

УДК 616.13/.14–007.253

**ВРОЖДЕННЫЕ АРТЕРИОВЕНОЗНЫЕ СВИЩИ
(ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ, МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ)**

М.Н. Намазбеков, Чен Дие Чюнь

Представлен обзор литературы, посвященной клиническим симптомам врожденных артериовенозных свищей, методам диагностики и лечения, начиная с XVIII в. Дана оценка наиболее информативным методам для диагностики врожденных артериовенозных свищей – компьютерной томографии и магнитно-резонансной томографии, изучена приоритетность ангиографии, артериографии и лимфографии при изучаемой патологии.

Ключевые слова: врожденный артериовенозный свищ; сердечная недостаточность; венозная недостаточность; ангиография; артериография и лимфография.

**CONGENITAL ARTERIOVENOUS FISTULAS
(REVIEW, METHODS OF DIAGNOSTICS)**

M.N. Namazbekov, Chen Die Qiong

The review of the literature devoted to clinical symptoms congenital arteriovenous fistulas, methods of diagnostics and treatment since XVIII century is submitted. It is given the assessment to the most informative methods for diagnosis of congenital arteriovenous fistulas and evaluation of the prevalence of anatomic pathological process believe computed tomography (CT), it is considered priority angiography, arteriography and lymphography in the study of pathology.

Keywords: congenital arteriovenous fistula; heart failure venous insufficiency; angiography; arteriography and lymphography.

Первые упоминания об артериовенозных фистулах встречаются в литературе XVIII в. и связаны с именем Гунтера (1737 г.). В начале XIX в. опубликован ряд работ, посвященных врожденным порокам развития сосудов. Первая фундаментальная работа по врожденной сосудистой патологии была написана Трелатом и Моводой в 1869 г., в которой авторы утверждают, что гипертрофия конечности, варикозное расширение подкожных вен и капилляров возникают вследствие врожденной аномалии сосудов. В эти же годы Девугес описал похожие признаки, отметил первичное расширение и удлинение магистральных артерий и вен конечности. В 1894 г. Мускателло писал, что гемангиомы являются врожденными опухолями, возникшими из эндотелия кровеносных сосудов. А в 1900 г. французские невропатологи М. Клиппель и П. Треноне описали у больных триаду симптомов: гипертрофию конечности, врожденные пигментно-сосудистые пятна на коже, венозные эктазии на разных участках конечности. Впоследствии заболевание было названо ими остеогипертрофическим вари-

козным невусом. Хотя в литературе встречаются заболевания, характеризующиеся наличием одного или двух признаков с непохожей клинической картиной.

В 1907 г. П. Вебер опубликовал данные, объединив описанный ранее синдром Клиппель – Треноне и все заболевания с похожими симптомами в одну группу под названием *gemangiectasiae hypertrophica*, указав тем самым их сосудистый генез, сочетающийся с тяжелыми трофическими нарушениями в конечности. В 1918 г. автор описал у нескольких больных наличие артериовенозных аневризм. В дальнейшем болезнь была названа по имени автора Паркса – Вебера, и это название получило широкое распространение.

Исследования по изучению клиники и патогенеза данного заболевания были выполнены в 1928 г. С.М. Рубашовым. Им описаны больные с вышеперечисленными симптомами и множественными артериовенозными соустьями – *macrosomia partialis congenita*. В дальнейшем симптомокомплекс с врожденными артериовеноз-

ными свищами назывался болезнью Паркса – Вебера – Рубашова [1].

В настоящее время в клинической практике сосудистого хирурга наиболее часто встречаются больные с артериовенозными свищами (АВС), венозными дисплазиями и гемангиоматозом.

Одним из основных симптомов АВС является гипертрофия конечности.

Дисплазия магистральных вен нижних конечностей – тяжелое прогрессирующее сосудистое заболевание, которое уже в детском возрасте приводит больных к инвалидности. Врожденные артериовенозные свищи могут встречаться во внутренних органах (легкие, печень, почки), но у абсолютного большинства больных они локализируются на конечностях, чаще нижних [2].

Патологические проявления обусловлены сбросом артериальной крови, минуя артериальный сегмент, в венозное русло. Поэтому возникают гипоксия дистальных отделов и венозная гипертензия с соответствующей клинической картиной. Заболевание может проявляться с первых дней и недель жизни.

Диагностика:

1. Наличие пигментных пятен и гемангиом на коже и в подкожной клетчатке.
2. Увеличение конечности в объеме и по длине.
3. Резкое набухание подкожных вен.
4. Повышение температуры кожи на больной конечности.
5. Гипертрихоз и гипергидроз.
6. Систолодиастолический шум в проекции магистральных артерий.

