

<https://doi.org/10.17816/PED11225-32>

АНАТОМО-ХИРУРГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ СОСУДОВ НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ ПРИ ДИСПЛАЗИИ МАГИСТРАЛЬНЫХ ВЕН У ДЕТЕЙ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ТИПА И СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ ЗАБОЛЕВАНИЯ ПО ДАННЫМ КОНТРАСТНОЙ ФЛЕБОГРАФИИ

© М.В. Азаров, Д.Д. Купатадзе, В.В. Набоков, С.М. Кочарян

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург

Для цитирования: Азаров М.В., Купатадзе Д.Д., Набоков В.В., Кочарян С.М. Анатомо-хирургические особенности сосудов нижних конечностей при дисплазии магистральных вен у детей в зависимости от типа и степени тяжести заболевания по данным контрастной флебографии // Педиатр. – 2020. – Т. 11. – № 2. – С. 25–32. <https://doi.org/10.17816/PED11225-32>

Поступила: 17.02.2020

Одобрена: 18.03.2020

Принята к печати: 23.04.2020

Дисплазия магистральных вен (ДМВ), или синдром Клиппеля – Треноне, в классическом варианте характеризуется триадой симптомов: сосудистыми пятнами, варикозными атипичными венами, гипертрофией мягких тканей и костей с увеличением объема и длины пораженной конечности. Доля ДМВ в структуре всех сосудистых мальформаций составляет 49,6%. Для диагностики ДМВ используют ультразвуковую доплерографию, магнитно-резонансную томографию, мультиспиральную компьютерную томографию с контрастированием, восходящую флебографию. Вазоконтрастные методы выявляют различные варианты патологии вен пораженных конечностей. Для оценки состояния глубоких вен в настоящем исследовании использовали восходящее контрастирование, так как данный вид более точный и малозатратный. Обследовано 200 пациентов с дисплазией магистральных вен нижних конечностей в возрасте от 1 года до 18 лет. Отдаленные результаты проанализированы у 108 пациентов с врожденными пороками развития сосудов нижних конечностей. Больные были разделены на 2 группы: эмбриональный тип – 70 человек, и фетальный тип – 38 человек. При восходящей контрастной флебографии у 108 пациентов с дисплазией магистральных вен были выявлены: гипо- и дисплазия сегментов глубоких и поверхностных вен – 63%; атипичное расположение поверхностных или глубоких вен с наличием врожденных путей коллатерального оттока – 30%; аплазия вен – 7%. Данные флебографии точно определяют хирургическую анатомию сосудов у больных дисплазией магистральных вен. Данные, полученные при проведении восходящей флебографии, практически в 100% случаев совпадают с интраоперационными данными. Это позволяет выработать оптимальную тактику операций на венах, и одновременно выявить патологию опорно-двигательного аппарата.

Ключевые слова: сосудистые мальформации; синдром Клиппеля – Треноне; вены; ангиология; флебография.

ANATOMIC AND SURGICAL FEATURES OF LOWER EXTREMITIES BLOOD VESSELS IN CASE OF MAJOR VEINS DYSPLASIA IN CHILDREN WITH VARIOUS TYPE AND SEVERITY OF THE DISEASE ACCORDING TO DATA OF CONTRAST FLEBOGRAPHY

© M.V. Azarov, D.D. Kupatadze, V.V. Nabokov, S.M. Kocharyan

St. Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Russia

For citation: Azarov MV, Kupatadze DD, Nabokov VV, Kocharyan SM. Anatomic and surgical features of lower extremities blood vessels in case of major veins dysplasia in children with various type and severity of the disease according to data of contrast flebography. *Pediatrician (St. Petersburg)*. 2020;11(2):25-32. <https://doi.org/10.17816/PED11225-32>

Received: 17.02.2020

Revised: 18.03.2020

Accepted: 23.04.2020

Dysplasia of the main veins (DMV) is known by the names of the authors who described this pathology as Klippel–Trenone syndrome. The clinical picture of Klippel–Trenone syndrome (CTS) in the classical version is characterized by a triad of symptoms: vascular spots, varicose atypical veins, hypertrophy of soft tissues and bones with an increase in the volume and length of the affected limb. The incidence of this defect from all vascular malformations is 49.6%. To diagnose a malformation, ultrasound is used – Dopplerography, MRI and MSCT with contrast, ascending venography. Vasocontrast methods reveal various options for surgical anatomy of the veins of the affected limbs. To assess the anatomy of deep veins, we used upward contrasting, since we consider this species to be more accurate and low-cost. The study is based on the results of examination and treatment of

