



New Day in Medicine
Новый День в Медицине

NDM



TIBBIOVIYOTDA YANGI KUN

Ilmiy referativ, marifiy-ma'naviy jurnal



AVICENNA-MED.UZ



ISSN 2181-712X.
EiSSN 2181-2187

10 (60) 2023

**Сопредседатели редакционной
коллегии:**

**Ш. Ж. ТЕШАЕВ,
А. Ш. РЕВИШВИЛИ**

Ред. коллегия:

М.И. АБДУЛЛАЕВ
А.А. АБДУМАЖИДОВ
А.Ш. АБДУМАЖИДОВ
Р.Б. АБДУЛЛАЕВ
Л.М. АБДУЛЛАЕВА
М.М. АКБАРОВ
Х.А. АКИЛОВ
М.М. АЛИЕВ
С.Ж. АМИНОВ
Ш.Э. АМОНОВ
Ш.М. АХМЕДОВ
Ю.М. АХМЕДОВ
Т.А. АСКАРОВ
М.А. АРТИКОВА
Ж.Б. БЕКНАЗАРОВ (главный редактор)
Е.А. БЕРДИЕВ
Б.Т. БУЗРУКОВ
Р.К. ДАДАБАЕВА
М.Н. ДАМИНОВА
К.А. ДЕХКОНОВ
Э.С. ДЖУМАБАЕВ
Н.Н. ЗОЛотова
А.Ш. ИНОЯТОВ
С. ИНДАМИНОВ
А.И. ИСКАНДАРОВ
Э.Э. КОБИЛОВ
Д.М. МУСАЕВА
Т.С. МУСАЕВ
Ф.Г. НАЗИРОВ
Н.А. НУРАЛИЕВА
Б.Т. РАХИМОВ
Х.А. РАСУЛОВ
Ш.И. РУЗИЕВ
С.А. РУЗИБОВЕВ
С.А. ГАФФОРОВ
С.Т. ШАТМАНОВ (Кыргызстан)
Ж.Б. САТТАРОВ
Б.Б. САФОВЕВ (отв. редактор)
И.А. САТИВАЛДИЕВА
Д.И. ТУКСАНОВА
М.М. ТАДЖИЕВ
А.Ж. ХАМРАЕВ
А.М. ШАМСИЕВ
А.К. ШАДМАНОВ
Н.Ж. ЭРМАТОВ
Б.Б. ЕРГАШЕВ
Н.Ш. ЕРГАШЕВ
И.Р. ЮЛДАШЕВ
Д.Х. ЮЛДАШЕВА
А.С. ЮСУПОВ
М.Ш. ХАКИМОВ
Д.О. ИВАНОВ (Россия)
К.А. ЕГЕЗАРЯН (Россия)
DONG JINCHENG (Китай)
КУЗАКОВ В.Е. (Россия)
Я. МЕЙЕРНИК (Словакия)
В.А. МИТИШ (Россия)
В.И. ПРИМАКОВ (Беларусь)
О.В. ПЕШИКОВ (Россия)
А.А. ПОТАПОВ (Россия)
А.А. ТЕПЛОВ (Россия)
Т.Ш. ШАРМАНОВ (Казахстан)
А.А. ЩЕГОЛОВ (Россия)
Prof. Dr. KURBANHAN MUSLUMOV (Azerbaijan)
Prof. Dr. DENIZ UYAK (Germany)

www.bsmi.uz

<https://newdaymedicine.com>

E: ndmuz@mail.ru

Тел: +99890 8061882

**ТИББИЁТДА ЯНГИ КУН
НОВЫЙ ДЕНЬ В МЕДИЦИНЕ
NEW DAY IN MEDICINE**

Илмий-рефератив, маънавий-маърифий журнал

Научно-реферативный,

духовно-просветительский журнал

УЧРЕДИТЕЛИ:

**БУХАРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ
ООО «ТИББИЁТДА ЯНГИ КУН»**

Национальный медицинский
исследовательский центр хирургии имени
А.В. Вишневского является генеральным
научно-практическим
консультантом редакции

Журнал был включен в список журнальных
изданий, рецензируемых Высшей
Аттестационной Комиссией
Республики Узбекистан
(Протокол № 201/03 от 30.12.2013 г.)

РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ:

М.М. АБДУРАХМАНОВ (Бухара)
Г.Ж. ЖАРЫЛКАСЫНОВА (Бухара)
А.Ш. ИНОЯТОВ (Ташкент)
Г.А. ИХТИЁРОВА (Бухара)
Ш.И. КАРИМОВ (Ташкент)
У.К. КАЮМОВ (Тошкент)
Ш.И. НАВРУЗОВА (Бухара)
А.А. НОСИРОВ (Ташкент)
А.Р. ОБЛОКУЛОВ (Бухара)
Б.Т. ОДИЛОВА (Ташкент)
Ш.Т. УРАКОВ (Бухара)

10 (60)

2023

октябрь

УДК 617-089-053.2(075.8)

СОСУДИСТАЯ ПАТОЛОГИЯ В ПРАКТИКЕ ДЕТСКОГО ХИРУРГА

¹Досмухамедова Л.В. <https://orcid.org/0009-0009-3968-882X>

²Хагуров Р.А. - <https://orcid.org/0000-0001-7944-8438>

³Кучкарова Р.Р. <https://orcid.org/0009-0009-4988-4779>

¹Клиника «Hayat medical center», г. Ташкент, Узбекистан,

²ГБУЗ Детская городская клиническая больница имени Н.Ф. Филатова Департамента здравоохранения города Москвы, г. Москва, Россия,

³Ташкентский государственный стоматологический институт, г.Ташкент Узбекистан

✓ Резюме

Сосудистые аномалии – сложная группа заболеваний, требующая дальнейшего изучения для поиска причин возникновения, методов диагностики и лечения. Хорошие результаты в лечении гемангиом показывает консервативный подход в терапии. Метод склерозирования прочно занимает первые позиции в способах лечения мальформаций, так как является эффективным, малотравматичным, в ряду случаев выполняем амбулаторно и без анестезии.

Ключевые слова: сосудистая патология, практика детского хирурга, амбулаторное лечение без анестезии.

VASCULAR PATHOLOGY IN THE PRACTICE OF PEDIATRIC SURGEON

¹Dosmukhamedova L.V. <https://orcid.org/0009-0009-3968-882X>

²Khagurov R.A. - <https://orcid.org/0000-0001-7944-8438>

³Kuchkarova R.R. <https://orcid.org/0009-0009-4988-4779>

¹Clinic “Hayat medical center”, Tashkent, Uzbekistan,

²GBUZ Children's City Clinical Hospital named after N.F. Filatov Department of Health of the City of Moscow, Moscow, Russia,

³Tashkent State Dental Institute, Tashkent, Uzbekistan

✓ Resume

Vascular anomalies are a complex group of diseases that require further study to find the causes, methods of diagnosis and treatment. A conservative approach to therapy shows good results in the treatment of hemangiomas. The sclerotherapy method firmly occupies the first position in the methods of treating malformations, as it is effective, low-traumatic, and in some cases can be performed on an outpatient basis and without anesthesia.

Key words: vascular pathology, practice of a pediatric surgeon, outpatient treatment without anesthesia.

BOLALAR JARROXLIGI AMALIYATIDA BOLALAR JARROXLIK PATOLOGIYASI

¹Dosmukhamedova L.V. <https://orcid.org/0009-0009-3968-882X>

²Khagurov R.A. - <https://orcid.org/0000-0001-7944-8438>

³Qo'chqorova R.R. <https://orcid.org/0009-0009-4988-4779>

¹"Hayat tibbiyot markazi" klinikasi, Toshkent, O'zbekiston,

²N.F. Filatov nomidagi GBUZ bolalar shahar klinik shifoxonasi. Moskva shahar sog'liqni saqlash boshqarmasi, Moskva, Rossiya,

³Toshkent Davlat stomatologiya instituti, Toshkent, O'zbekiston

✓ **Rezyume**

Qon tomir anomaliyalari kasalliklarning murakkab guruhi bo'lib, sabablarini, tashxis qo'yish va davolash usullarini topish uchun qo'shimcha o'rganishni talab qiladi. Terapiyaga konservativ yondashuv gemangiomalarni davolashda yaxshi natijalarni ko'rsatadi. Skleroterapiya usuli malformatsiyalarni davolash usullarida birinchi o'rinni egallaydi, chunki u samarali, kam shikastli va ba'zi hollarda ambulatoriya sharoitida va behushliksiz bajarilishi mumkin.

Kalit so'zlar: qon tomir patologiyasi, pediatrik jarroh amaliyoti, behushliksiz ambulator davolash.

Актуальность

Сосудистые аномалии – раздел детской хирургии, являющийся сложной научной и клинической проблемой, требующей мультидисциплинарного подхода как в исследованиях, так и в лечении.

Самым распространенным и изученным заболеванием данной группы является инфантильная гемангиома (80%), реже встречаются сосудистые мальформации. Инфантильные гемангиомы встречаются у 3-4% всех детей и у 30 % недоношенных новорожденных[1].