Установлению диагноза помогают следующие методы исследования.

Окклюзионная плетизмография позволяет обнаружить резкое увеличение объемного кровотока в пораженных сегментах конечности.

Дуплексное сканирование – метод, выявляющий резкое увеличение объемного кровотока по артерии по сравнению с нормой, увеличение размера самой артерии.

Сегодня наиболее информативными методами для диагностики ангиодисплазии и оценки анатомической распространенности патологического процесса являются *компьютерная томография* (КТ) и *магнитно-резонансная томография* (МРТ) [3–5]. Использование контрастного усиления повысило диагностические возможности этих методов. МРТ в 1984 г. более информативна в оценке анатомической распространенности поражения мягких тканей при АВС, нежели КТ в 1990 г. Кроме того, МРТ помогает дифференцировать артериовенозные свищи от венозных ангиодисплазий в 1992 г. При венозных дисплазиях с ангиоматозом органов и тка-

ней КТ является наиболее надежным методом исследования и позволяет отказаться от ангиографии.

Ангиографию проводят с целью определения локализации патологии в артериальном русле. Характерные признаки – увеличение диаметра артерий, быстрое заполнение вен, обильная сеть коллатералей [6].

Сходная клиническая картина может быть при гипо- и аплазии глубокой венозной системы, врожденном гигантизме конечности, слоновости.

Лечение. Показанием к хирургическому лечению является прогрессирующее нарушение периферической гемодинамики с изменением функции конечности.

Для уменьшения артериовенозного сброса выполняют селективную эмболизацию или хирургическое вмешательство – перевязку всех ветвей магистральных артерий на пораженной конечности (скелетизация). Лечение проводят в несколько этапов, заключительным является удаление патологически измененных тканей.

Приоритет ангиографии в диагностике и решении тактических вопросов лечения АВС ни у кого не вызывает сомнений. Однако, по мнению ряда авторов, она не всегда информативна при микрофистулезных формах, дорога, инвазивна, сопровождается определенным числом осложнений и не всегда необходима пациентам, которые не нуждаются в хирургическом лечении или эмболизации. Авторы отмечают, что только в 60 % случаев ангиография позволяет выявить артериовенозные фистулы, причем косвенные признаки чаще служат основой для диагноза. По данным [7], непосредственно артериовенозные соустья при макрофистулезной форме АВС выявляются всего лишь в 6 % случаев. К косвенным признакам относятся: расширение приводящих артерий, быстрое и большое скопление контрастного вещества в зоне артериовенозного свища, раннее (через 1–2 с) контрастирование вен, гиперваскуляризация мягких тканей в зоне поражения, снижение интенсивности заполнения артерий дистальнее фистулы (при макрофистулах). При микрофистулезной форме эти признаки менее выражены. Наиболее важный признак микрофистул – ранняя венозная фаза (через 3–4 с), причем артерии не всегда расширены, и такие АВС лучше оценивать в капиллярную или венозную фазу. Суперселективная ангиография позволяет четко визуализировать питающие ангиодисплазию сосуды и их расположение в различных тканях, а также проводить дифференциальную диагностику микрофистул с венозными формами дисплазии. По данным [2], было выделено два ангиографических признака микрофистул:

1. Наличие многочисленных «пятен» на плантарной поверхности, в основном концентрирую-

щихся на пятке и своде стопы. Ряд исследователей полагают, что плантарные «пятна» – прямое свидетельство АВС.

2. Заполнение вен выше стопы и лодыжки, в первую очередь глубоких вен и малой подкожной вены.

При венозной дисплазии ангиографические признаки соответствуют изменениям венозного русла. Отклонений от нормы в артериальном русле, как правило, не отмечается.

Наилучшими методиками для изучения АВА являются:

- общепринятая селективная и суперселективная артериография;
- внутриаартериальная дигитальная субтракционная ангиография.

При макрофистулезных формах необходимо быстрое введение контрастного вещества со съемкой с коротким интервалом. В таких случаях окклюзия исследуемой артерии баллонным катетером позволяет хорошо контрастировать сосудистое русло, используя небольшое количество контрастного вещества (10–20 мл вместо 50 мл при обычной технике), оптимально определить расположение артериовенозных фистул и область их распространения.