200 patients. Long-term results were analyzed in 108 patients with congenital malformations of the vessels of the lower extremities aged 1 year to 18 years, who were in the angiomicrosurgical department of the Pediatric Medical University from 2005 to 2015. Patients were divided into 2 groups: the embryonic type – 70 people (of which 42 boys and 28 girls), and the fetal type – 38 people (16 of them boys, 22 girls). In this paper, we analyze the results of ascending phlebography of the extremities, which is considered the gold standard for examining vein malformations. Contrast phlebography in 108 patients with dysplasia of the main veins, hypo- and dysplasia of segments of the deep and superficial veins were detected 63%; atypical location of superficial or deep veins with the presence of congenital pathways of the collateral outflow 30%, aplasia of the veins – 7%. Conclusions: phlebography data accurately determine the surgical anatomy of blood vessels in patients with dysplasia of the main veins. The data obtained during the ascending phlebography, in almost 100% of cases coincide with intraoperative data thus allowing the development of optimal tactics of operations in the veins, and also scrutinize the pathology of musculoskeletal system.

Keywords: vascular malformations; the Klippel – Trenone syndrome; veins; angiology; phlebography.

ВВЕДЕНИЕ

Дисплазия магистральных вен (ДМВ) известна по именам авторов, описавших данную патологию, как синдром Клиппеля–Треноне (СКТ). Клиническая картина СКТ в классическом варианте характеризуется триадой симптомов: сосудистыми пятнами, варикозными атипичными венами, гипертрофией мягких тканей и костей с увеличением объема и длины пораженной конечности. Симптомы, характерные для КТС, отмечаются у всех пациентов сразу же после рождения [1–4, 10–13, 18–20, 27]. Многие исследователи считают причиной развития синдрома воздействие различных тератогенных факторов. К ним относятся лекарственные препараты, возбудители инфекционных заболеваний, радиационное воздействие, бытовые и профессиональные вредности. Тератогенные факторы могут повреждать сосуды зародыша, влияя на формирование вен и окружающих тканей. КТС почти всегда носит спорадический характер, это означает, что он развивается у людей, не имеющих подобного заболевания в семейном анамнезе. Возникновение ангиодисплазий, в том числе и ДМВ, до сих пор остается невыясненной и малоизученной проблемой.

Диагностика ДМВ довольно проста. Осмотр выявляет несимметричную гипертрофию конечностей, иногда принимающую уродливую форму. Клиническая картина у пациентов характеризуется наличием обширных сосудистых пятен синюшной окраски, нередко с папилломатозной трансформацией кожных покровов. Пятна располагаются по передненаружной или внутренней поверхности бедра и голени. В проекции пятен обнаруживаются атипичные вены — характерный патогномичный признак нарушений на этапе эмбрионального развития.

Обследование и лечение этой группы детей с ДМВ рационально проводить в раннем дошкольном возрасте. Для диагностики порока развития используют ультразвуковую доплерографию, магнитно-резонансную и мультиспиральную компьютерную

томографию с контрастированием, восходящую флебографию. Вазоконтрастными методами выявляют различные варианты хирургической анатомии вен пораженных конечностей [22–26, 28]. В настоящей работе анализируются результаты восходящей флебографии конечностей, считающейся золотым стандартом обследования пороков развития вен.

Цель исследования — изучить при помощи контрастной флебографии особенности анатомо-хирургического строения сосудов нижних конечностей при дисплазии магистральных вен у детей в зависимости от типа и степени тяжести заболевания для улучшения результатов лечения.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Проанализированы данные вазоконтрастных исследований 108 пациентов с врожденными пороками развития сосудов нижних конечностей в возрасте от 1 года до 18 лет, находившихся в ангиомикрохирургическом отделении Санкт-Петербургского педиатрического медицинского университета с 2005 по 2015 г. Больные были разделены на 2 группы: эмбриональный тип — 70 человек (из них 42 мальчика и 28 девочек) и фетальный тип — 38 человек (из них 16 мальчиков, 22 девочки). Основными критериями классификации в соответствии с рекомендациями [5–8, 10] служили клинические проявления ДМВ: изменения внешнего вида конечности, увеличение объема и длины конечности, деформация конечности, наличие сосудистых пятен, варикозно расширенные вены, тяжесть, утомляемость конечности, боли при физических нагрузках, изменение трофики (табл. 1, 2).