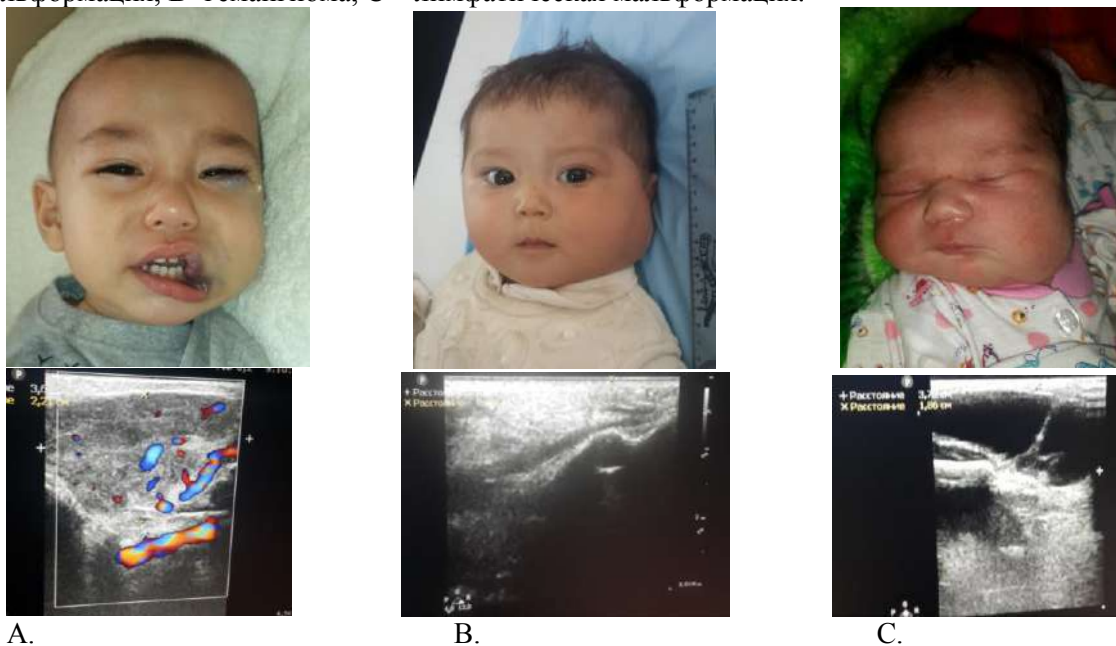
Венозные мальформации, не получившие своевременного внимания со стороны специалистов, в ряде случаев прогрессируют до тяжелых форм, обуславливающих инвалидизацию пациентов. Сложные генетические синдромы, несмотря на редкость, характеризуются осложненным течением и могут приводить к жизни угрожающим состояниям [2,7].

Цель исследования: Усовершенствовать оказание квалифицированной помощи пациентам с различными сосудистыми аномалиями.

Материалы и методы.

Гемангиома - это врожденная доброкачественная опухоль со всеми присущими ей признаками: стадийность процесса, прорастание тканей, патологически активная пролиферация клеток. Мальформации - это врожденный порок развития сосудов по типу а-, гипо-, гипер- или дисплазии. Эти заболевания характеризуются схожими клиническими проявлениями, но совершенно различной этиологией (фото 1).

Фото 1. Внешний вид и УЗ-картина при сосудистых аномалиях щечной области. А – венозная мальформация, В- гемангиома, С – лимфатическая мальформация.



Гемангиомы делятся на единичные, множественные, сегментарные. Чаще всего поражают покровы тела, но бывают и висцеральной локализацией. Обширные, сегментарные гемангиомы требуют особого внимания, так как могут являться симптомом синдромального поражения

наряду с неврологическими, офтальмологическими, сердечно-сосудистыми аномалиями (PHACES, LUMBAR синдром, гемангиоматоз) (фото 2).

На долю сосудистых мальформаций приходится пятая часть всей сосудистой патологии. Пороки сосудов формируются в результате нарушения ангиогенеза в ранний антенатальный период. Первые признаки мальформаций могут проявляться с рождения, но чаще это происходит к 1 году жизни. Клиника заболевания может быть продолжительное время бессимптомна из-за хороших компенсаторных способностей растущего организма, что предопределяет время 1-го визита к врачу.

Исключение составляют случаи локализации в функционально активных зонах: ротовая полость, губы, наружные половые органы и др. Такие пациенты обращаются раньше, а также риск осложнений у них выше. (фото 3)

Фото 2. Гемангиомы сложной анатомической локализации



Фото 3. Венозные мальформации различной локализации.



Классификация ISSVA (John B. Mulliken, Patricia E. Burrows, Steven J. Fishman, 2018) дает четкие разграничения между этими 2 группами и отражает природу заболевания и его варианты (таблица 1).