Значение ангиографии определяется не только клинической формой ангиодисплазий, но и локализацией патологического процесса. При АВА головы и шеи только суперселективная артериография позволяет провести топическую диагностику и уточнить ангиоархитектонику заинтересованных сосудов. При АВС верхней конечности ангиография, по мнению [3–5], является методом выбора как для определения формы заболевания, так и для выяснения локализаций основных артерий, питающих ангиодисплазию. Артериография при ангиодисплазиях тазовой локализации служит основным методом диагностики, так как позволяет определить форму заболевания. Артериография незаменима при артериальных дисплазиях.

Флебография показана при венозных формах дисплазии для уточнения характера поражения вен, дифференциальной диагностики и решения вопроса лечебной тактики. При АВС флебография может иметь значение в тех случаях, когда развивается хроническая венозная недостаточность с трофическими нарушениями и выраженным отеком конечности. Флебография выполняется с целью исключения поражения глубокой венозной системы и определения характера и объема оперативного вмешательства. Обычно производится дистальная восходящая флебография по общепринятой методике. Рентгенологическая картина определяется клинической формой. При венозной форме дис-

плазии имеют место аплазия, гипоплазия, различные перетяжки магистральных вен или флэбэктазии. Локализация и протяженность этих изменений может быть самой разнообразной.

При артериовенозных свищах наблюдаются расширение глубоких магистралей, нечеткое контрастирование вен и неровность их контуров в области соустьев, усиление коллатеральной сети, особенно в зоне локализации свищей. Развитию трофических нарушений на голени способствует расширение коммуникантных вен, что и определяется на флебограммах.

Показанием к лимфографии служит лимфатическая форма дисплазии. Исследование проводится по обычной методике через лимфатические сосуды тыла стопы. Лимфография позволяет выявить поражения лимфатических сосудов заинтересованной области и определить лечебную тактику. При наличии лимфатического компонента при АВС (лимфатическая форма АВС) наблюдаются деформация и расширение лимфатических сосудов с образованием местами множественных эктазий. Наиболее выраженные изменения выявляются при лимфангиоматозе. Помимо деформации лимфатических сосудов определяются множественные лакуны различной формы и размеров. Эти изменения могут быть локальными и диффузными в зависимости от обширности поражения.

Исследование показателей коагулограммы у этой категории больных имеет большое значение, так как у большинства (около 70 %) из них имеет место гипокоагуляция, которая является одной из основных причин повышенной кровопотери во время операции. Известно, что гипокоагуляция свойственна больным с обширными ангиодисплазиями и служит защитной реакцией организма от тромбообразования в условиях замедленной скорости кровотока в ангиоматозных полостях (1974 г.). Гипокоагуляция наблюдается по всем показателям и сохраняется в послеоперационном периоде в течение шести-восьми дней и более. Эти данные свидетельствуют о том, что в предоперационном периоде должна проводиться соответствующая терапия, включающая комплекс витаминов, ингибиторы фибринолиза, общеукрепляющие средства.

Литература

1. *Голосовская М.А.* Врожденные ангиодисплазии конечностей (артериовенозные свищи) / М.А. Голосовская, Ю.Д. Москаленко // Архив патологии. 1968. № 3. С. 62–66.
2. *Шалимов А.А.* Диагностика и хирургическое лечение артериовенозных ангиодисплазий периферических сосудов / А.А. Шалимов,

- Н.Ф. Дрюк, Ю.Э. Полищук и др. // Клиническая хирургия. 1982. № 7. С. 5–10.
3. Дан В.Н. Диагностика и хирургическое лечение врожденных ангиодисплазий: дис. ... д-ра мед. наук / В.Н. Дан. М., 1989.
 4. Дан В.Н. Хирургическая тактика при артериовенозных ангиодисплазиях в зависимости от локализации и величины поражения / В.Н. Дан, Ю.Д. Вольнский, Г.И. Кунцевич и др. // Кардиология. 1990. № 12. С. 43–46.
 5. Дан В.Н. Ангиодисплазии (врожденные пороки развития сосудов) / В.Н. Дан, С.В. Сапелкин. М.: Вердана, 2008. 200 с.
 6. Бокерия Л.А. Сочетанное устранение множественных артериовенозных мальформаций и коронароправожелудочковых фистул с криодеструкцией аритмогенных зон выводного отдела правого желудочка / Л.А. Бокерия, В.А. Мироненко, О.Л. Бокерия и др. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2009. № 1. С. 61–65.
 7. Галактионова Л.А. Роль МРТ в определении тактики хирургического лечения больных с ангиодисплазиями: автореф. дис. ... канд. мед. наук / Л.А. Галактионова. М., 2007.