Рентгеноконтрастная флебография была проведена всем 108 пациентам с целью уточнения анатомических изменений магистральных вен. Для оценки анатомии глубоких вен использовали восходящее контрастирование как более точный и малозатратный метод. Контрастирование сосудов нижних конечностей производили при наложенном

Таблица 1 / Table 1

Критерии для определения степени тяжести поражения у детей с эмбриональным типом дисплазии магистральных вен [8, 10]

Criteria for determining the severity of damage in children with embryonic type of dysplasia of the main veins [8, 10]

Степень тяжести / Severity	Клиническая картина / Clinical features
Легкая / Minor	1. «Гладкие» сосудистые пятна / “Smooth” vascular spots 2. Атипичные, эмбриональные зоны (в пределах сегментов конечности) / Atypical, embryonic zones (within limb segments)
Средняя — дополнительно к предыдущим симптомам / Moderate – in addition to the previous symptoms	3. Симметричное увеличение окружности конечности / Symmetric increase in limb circumference 4. Несимметричная гипертрофия / Asymmetric hypertrophy 5. Бугристые сосудистые пятна / Lumpy vascular spots 6. Местный ДВС-синдром / Local ICE syndrome
Тяжелая — дополнительно к предыдущим симптомам / Major – in addition to the previous symptoms	7. Гигантизм стоп, макродактилия / Gigantism of the feet, macrodactyly 8. «Элефантиаз» / “Elephantiasis” 9. Контрактуры / Contracting 10. Нарушения функции конечности / Violations of limb function 11. Поражение тканей двух и более конечностей / Damage to tissues of two or more limbs 12. Эмбриональные вены распространяются на всю конечность / Embryonic veins extend to the entire limb 13. Поражение сосудов органов малого таза / Vascular damage to the pelvic organs 14. Распространенный ДВС-синдром / A common DIC is a syndrome
Крайне тяжелая — дополнительно к предыдущим симптомам / Extreme – addition to the previous symptoms.	15. Уродующая гипертрофия конечности / Crippling limb hypertrophy 16. «Венозные соты» на голени / “Venous honeycombs” on the lower leg 17. Головокружение, коллаптоидные состояния, потеря сознания после кратковременной ходьбы без эластических бинтов / Dizziness, collaptoid states, loss of consciousness after a short walk without elastic bandages 18. Мелена и гематурия / Melena and hematuria 19. Кисты и лимфангиомы брюшной полости и забрюшинного пространства / Cysts and abdominal lymphangiomas: cavities and retroperitoneal space

Таблица 2 / Table 2

Критерии для определения степени тяжести поражения у детей с фетальным типом дисплазии магистральных вен [8, 10]

Criteria for determining the severity of damage in children with a fetal type of dysplasia of the main veins [8, 10]

Степень тяжести / Severity	Клиническая картина / Clinical picture
Легкая / Minor	1. Сосудистые пятна / Vascular stains 2. Эктазия типичной (большой) подкожной вены в пределах сегмента, реже — на всем протяжении / Ectasia of a typical (large) saphenous vein within a segment, less commonly throughout 3. Симптомы хронической венозной недостаточности встречаются не постоянно или отсутствуют / Symptoms of chronic venous insufficiency are not constant or absent
Средняя, тяжелая — дополнительно к предыдущим симптомам / Moderate, major – addition to the previous symptoms	4. Изменения размеров конечности (длины, окружности) / Changes in limb size (length, circumference) 5. Эктазия типичной (большой подкожной) вены на всем протяжении (определяется визуально) / Ectasia of a typical (large saphenous) vein throughout (determined visually) 6. Симптомы хронической венозной недостаточности встречаются постоянно / Symptoms of chronic venous insufficiency are constant

над лодыжками жгуте, в наклонном (45°) положении рентгеновского стола. Введение контрастного вещества осуществляли путем катетеризации вен по медиальному краю стопы (используются препараты Омнипак, Ультравист и др.). У детей с трудностями выполнения введения контрастного препарата в вену использовали внутрикостное

введение (6 детей). После серии рентгеновских снимков жгут снимали, и в вену пациента вводили небольшое количество физического раствора 0,9 % натрия хлорида для промывания вены от контрастного препарата. Длительность процедуры составляла от 30–40 до 60 мин, не вызывая в целом у пациента болезненных ощущений.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Дисплазия магистральных вен эмбрионального типа была диагностирована у 74 пациентов (учитывая жалобы, особенности внешнего вида и данные вазоконтрастного исследования), у 38 пациентов атипичные вены отсутствовали, что свидетельствовало о развитии заболевания в фетальном периоде развития (табл. 3, 4).

Жалобы пациентов с дисплазией магистральных вен, вне зависимости от типа и степени тяжести заболевания, разделены нами на две группы: с болями в пораженной конечности (91,4 %) и чувством тяжести в пораженной конечности (8,6 %). Частоты встречаемости указанных жалоб в зависимо-

сти от степени тяжести заболевания представлены в табл. 5.

При оценке данных флебографии у 22 детей с легкой и 55 — средней степенью тяжести были выявлены незначительные признаки дисплазии, в основном локальные сужения вен. У 10 пациентов наблюдали эмбриональные вены в проекции коленного сустава и по передненаружной поверхности бедра. Со стороны подвздошных вен патологии не выявлено, они были проходимы, как и нижняя полая вена, на всем протяжении; клапаны в типичных венах имелись в большинстве случаев и не визуализировались только в эмбриональных венах. Патологии почек на урограммах не выявлено.

