позволяет определить тип, локализацию и распространенность поражения и достаточно быстро произвести дифференциальный диагноз, а также осуществить неинвазивный контроль результатов лечения. Спектральный анализ кровотока, расчет показателей сосудистого сопротивления и гемодинамических характеристик (линейная и объемная скорости) предоставляют достаточно полную информацию о макродинамических изменениях, что невозможно при использовании любого другого метода диагностики. Простота доступа к магистральным артериям, возможность проведения сравнительного исследования по отношению к контралатеральным непораженным сосудам повышают информативность УЗДС.

Основными клиническими признаками для

АВФ ВСМ являются: повышение линейной скорости кровотока (ЛСК), преимущественно диастолической составляющей, повышение объемной скорости кровотока (ОСК) пропорционально уровню артериовенозного сброса, снижение уровня периферического сосудистого сопротивления, что проявляется снижением индекса периферического сопротивления (RI) и пульсаторного индекса (PI). Кроме того, вследствие гемодинамических изменений, регистрируются ангиоэктазии, распространяющиеся на всю систему артерий, вен и коллатералей [1, 2, 12, 14].

Большинство авторов отдает предпочтение комплексному подходу в диагностике ВСМ ангиодисплазий с использованием УЗДС, ангиографии, КТ и МРТ (Кармазановский Г. Г., Дан В. Н., 1993; Balzer J. et al., 2003). Главным достоинством КТ и МРТ является возможность изучить фон, на котором формируется патологический процесс. Именно эта информация является наиболее важной с хирургической точки зрения, ведь еще до оперативного вмешательства появляется возможность оценить функциональную пригодность пораженных мышц, целесообразность частичного или полного их удаления. КТ с контрастным усилением (КТ-ангиография) показано для выявления локализации аномалии, оценки строения АВ аневризмы и определения вовлечения костей.

Рентгенконтрастная ангиография – наиболее важный метод для схематического изображения количества, локализации и распространенности АВ сообщений. Ангиографическое исследование по своей диагностической ценности остается основным методом в диагностике АВФ ВСМ, поскольку только проведение ангиографии позволяет полностью оценить объем поражения (А. В. Покровский, В. Н. Дан, Ю. Д. Волынский, 1989; Weber, 1990). При АВФ ВСМ этот метод применим как с диагностической, так и с лечебной целью (выполнение рентгенэндоваскулярной эмболизации или стентирования АВ сообщений).

Ангиографические характеристики АВФ ВСМ (Allen E. V., Camp I. D (1935)) включают:

1. Расширение и извитость приводящих артерий (вплоть до образования аневризм). При микрофистулезной форме диаметр сосудов может быть нормальным.

2. Менее интенсивное заполнение контрастным веществом артерий, расположенных дистальнее области АВ сброса.

3. Большое скопление контрастного вещества в зоне патологического АВ сброса. При микрофистулезных формах – выраженная гиперваскуляризация (артериализация) мягких тканей в пораженной конечности: симптом «вуали», «пятен».

4. Раннее контрастирование венозного русла (при макрофистулезной форме – на 1–2 секунде, при микрофистулезной – ранее 10–12 секунд).

По данным Rutherford R (1990), ангиогра-

Нарушения регионарной гемодинамики в зоне АВФ ВСМ по данным УЗДС

Артериальное звено АВФ ВСМ	Венозное звено АВФ ВСМ
<ul style="list-style-type: none"> – <u>Повышение ЛСК, преимущественно диастолической составляющей</u> от 0,2 до 0,43 м/с. – <u>Повышение объемной скорости кровотока (ОСК)</u> пропорционально уровню артериовенозного сброса (по бедренной артерии в 4–5 раз, в артериях голени – в 20 раз. – <u>Снижение уровня периферического сопротивления:</u> <ul style="list-style-type: none"> – показатель индекса периферического сопротивления (RI) уменьшается в среднем на 23–38% , – показатель пульсаторного индекса (PI) уменьшается на 56–66% , на артериях голени снижение Ri и PI отмечается в среднем в 1,2–1,6 раза. – <u>Повышение уровня диастолической составляющей скорости кровотока</u> вследствие снижения периферического сопротивления в артериальном русле. – Возможна реверсия кровотока в артерии дистально к АВФ (стил-синдром, т. е., обкрадывания). – <u>Увеличение диаметра, эктазия, извитость сосудов.</u> При диффузном и распространенном поражении диаметр бедренной, подколенной артерий увеличивается на 27–35% , артерий голени – на 70–80% по сравнению с нормальными показателями 	<ul style="list-style-type: none"> – Увеличение диаметра сосудов – Повышение показателей ОСК, ЛСК; – Несостоятельность клапанного аппарата глубоких и подкожных вен, варикозное расширение вследствие объемной перегрузки

фия при АВФ ВСМ информативна лишь у 60% пациентов.