Лимфатические мальформации представлены единичными и множественными, крупнокистозными и мелкокистозными формами, часто комбинированы с венозными аномалиями. Лимфатические мальформации чаще доступны обзору из-за своего объёма, поэтому в таких случаях обращение происходит в более ранние сроки, в 3-6 месяцев (70%).

Таблица 1. Классификация ISSVA, 2018

СОСУДИСТАЯ ПАТОЛОГИЯ

Classification of VA (ISSVA, 2018)



Сосудистые опухоли :

Доброкачественные:

- инфантильная гемангиома
- врожденная гемангиома (RICH, NICH, PICH)
- пучковая ангиома
- веретенчатая гемангиома
- эпителиоидная гемангиома
- пиогенная гранулема
- другие

Пограничные (локально агрессивные):

- капиоформная гемангиоэндотелиома (КНЕ)
- ретиформная гемангиоэндотелиома
- папиллярная внутрилимфатическая ангиоэндотелиома (PILA), опухоль Дабска
- композитная гемангиоэндотелиома
- псевдомиогенная гемангиоэндотелиома
- полиморфная гемангиоэндотелиома
- гемангиоэндотелиома не определенная
- саркома Капоши
- другие

Злокачественные:

- ангиосаркома
- эпителиоидная гемангиоэндотелиома
- другие

Сосудистые мальформации :

Простые:

- капиллярные (CM)
- венозные (VM)
- лимфатические (LM)
- артериовенозные (AVM)
- артериовенозная фистула (AVF)

Комбинированные:

- CVM CLM LVM
- CLVM CAVM CLAVM
- CVAVM CLVAVM

Аномалии по названию крупных сосудов (тункулярные/стволовые)

Сосудистые Аномалии, ассоциированные с другими аномалиями

CLOVES, Klippel–Trenaunay, Parkes Weber, Maffucci, Bean, Proteus syndromes

Для диагностики сосудистых мальформаций информационными являются методы УЗД с доплеровским картированием, МРТ, МСКТ-ангиография. Исследуются свертывающая система, Д-димер, общеклинические анализы для оценки общего состояния ребенка. Для дифференциальной диагностики большое значение имеет определение GLUT-1.

Мальформации могут являться симптомами сложных генетических синдромов, для диагностики которых исследуют генетическую панель для выявления мутации.

Таблица2. Распределение пациентов с сосудистыми аномалиями по нозологиям.

Нозология	Количество больных (n)	Процент (%)
Гемангиомы	3500	80
Другие сосудистые аномалии:	875	20
1.Венозные мальформации	568	64,9
2.Лимфатические мальформации	110	12,6
3.Лимфостаз	58	6,6
4.Ангиокератома	10	1,1
5. Капиллярная ангиодисплазия	89	10,2
6.Феномен Казабах-Меритт	3	0,3
7.Синдром CLOVES	6	0,7
8. Синдром Протея	2	0,2
9.Синдром Бина	3	0,3
10. Синдром Рандю-Ослера	1	0,1
11. Cutis marmorata congenita	25	2,9

Самую многочисленную группу составили пациенты с венозными мальформациями (64,9%). У половины пациентов данной группы диагностирован синдромом Клиппеля-Треноне , при котором наблюдается поражение глубоких вен нижних конечностей.

Результаты. За последнее десятилетие изменился подход к лечению гемангиом: установлено, что подавляющее большинство случаев поддается консервативному лечению бета-блокаторами. Этот метод принят в мире как стандарт терапии первой линии [1]. За последние 3 года с



гемангиомами первично обратились 3500 больных. Превалирующее большинство (80%) составили пациенты с небольшими поверхностными гемангиомами различной локализации, лечение которых ограничивается местным применением бета-блокаторов. Пациентам с обширными, сегментарными и осложненными формами гемангиом назначается курс лечения внутрь. Перед началом лечения всем детям проводилось комплексное обследование с обязательным исследованием сердца, УЗИ области поражения и внутренних органов, общие клинические и биохимические анализы, осмотр педиатра и другие обследования по показаниям. При отсутствии противопоказаний назначался курс пропранолола внутрь по схеме по 2 мг/кг/сут с ежемесячной диспансеризацией. (Фото 4).

Фото 4. Результаты лечения детей с гемангиомами.