Таблица 3 / Table 3

Количество пациентов с дисплазией магистральных вен нижних конечностей эмбрионального типа
The number of studied patients with dysplasia of the main veins of the lower extremities of the embryonic type

Степень тяжести / Severity	Всего / Total	Мальчики / Boys	Девочки / Girls	Левая конечность / Left limb	Правая конечность / Right limb	Двустороннее поражение / Bilateral defeat
Легкая / Minor	7	3	4	5	2	—
Средняя / Moderate	24	13	11	10	13	1
Тяжелая / Major	24	15	9	4	9	11
Крайне тяжелая / Extreme	15	11	4	3	9	3
Всего / Total	70	42	28	22	33	15

Таблица 4 / Table 4

Количество пациентов с дисплазией магистральных вен нижних конечностей фетального типа
The number of studied patients with dysplasia of the main veins of the lower extremities of the fetal type

Степень тяжести / Severity	Всего / Total	Мальчики / Boys	Девочки / Girls	Левая конечность / Left limb	Правая конечность / Right limb	Двустороннее поражение / Bilateral defeat
Легкая / Minor	7	2	5	3	4	—
Средняя / Moderate	29	13	16	17	10	2
Тяжелая / Major	2	1	1		1	1
Всего / Total	38	16	22	20	15	3

Таблица 5 / Table 5

Субъективные жалобы пациентов с дисплазией магистральных вен эмбрионального типа
Subjective complaints of patients with deep vein dysplasia of embryonic type

Жалобы / Complaints	Степень тяжести заболевания / Severity								Итого / Total	
	легкая / minor		средняя / moderate		тяжелая / major		крайне тяжелая / extreme			
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Боли в пораженной конечности / Pain in the affected limb	—	—	17	29,3	29	50	7	12,1	53	91,4
Чувство усталости в пораженной конечности / The sense of fatigue in the affected limb	5	8,6	—	—	—	—	—	—	5	8,6
Итого / Total	5	8,6	17	29,3	29	50	7	12,1	58	100

В группе пациентов с тяжелой степенью поражения в 14 наблюдениях в межкостном промежутке голени выявлялся всего один магистральный пучок. В 7 случаях отмечены две группы вен голени. У 1 пациента малоберцовая группа была представлена двумя сосудами, а заднеберцовая — одним. Реже отмечалась гипоплазия (1 пациент), а у 2 детей — аплазия бедренной вены. Седалищная вена выявлена у 1 больного тяжелой степенью поражения, одновременно седалищная и латеральная эмбриональные вены — у 4 детей (по 2 наблюдения в данной группе). У остальных детей — только латеральные эмбриональные вены. У большинства пациентов отток контрастного ве-

щества из глубоких вен голени происходил по эмбриональным и типичным (большая и малая подкожные) сосудам. После проведения флебографии всем пациентам были сделаны снимки почек на 7–10 и 25 мин. У 3 больных выявлена пиелозктазия почек.

Глубокая венозная система у больных крайне тяжелой степенью (рис. 1, 2) сформирована из патологического эмбрионального венозного бассейна с образованием гипоплазированных стволов передней большеберцовой вены. Венозная система голени в большинстве случаев представлена варикозно «трансформированной» эмбриональной веной. Малая подкожная вена (*v. saphena parva*)