Большинство клинических форм АВФ ВСМ являются диффузными и распространенными и по этой причине не подлежат окончательному хирургическому иссечению [1, 2, 5, 12, 14]. Для шанса радикальной резекции необходима «удобная» локализация поражения. Операбельность зависит от уровня распространенности на окружающие ткани. При распространении процесса на глубокую фасцию или прилегающие ткани, такие, как мышцы и кости, в таз и ягодичную область, пациенты обычно считаются не операбельными [1, 2, 17].

Несмотря на то, что при лечении ВСМ предложено большое количество различных оперативных вмешательств, применение многих не подтверждено на практике клиническими данными. Частота послеоперационных рецидивов достигает 30–48%, что обусловлено как объективными (истинная распространенность процесса), так и субъективными (первичная недооценка объема поражения) факторами [Malan E., 1964; Kim J. Y. et al., 2006; Lee B. V. et al., 2003–2006]. По данным наших исследований, результат лечения можно расценивать как рецидив только в случае радикального лечения локализованных АВФ ВСМ. В случаях диффузных и форм понятие «рецидив» лишено смысла в случае оставления фрагментов ангиоматозной ткани, к примеру, при выполнении эндоваскулярных вмешательств. На наш взгляд, в этих случаях можно говорить о прогрессировании заболевания, в основе которого лежит способность к коллатеральной реваскуляризации зоны АВМ.

Причиной этого процесса может быть как повышенная пролиферативная активность эндотелия АВФ ВСМ вследствие потери ингибирования пролиферации [1, 8, 9, 15], на фоне изменений гормонального статуса организма (пубертатный период, беременность, стресс) и механической травмы [1, 4, 14–18], так и, на наш взгляд, влияние перестройки гемодинамических параметров при выполнении некоторых оперативных вмешательств, в особенности при диффузных ЭСФ АВМ. Кроме того, при планировании оперативных вмешательств считаем целесообразным учитывать тип расположения микрофистул, для которых, по нашим данным, характерны те же классификационные критерии, что и для макрофистул. Данные о локализации микрофистул крайне важны как для планирования оперативного вмешательства (особенно при смешанных формах), так и для прогноза рецидива заболевания, поскольку микрофистулезный АВ сброс в наших исследованиях был отмечен в 71,4% случаев АВФ ВСМ (по литературным данным – в 78% случаев) [14].

В современный период развития новых технологий еще не предложен такой метод лечения АВФ ВСМ, который удовлетворял бы своими результатами по всем показателям. Наиболее предпочтительным является комбинированный подход в лечении АВФ ВСМ [1, 5, 6]. Радикальные операции возможны только при локализованных формах, когда выполняется перевязка единичных артериовенозных свищей или экстирпация ангиоматозной ткани. Кроме того, радикальной операцией считается и ампутация [1, 2, 18], которая показана как

метод лечения при диффузном поражении (73,4% пациентов), в случае неудачи хирургического лечения и при поражении дистальных отделов конечности (экономные ампутации). В большинстве случаев РЭО является паллиативным методом. Радикального результата можно достичь только в случаях единичных прямых артериовенозных свищей. У пациентов с диффузными и распространенными поражениями эмболизационные методы используются этапно и многократно как паллиативное лечение, а также в качестве предоперационной подготовки, интраоперационно и в послеоперационном периоде в составе сочетанного (комбинированного) методов [1, 2, 5, 6].

Большинство исследователей отмечают, что основные принципы в хирургическом лечении АВМ близки к законам онкологии: вмешательство должно быть максимально радикальным, несмотря на возможность инвалидизации вследствие ампутации [В. Н. Дан, С. В. Сапелкин, 2009; Hsu C C, Kwan G N, 2010]. Хирургическое лечение диффузных и распространенных АВФ ВСМ должно быть в первую очередь направлено на первичный дефект с аномальной гемодинамикой с целью уменьшить гемодинамический эффект через многоэтапные нерадикальные гемодинамические операции. Затем должны выполняться негемодинамические операции, направленные на вторичные эффекты первичного повреждения и дополнительные вмешательства с целью улучшения общего функционального состояния пациента и качества жизни [1, 2, 4–6]. Использование нами методов комплексных этапных гемодинамических вмешательств при диффузных и распространенных формах АВМ (табл. 4) позволило повысить радикальность лечения на фоне удовлетворительных клинических результатов. Выполнение сегментарной скелетизации магистральных сосудов зоны АВМ в сочетании с ИОЭ афферентных артерий, затем (при наличии выраженной эктазии или аневризм) резекции сосудов зоны АВМ с их протезированием сосудистым трансплантатом соответствующего диаметра (аутовена или конусный эксплантат), позволило повысить радикальность вмешательства, восстановить магистральный кровоток в конечности и предупредить рецидив заболевания в этой зоне. Протезирование венозного сегмента выполнено в 3-х случаях при смешанной