Лечение проведено 560 детям, курс составил 6 - 18 месяцев. На продолжительность курса лечения оказывали влияние непрерывность приема препарата, общесоматическое состояние, перенесенные острые заболевания в период лечения, наличие сопутствующих нарушений, влияющих на физическое развитие, чаще всего это белково-энергетическая недостаточность, анемия и дисбиоз у детей первого года жизни. При правильном подборе препарат переносится хорошо. Было отмечено 2 случая эпизодов гипогликемии на фоне низкокалорийного питания. Критериями отмена препарата является наличие признаков стойкой фазы инволюции гемангиомы.

В лечении венозных мальформаций широкое распространение получил метод склерозирования, реже применяется консервативное и хирургическое лечение.

Венозные мальформации в лицевой области чаще всего носят ограниченный характер, реже бывают случаи обширного диффузного поражения. При ограниченном поражении лицевой области проводилось склерозирование венозной мальформации. Так, склерозирование языка было проведено у 3 пациентов (1 -3 сеанса), губ – у 11, века - у 3 и щечной области - у 25 пациентов. Локализация венозной мальформации в области наружных половых органов является показанием к лечению. 15 мальчикам и 9 девочкам с данным диагнозом проведено лечение методом склерозирования блеомицином. Процедуры проводились от 1 до 3 раз до достижения клинического выздоровления. Наблюдение в течение 3 лет показывает стойкость полученного эффекта (Фото 5).

Фото 5. Результаты лечения венозных мальформаций.



Склерозирование конечностей проводилось под контролем УЗИ, веновизора, применялся раствор блеомицина и полидоканола, и их смеси. После процедуры назначалась компрессия. Выполнено 54 сеанса, в том числе и при локальных тромбофлебитах эктазированных вен. (Фото 6.)

Фото 6. Результаты лечения венозных мальформаций на верхних и нижних конечностях.



Лечение крупнокистозных лимфатических мальформации также проводилось методом склерозирования полостей кист после эвакуации их содержимого препаратом блеомицин, всего проведено 18 сеансов склерозирования.

В нашей практике наблюдается группа пациентов с тяжелым течением обширных мальформаций и синдромами спектра PROS. По жизненным показаниям этим пациентам назначено системное лечение off label препаратом рапамицин, который воздействует на сигнальный путь PI3K на субклеточном уровне [5]. В настоящее время курсовое лечение получают 19 детей. На фоне приема препарата отмечается уменьшение болевого синдрома вплоть до его исчезновения, облегчение клинических симптомов.

Выводы

Сосудистые аномалии – сложная группа заболеваний, требующая дальнейшего изучения для поиска причин возникновения, методов диагностики и лечения. Хорошие результаты в лечении гемангиом показывает консервативный подход в терапии. Метод склерозирования прочно занимает первые позиции в способах лечения мальформаций, так как является эффективным, малотравматичным, в ряду случаев выполним амбулаторно и без анестезии.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Поляев Ю.А., др Диагностика и лечение младенческих гемангиом. Москва. Издательство ИКАР, 2020;80.
2. Behraves S, Yakes W, Gupta N, Naidu S, Chong BW, Khademhosseini A, et al. Venous malformations: clinical diagnosis and treatment. // Cardiovasc Diagn Ther. 2016;6(6):557-69.
3. Iacobas I, Adams DM, Pimpalwar S, Phung T, Blei F, Burrows P, et al. Multidisciplinary guidelines for initial evaluation of complicated lymphatic anomalies-expert opinion consensus. *Pediatr Blood Cancer*. 2020;67(1):e28036.
4. ISSVA Classification of Vascular Anomalies ©2018 International Society for the Study of Vascular Anomalies. issva.org/classification/. / Accessed December 16, 2021.
5. Goss J.A., Konczyk D.J., Smits P., Sudduth C.L., Bischoff J., Liang M.G., Greene A.K. Diff use capillary malformation with overgrowth contains somatic PIK3CA variants. *Clin Genet*. 2020;97(5):736-40. doi: 10.1111/cge.13702Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children_ a classification based on endothelial characteristics. // *Plast Reconstr Sur* 1982;69:412-422.
6. Mattila KA, Kervinen K, Kalajoki-Helmiö T, et al. An interdisciplinary specialist team leads to improved diagnostics and treatment for paediatric patients with vascular anomalies. // *Acta Paediatr Int J Paediatr*. 2015;104:1109-1116.
7. Mulliken JB, Burrows PE, Fishman SJ. Mulliken and Young's vascular anomalies: hemangiomas and malformations. Oxford University Press; 2013.
8. Wang S.K., Drucker N.A., Gupta A.K., Marshalleck F.E., Dalsing M.C. Diagnosis and management of the venous malformations of Klippel–Trénaunay syndrome. // *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord*. 2017;5(4):587-95. doi:10.1016/j.jvsv.2016.10.084.

Поступила 20.08.2023