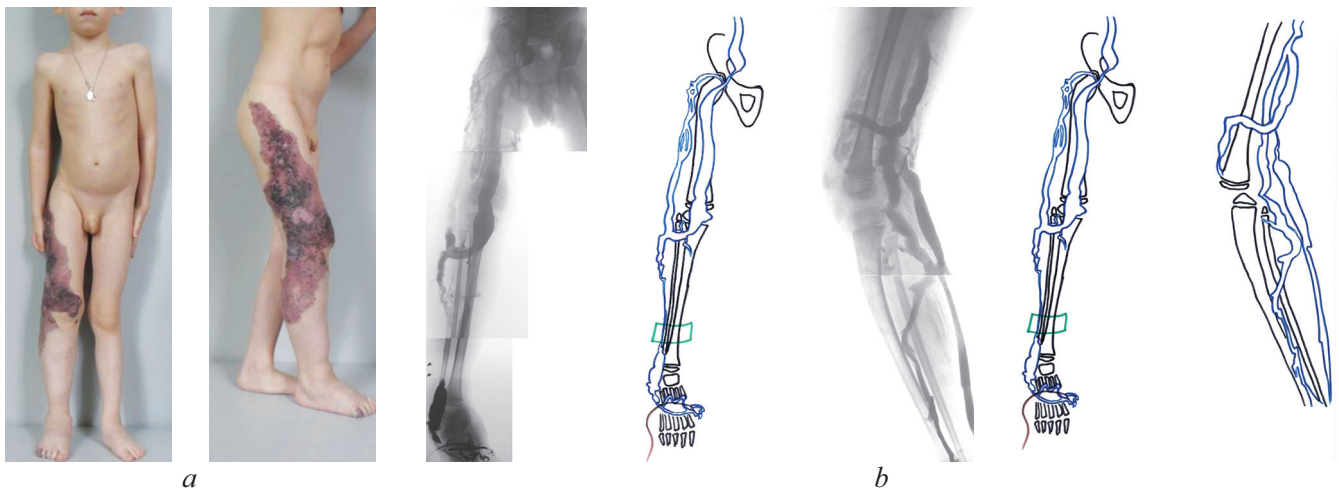


Рис. 1. Пациент Г.С., 5 лет, диагноз: «Дисплазия магистральных вен правой нижней конечности, эмбриональный тип, тяжелая степень. Распространенные бугристые сосудистые пятна. Удлинение правой нижней конечности на 2,5 см. Компенсаторный сколиоз»; *a* — внешний вид, *b* — восходящее контрастирование

Fig. 1. Patient G.S., 5 years, diagnosis: "Dysplasia of the main veins of the right lower extremity, fetal type, severe degree. Common tuberosus vascular spots. 2,5 cm extension of the right lower limb. Compensatory scoliosis"; *a* — appearance, *b* — phlebography

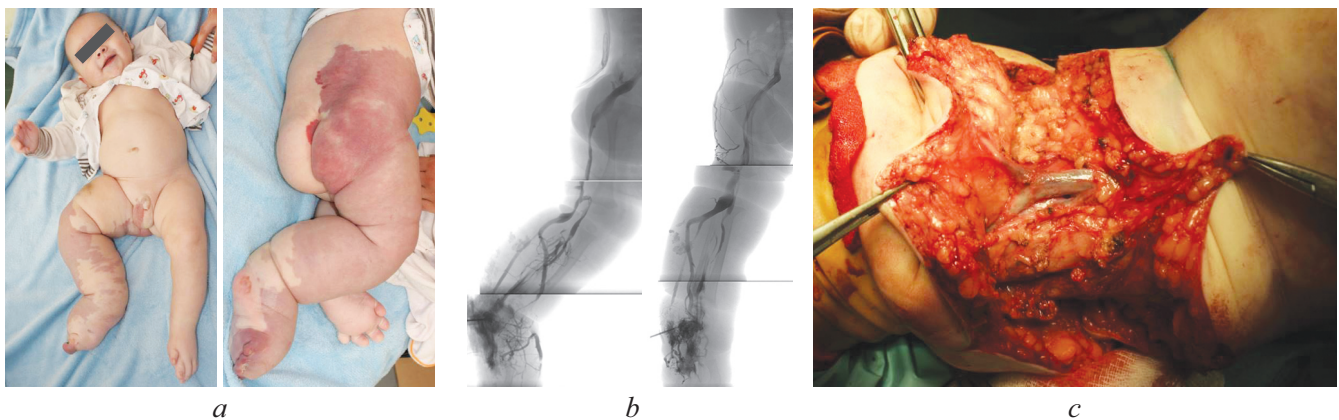


Рис. 2. Пациент К.В., 2 года, диагноз: «Дисплазия магистральных вен обеих нижних конечностей, эмбриональный тип, крайне тяжелая степень»; *a* — внешний вид, *b* — восходящая флебография, *c* — единственная эмбриональная вена в подколенном сегменте

Fig. 2. Patient K.V., 2 years, diagnosis: "Dysplasia of the main veins of both lower extremities, fetal type, extremely severe degree"; *a* — appearance, *b* — ascending phlebography, *c* — the only embryonic vein in the popliteal segment

и большая подкожная вена (*v. saphena magna*) в данном сегменте не контрастировались. Подколенный сегмент (*v. poplitea*) был выявлен в 4 наблюдениях, резко гипоплазированный (до 4–5 мм), в одном случае — аневризматически измененный. В остальных наблюдениях в проекции подколенного сегмента визуализировалась эмбриональная вена. Бедренная вена (*v. femoralis*) в 4 наблюдениях была сужена, в остальных — в проекции бедренной вены визуализировалась эмбриональная вена, впадающая в подвздошные сосуды. При обследовании подвздошных вен (*v. iliaca communis*) у 4 пациентов контрастирование этих сосудов не было получено (аплазия), в остальных наблюдениях они были проходими на всем протяжении с признаками дисплазии (гипоплазия). Нижняя полая вена (*vena cava inferior*) была проходима. Клапаны не визуализировались на всем протяжении пораженной конечности.