форме (венозная + АВ микрофистулезная): аутовеной (2), сосудистым эксплантатом «Gore-Tex» (1). Протезирование артериального сегмента эксплантатом произведено в 2-х случаях при макро-, микрофистулезной СФ+ЭСФ АВМ: плечевой артерии конусным армированным эксплантатом «Gore-Tex»; общей подвздошной артерии эксплантатом «Intervascular». Результат лечения зависел от формы заболевания; непосредственный результат был удовлетворительным в 91% случаев, отдаленный – в 78% случаев.

Лигирование магистральных сосудов в проксимальных отделах при диффузных формах АВМ, также как и РЭО проксимальных сегментов афферентных артерий зоны АВМ, особенно при наличии нерезецированной ангиоматозной ткани (ЭСФ, ЭСФ +СФ), являются неадекватными методами лечения АВФ ВСМ [1, 2, 16, 17, 19] и ведут к быстрому прогрессу клинической симптоматики благодаря включению гемодинамических механизмов и развитию коллатеральной реваскуляризации, что было зафиксировано при СФ в 8,9% случаев, ЭСФ – в 7% , при сочетании СФ и ЭСФ – в 12,5 % случаев.

Выводы:

1. АВФ ВСМ – патология, прогрессирование которой зависит от гормональных изменений организма (пубертатный период, беременность, стрессовые и травматические воздействия).
2. Лечебная тактика в каждом случае АВФ ВСМ является индивидуальной, в зависимости от возрастных и клинко-анатомических особенностей.
3. Оптимальным методом при диффузных формах АВМ является комплексное этапное лечение. Перспективным является одноэтапное использование комбинированных и миниинвазивных дополнительных методик.
4. РЭО при диффузных формах АВМ, так же как и лигирование магистральных артерий при СФ, не эффективны в связи с формированием «порочного круга», в основе которого лежит гемодинамическая перестройка в зоне мальформации (коллатеральная реваскуляризация), вызывающая прогрессирование заболевания на фоне повышенной пролиферативной активности ангиоматозных тканей.

Литература

1. Дан В. Н., Сапелкин С. В. Ангиодисплазии (врожд. пороки развития сосудов).//– М., – 2008 – 199 с.
2. Сапелкин С. В. Оптимизация диагностической и лечебной тактики у больных с ангиодисплазиями. Автореф. На соиск. уч. степ. д. мед. н. //М., – 2009, – 50 с.
3. И. В. Альтман, Л. М. Чернуха, А. А. Гуч. Сосудистые аномалии как следствие нарушения эмбрионального ангиогенеза.// Клінічна флебологія. – № 1 – Т. 1 – 2008. с. 46–48.
4. Yakes W F, Parker S H. Diagnosis and management of vascular anomalies. In: Castaneda-Zuniga WR, Tadavarthy SM, eds. Interventional Radiology Vol. 1. Baltimore: Williams and Wilkins Publishers – 1992 – p. 152–189.
5. Lee B. B., Do Y S, Yakes W. Management of Arteriovenous Malformations: A Multidisciplinary Approach.// J Vasc Surg. – 2004 – Vol. 39– p. 590–600.