Дисплазия магистральных вен является наиболее значимой проблемой мировой ангиологии. Несмотря на низкую частоту встречаемости (10–20 % среди всех ангиодисплазий), она может вызвать потерю конечности, а в некоторых случаях создать угрозу для жизни. По данным зарубежных авторов, дисплазия магистральных вен может встречаться как на верхних, так и на нижних конечностях [30]. Однако наиболее частая локализация — нижние конечности (подобная локализация встречается в 70 %). Клиническая картина пациентов с дисплазией магистральных вен зависит от локализации и объема патологического венозного бассейна и варьирует от асимптомных вариантов до тяжелых поражений с выраженным патологическим сбросом и проявлениями сердечной недостаточности. Диагностика и обследование на первом этапе могут быть обеспечены неинвазивными или малоинвазивными методами — дуплексным сканированием, флебографией, магнитно-резонансной томографией и ангиографией. В зарубежной литературе предпочтение отдается ультразвуковой и магнитно-резонансной томографии в 80 % [21, 29]. Но для определения планируемого хирургического или эндоваскулярного закрытия аномальных вен используют флебографию.

При контрастной флебографии у 108 пациентов с дисплазией магистральных вен были выявлены:

- при легкой и средней степенях тяжести (фетальный и эмбриональный тип) — гипо- и дисплазия сегментов глубоких и поверхностных вен в 63 %, атипичное расположение поверхностных или глубоких вен с наличием врожденных путей коллатерального оттока — в 30 %;

- при тяжелых и крайне тяжелых формах эмбрионального типа — аплазия вен в 7 % (седалищная девиация — 3 %).

Результаты нашей работы совпадают с мнением зарубежных авторов, которые решающее значение в определении характера и локализации патологии при дисплазиях магистральных вен отдают флебографию [15–17], которую выполняют в отделении рентгенологических исследований специализированного учреждения [9–11, 14, 15]. При проведении контрастной флебографии осложнений не отмечалось.

Результаты исследования показывают безопасность использования вазоконтрастных методов исследования у детей. Флебография позволяет точно визуализировать хирургическую анатомию сосудов у больных дисплазией магистральных вен. Данные, полученные при проведении восходящей флебографии, практически в 100 % случаев совпадают с теми, которые выявляются при проведении оперативного вмешательства. При этом флебография также позволяет выявить патологию со стороны опорно-двигательного аппарата.

Лечение больных дисплазией магистральных вен (врожденным пороками развития сосудов) должно проводиться на базе многопрофильных больниц, имеющих в своем составе специализированные ангиомикрохирургические отделения.

ВЫВОДЫ

1. Основными жалобами пациентов с дисплазией магистральных вен, вне зависимости от типа и степени заболевания, были боли в пораженной конечности (91,4 %) и чувство тяжести в пораженной конечности (8,6 %).

2. При легкой и средней степенях тяжести гипоплазия и дисплазия сегментов глубоких и поверхностных вен фетального и эмбрионального типов обнаружена в 63 % случаев, атипичное расположение поверхностных или глубоких вен с наличием врожденных путей коллатерального оттока — в 30 %.

3. При тяжелых и крайне тяжелых формах дисплазии магистральных вен эмбрионального типа аплазия вен обнаружена в 7 %, седалищная девиация — в 3 %.

ЛИТЕРАТУРА

1. Васютков В.Я. Выбор метода лечения трофических язв голени у больных с хронической венозной недостаточностью нижних конечностей // Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова. – 1986. – Т. 62. – № 10. – С. 103–108. [Vasyutkov VYa. Vybor metoda lecheniya troficheskikh yazv goleni u bol'nykh s khronicheskoy venoznoy nedostatocnost'yu nizhnikh konechnostey. *Khirurgiia (Mosk)*. 1986;62(10)103-108. (In Russ.)]

2. Веденский А.Н. Варикозная болезнь. – Ленинград: Медицина, 1983. – 208 с. [Vedenskiy AN. Varikoznaya bolezn'. Leningrad: Meditsina; 1983. 208 p. (In Russ.)]
3. Дан В.Н., Сапелкин С.В. Ангиодисплазии (врожденные пороки развития сосудов). – М.: Вердана, 2009. – 200 с. [Dan VN, Sapelkin SV. Angiodisplazii (vrozhdennyye poroki razvitiya sosudov). Moscow: Verdana; 2009. 200 p. (In Russ.)]
4. Дан В.Н., Сапелкин С.В. Ангиодисплазии (глава 7). В кн.: Лучевая диагностика болезней сердца и сосудов: национальное руководство. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. – С. 641–668. [Dan VN, Sapelkin SV. Angiodisplazii (glava 7). In: Luchevaya diagnostika bolezney serdtsa i sosudov: natsional'noe rukovodstvo. Moscow: GEOTAR-Media; 2011. P. 641-668. (In Russ.)]
5. Дан В.Н., Сапелкин С.В., Щеголев А.И. Современные классификации врожденных пороков развития сосудов (ангиодисплазий) // Ангиология и сосудистая хирургия. – 2006. – Т. 12. – № 4. – С. 28–33. [Dan VN, Sapelkin SV, Shchegolev AI. Present-day classifications of congenital vascular malformations (angiodysplasias). *Angiology and vascular surgery*. 2006;12(4):28-33. (In Russ.)]
6. Исаков Ю.Ф., Тихонов Ю.А. Врожденные пороки периферических сосудов у детей. – М.: Медицина, 1974. – 116 с. [Isakov YuF, Tikhonov YuA. Vrozhdennye poroki perifericheskikh sosudov u detey. Moscow: Meditsina; 1974. 116 p. (In Russ.)]
7. Исаков Ю.Ф., Водолазов Ю.Ф., Поляев Ю.А., и др. Эндоваскулярная окклюзия сосудов в лечении некоторых хирургических заболеваний у детей // Хирургия. – 1987. – Т. 63. – № 8. – С. 3–5. [Isakov YuF, Vodolazov YuF, Polyayev YuA, et al. Endovaskulyarnaya okklyuziya sosudov v lechenii nekotorykh khirurgicheskikh zabolevaniy u detey // *Khirurgiya*. – 1987. – Т. 63. – № 8. – С. 3–5. (In Russ.)]
8. Кармазановский Г.Г., Дан В.Н., Скуба Н.Д. Компьютерно-томографическая характеристика ангиодисплазий с ангиоматозом в мягких тканях // Вестник рентгенологии и радиологии. – 1993. – Т. 68. – № 2. – С. 37–43. [Karmazanovskiy GG, Dan VN, Skuba ND. Komp'yuterno-tomograficheskaya kharakteristika angiodisplaziy s angiomatozom v myagkikh tkanyakh. *Vestn Rentgenol Radiol*. 1993;68(2):37-43. (In Russ.)]
9. Купатадзе Д.Д. Ангиомикрохирургия в педиатрии. Монография. – СПб., 2016. [Kupatadze DD. Angiomikrokhirurgiya v pediatrii. Monografiya. Saint Petersburg; 2016. (In Russ.)]
10. Купатадзе Д.Д., Азаров М.В., Набоков В.В. Клиника, диагностика и лечение детей с дисплазией магистральных вен // Педиатр. – 2017. – Т. 8. – № 3. – С. 101–107. [Kupatadze DD, Azarov MV, Nabokov VV. Clinic, diagnosis and treatment of children with dysplasia of the main veins. *Pediatrician (St. Petersburg)*. 2017;8(3):101-107. (In Russ.)]. <https://doi.org/10.17816/PED83101-106>.
11. Купатадзе Д.Д., Набоков В.В., Азаров М.В. Дисплазия магистральных вен. В кн.: Ангиомикрохирургия в педиатрии. – СПб: Ассоциация графических искусств, 2016. – С. 5–57. [Kupatadze DD, Nabokov VV, Azarov MV. Displaziya magistral'nykh ven. V kn.: Angiomikrokhirurgiya v pediatrii. Saint Petersburg: Assotsiatsiya graficheskikh iskusstv; 2016. P. 5-57. (In Russ.)]
12. Милованов А.П. Патоморфология ангиодисплазий конечностей. – М.: Медицина, 1978. – 144 с. [Milovanov AP. Patomorfologiya angiodisplaziy konechnostey. Moscow: Meditsina; 1978. 144 p. (In Russ.)]
13. Рубашов С.М. Врожденные артериовенозные свищи. «Macrosomia partialis congenital» // Труды Белорусского Университета. – 1928. [Rubashov SM. Congenital arterio-venous fistulas. “Macrosomia partialis congenital”. *Trudy Belorusskogo Universiteta*. 1928. (In Russ.)]
14. Шалимов А.А., Дрюк Н.Ф., Полищук Ю.Э., и др. Диагностика и хирургическое лечение артериовенозных ангиодисплазий периферических сосудов // Клиническая хирургия. – 1982. – № 7. – С. 5–10. [Shalimov AA, Dryuk NF, Polishchuk YuE, et al. Diagnostika i khirurgicheskoe lechenie arteriovenoznykh angiodisplaziy perifericheskikh sosudov // *Klin Khir*. 1982;(7):5-10. (In Russ.)]
15. Cherry KJ, Gloviczki P, Stanson AW. Persistent sciatic vein: Diagnosis and treatment of a rare condition. *J Vasc Surg*. 1996;23(3):490-497. [https://doi.org/10.1016/s0741-5214\(96\)80016-4](https://doi.org/10.1016/s0741-5214(96)80016-4).
16. Greene AK, Goss JA. Vascular Anomalies: From a Clinicohistologic to a Genetic Framework. *Plast Reconstr Surg*. 2018;141(5):709e-717e. <https://doi.org/10.1097/PRS.0000000000004294>.
17. Gloviczki P, Driscoll DJ. Klippel-Trenaunay syndrome: current management. *Phlebology*. 2007;22(6):291-298. <https://doi.org/10.1258/026835507782655209>.
18. Husmann DA, Rathburn SR, Driscoll DJ. Klippel-Trenaunay syndrome: incidence and treatment of genitourinary sequelae. *J Urol*. 2007;177(4):1244-1249. <https://doi.org/10.1016/j.juro.2006.11.099>.
19. Jacob AG, Driscoll DJ, Shaughnessy WJ, et al. Klippel-Trénaunay Syndrome: Spectrum and Management. *Mayo Clin Proc*. 1998;73(1):28-36. [https://doi.org/10.1016/s0025-6196\(11\)63615-x](https://doi.org/10.1016/s0025-6196(11)63615-x).
20. Klippel M, Trenaunay P. Naevus variqueux osteo-hypertrophique. *J Prat Rev Gen Clin Ther*. 1900;14:65-70.
21. Klippel M, Trenaunay P. Du naevus variqueux osteo-hypertrophique. *Arch Gen Med (Paris)*. 1900;3:641-672.
22. Luks VL, Kamitaki N, Vivero MP, et al. Lymphatic and other vascular malformative/overgrowth disorders are caused by somatic mutations in PIK3CA.