6. B. B. Lee. Critical Issues in Management of Congenital Vascular Malformation.//Annals of Vascular Surgery. – 2004 – Vol. 18 – № 3 – p. 380–392.
7. Persky M. S., Yoo H. J., Berenstein A. Management of vascular malformations of the mandible and maxilla.// Laryngoscope – 2003; – 113: 1885–1892.
8. Duffy K. Genetics and syndromes associated with vascular malformations.// Pediatr Clin North Am. – 2010 – Oct; – 57(5):1111–20.
9. Eerola I, Boon L M, Mulliken J B, et al: Capillary malformationarteriovenous malformation, a new clinical and genetic disorder caused by RASA1 mutations.// Am J Hum Genet. – 2003 – 73 – p. 1240–1249.
10. Tasnadi G. Epidemiology and etiology of congenital vascular malformations.// Semin Vasc Surg. – Dec 1993; – 6(4) – p. 200–3.
11. Bristol R E, Albuquerque F C, Spetzler R F. Surgical management of arteriovenous malformations in children.// J. Neurosurg – vol. 2006; – 105, – p. 88–93.
12. B. B. Lee, J. Bergan, P. Glowiczki, J. Laredo, D.A. Loose, R. Mattassi, K. Parsi, J. L. Villavicencio, P. Zamboni. Diagnostics and treatment of venous malformations. // Consensus Document of the international Union of Phlebology (IUP)-2009//UIP MANUAL, update 2010 – p. 111–142.
13. Mulliken J B, Glowacki J: Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics.// Plast Reconstr Surg – 69 – 1982 – p. 412.
14. А. П. Милованов. Патоморфология ангиодисплазий конечностей. – М., Медицина, – 1978, – 143 с.
15. Marie-Paule Wautier, Bernadette Boval, Olivier Chappey, Odile Enjolras, Nicolas Wernert, Jean-Jacques Merland, Jean-Luc Wautier. Cultured endothelial cells from human arteriovenous malformations have defective growth regulation.//Blood, – Vol. 94 – No. 6 (September 15), – 1999 – pp. 2020–2028.
16. Caron B. Rockman, Robert J. Rosen, Glenn R. Jacobowitz. Transcatheter embolization of extremity vascular malformations: the long-term success of multiple interventions.//Annals of vascular surgery. – 2003, – V 17 – p. 417–429.
17. Hiroxumi Sakurai, Motohiro Nozaki, Kenji Sasaki, Takasi Yamaki. Successful Management of a Giant Arteriovenous Fistula with a Combination of Selective Embolization and Excision: Report of a Case.// Surgery Today – 2002, – V. 32 – p. 189–193.
18. Исаков Ю. Ф., Тихонов Ю. А. Врожденные пороки периферических сосудов у детей. – М.: «Медицина», – 1974, – 116 с.
19. Fournier D, Terbrugge K, Rodesch G, Lasjaunias P. Revascularization of brain arteriovenous malformations after embolization with bucrylate.//Neuroradiology 1990 – 32 – p. 497–501.

ARTERIOVENOUS FORMS OF CONGENITAL VASCULAR MALFORMATIONS: POTENTIALITIES AND PROSPECTS OF THE TREATMENT

*Chernukha L. M., Kashyrova O. V., Vlaykov G. G., Guch A. O., Altman I. V., Gomolyako I. V.
National institute of surgery and transplantology n. a. O. O. Shalymov under NAMS of Ukraine, Kiev*

Aim of the study. The study goal was to improve the outcomes of treatment in patients with arteriovenous malformations (AVM) with consideration on etiology and pathogenesis and substantiation of combined treatment tactics with application of embolization, surgical, sclerosing and laser methods.

Material and methods. 56 patients with AVM were investigated during 2005–2011. Male:female ratio was 1:1, age rate 4 – 69 years, at the age under 10 – 5(8,9%), 10–25 years – 28(50%), 25–69 years – 23 patients (41,1%). The main clinical symptoms frequency were analysed and algorithms of diagnostics and treatment were composed. Clinical and anatomical distribution: arteriovenous (AV) macro- and microfistulous form – 21(37,5%), macrofistulous – 15(26,8%), microfistulous – 11(19,6%), mixed (venous and microfistulous) – 8(14,3%), macrofistulous in combination with cavernous angiomatosis – 1 (1,8%). Lower extremities lesions – 32(57,1%) and diffuse forms (37 patients, 66%) prevailed. Extratruncular form (ETF) were observed in 28,6% of cases, truncular form (TF) – in 50%, the combination of ETF and TF – in 21,4%. All operations were divided in three groups: I – radical – 5(5,5%), II – hemodynamic – 75(82,4%), III – additional – 11(12,1%). Surgical treatment conducted in 24,2% of cases, endovascular – in 36,2%, combined – in 39,6%. It is possible the performance of the radical non-disabling operations in limited ETF and superficial TF (excision). Amputation of extremity – is the radical treatment in the case of diffuse form or the «thrifty» amputation in the case of limited form. Radicalism in the treatment of diffuse AVM were achieved by the step-by-step or combined use of embolization, surgical, sclerosing and laser methods.

Outcomes. It was revealed the dependence of results from the form of disease (macro- or microfistulous, limited or diffuse, TF or ETF). Satisfactory short-term results were obtained in 91% of cases and long-term results – in 78%. The recurrence of AVM due to ligation (endovascular occlusion) of the great vessel or afferent arteries of AVM were noted in 8,9% of TF, in 7% of ETF and in 12,5% of TF+ETF, on account of collateral revascularization.

Conclusions. The optimum treatment method of diffuse forms is the complex and step-by-step operations. Onestage use of combined and additional mini-invasive methods is perspective, especially in diffuse prevalence. Individual clinical approach is considered to be essential in each case with consideration of age and clinical and anatomical characteristics.

Keywords: congenital arteriovenous malformation, diagnostics, surgical, endovascular, combined, complex treatment.