- J Pediatr.* 2015;166(4):1048-1054.e5. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2014.12.069>.
23. Mulliken & Young's Vascular Anomalies Hemangiomas and Malformations. 2nd ed. Ed. by J.B. Mulliken, P.E. Burrows, S.J. Fishman. Oxford: Oxford University Press; 2013. <https://doi.org/10.1093/med/9780195145052.001.0001>.
 24. Oduber CE, Young-Afat DA, van der Wal AC, et al. The persistent embryonic vein in Klippel-Trenaunay syndrome. *Vasc Med.* 2013;18(4):185-191. <https://doi.org/10.1177/1358863X13498463>.
 25. John PR. Klippel-Trenaunay Syndrome. *Tech Vasc Interv Radiol.* 2019;22(4):100634. <https://doi.org/10.1016/j.tvir.2019.100634>.
 26. Servelle M, Bastin R, Loygue J, et al. Hematuria and rectal bleeding in the child with Klippel and Trenaunay syndrome. *Ann Surg.* 1976;183(4):418-428. <https://doi.org/10.1097/00000658-197604000-00016>.
 27. Servelle M. Pathologie Vasculaire. Paris: Masson; 1978.
 28. Uller W, Fishman SJ, Alomari AI. Overgrowth syndromes with complex vascular anomalies. *Semin Pediatr Surg.* 2014;23(4):208-215. <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2014.06.013>.
 29. Vahidnezhad H, Youssefian L, Uitto J. Klippel-Trenaunay syndrome belongs to the PIK3CA-related overgrowth spectrum (PROS). *Exp Dermatol.* 2016;25(1):17-19. <https://doi.org/10.1111/exd.12826>.
 30. Wassef M, Blei F, Adams D, et al. Vascular Anomalies Classification: Recommendations From the International Society for the Study of Vascular Anomalies. *Pediatrics.* 2015;136(1):e203-214. <https://doi.org/10.1542/peds.2014-3673>.

◆ Информация об авторах

Михаил Валерьевич Азаров – аспирант, кафедра хирургических болезней детского возраста. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: Azarov_89@mail.ru.

Дмитрий Дмитриевич Купатадзе – д-р мед. наук, профессор, заведующий, кафедра хирургических болезней детского возраста. СПбГПМУ Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: ddkupatadze@gmail.com.

Виктор Владиславович Набоков – доцент, канд. мед. наук, заведующий микрохирургическим отделением, кафедра хирургических болезней детского возраста. СПбГПМУ Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: vn59@mail.ru.

Сурен Мартынович Кочарян – аспирант кафедры хирургических болезней детского возраста. СПбГПМУ Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: surik_05@mail.ru.

◆ Information about the authors

Mikhail V. Azarov – Postgraduate Student, Department of Surgical Diseases of Childhood. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: Azarov_89@mail.ru.

Dmitry D. Kupatadze – MD, PhD, Dr Med Sci, Professor, Head, Department of Surgical Diseases of Childhood. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: ddkupatadze@gmail.com.

Viktor V. Nabokov – MD, PhD, Associate Professor, Head, Microsurgical Department, Department of Surgical Diseases of Childhood. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: vn59@mail.ru.

Suren M. Kocharyan – Postgraduate Student, Department of Surgical Diseases of Childhood. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: surik_05@mail.ru.