

СИНДРОМ КЛИППЕЛЯ – ТРЕНОНЕ. ЭТИОЛОГИЯ, ПАТОГЕНЕЗ, ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ

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

ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России

Для цитирования: Азаров М.В., Купатадзе Д.Д., Набоков В.В. Синдром Клиппеля – Треноне. Этиология, патогенез, диагностика и лечение // Педиатр. – 2018. – Т. 9. – № 2. – С. 78–86. doi: 10.17816/PED9278-86

Поступила в редакцию: 08.03.2018

Принята к печати: 13.04.2018

Дисплазия магистральных вен (ДМВ) известна по именам авторов, описавших данную патологию, как синдром Клиппеля – Треноне (КТС). Многие исследователи считают причиной развития синдрома воздействие различных тератогенных факторов. К ним относят лекарственные препараты, возбудители инфекционных заболеваний, радиационное воздействие, бытовые и профессиональные вредности. Тератогенные факторы могут повреждать сосуды зародыша, вызывая локальные стазы и кровоизлияния, достаточные для неправильного формирования вен и окружающих тканей. Клиническая картина ДМВ эмбрионального типа крайне тяжелой и тяжелой степеней поражения довольно проста. Осмотр выявляет несимметричную гипертрофию конечностей, «уродующую» пациентов с крайне тяжелой степенью нарушения, обширные сосудистые пятна синюшной окраски, нередко с папилломатозной поверхностью. Пятна располагаются по передненаружной поверхности бедра и голени. В проекции пятен обнаруживают эмбриональные вены – характерный патогномоничный признак КТС. Нарушения формы конечности и внешние признаки ангиодисплазии (сосудистые пятна, атипичные вены) у детей со средней и легкой степенями поражения менее выражены и непостоянны. Обследование и лечение детей с ДМВ в зависимости от тяжести поражения рационально начинать с момента выявления (до 6 лет). При помощи вазоконтрастных методов диагностики удается установить различные варианты нарушения хирургической анатомии вен пораженных конечностей. Средние и легкие формы дисплазии магистральных вен следует дифференцировать с аналогичными формами фетального типа, врожденными микрофистулами (синдром Паркса – Вебера) и приобретенными илиофemorальными тромбозами (атипичные вены над лоном). Иногда наблюдается сочетание дисплазии магистральных, глубоких, поверхностных и межмышечных вен. По показаниям выполняют следующие операции: удаление измененных поверхностных вен и перевязка перфорантных вен; удаление эмбриональных вен и коррекция магистрального оттока; оперативные вмешательства на опорно-двигательном аппарате, на органах брюшной полости и забрюшинного пространства, а также ампутации. Лечение должно быть комплексным и проводиться на базе многопрофильных высокоспециализированных учреждений при использовании хирургических и нехирургических методов.

Ключевые слова: сосудистые мальформации; синдром Клиппеля – Треноне; вены; хирургическое лечение; ортопедия; ангиология; склерозирование; флебография.

KLIPPEL-TRENONE SYNDROME. ETIOLOGY, PATHOGENESIS, DIAGNOSIS AND TREATMENT

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

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

For citation: Azarov MV, Kupatadze DD, Nabokov VV. Klippel-Trenone syndrome. Etiology, pathogenesis, diagnosis and treatment. *Pediatrician (St. Petersburg)*. 2018;9(2):78-86. doi: 10.17816/PED9278-86

Received: 08.03.2018

Accepted: 13.04.2018

Dysplasia of the main veins (DMV) is known by the names of authors had described this pathology as the Klippel-Trenone syndrome (KTS). Many authors consider the cause of the syndrome to be the impact of various teratogenic factors. These include drugs, infectious agents, radiation exposure, domestic and occupational hazards. Teratogenic factors can damage embryo vessels, causing local stasis and hemorrhages, which can be cause for the perverse formation of veins and surrounding tissues. The clinical picture of severe and extremely severe degrees embryonic type DMV is quite simple. It include asymmetric hypertrophy of the extremities, “disfiguring” in patients with extremely severe degree, extensive cyanotic vascular spots, often accompanied by papillomatous nevus of the skin. The spots are located on the anterolateral surface of the thigh and lower leg. Embryonic veins, which can be found under the spots – a characteristic pathognomonic sign of the KTS. Disturbances in the shape of the limb and external signs of angiodyplasia (vascular spots, atypical veins) in children with mild to moderate severity degree are less pronounced

and can be inconstant. Examination and treatment of children with DMV, depending on the severity of the lesion, it is rational to start from the time of detection to 6 years. Phlebography reveal various variants of violation of the surgical anatomy of the veins of the affected limbs. Medium and light forms of dysplasia of the main veins should be differentiated with similar forms of fetal type, congenital Parkes Weber syndrome and acquired iliofemoral thrombosis (atypical veins above the bosom). Sometimes there are combinations of dysplasia of the main, deep, intermuscular and superficial veins. The following operations, according to the indications, are performed: phlebectomy and perforant veins ligation; embryonic veins removal and main outflow correction; musculoskeletal system surgery, abdominal and retroperitoneal surgery, as well as amputation of affected limb. Treatment including surgical and non-surgical methods should be comprehensive and should be performed in highly specialized, multidisciplinary hospitals.

Keywords: vascular malformations; the Klippel-Trenone syndrome; veins; surgery; orthopedics; angiology; sclerosing; phlebography.

Дисплазия магистральных вен (ДМВ) известна по именам авторов, описавших данную патологию, как синдром Клиппеля–Треноне (КТС) [19]. Клиническая картина синдрома характеризуется триадой симптомов: сосудистыми пятнами, варикозными атипичными венами, гипертрофией мягких тканей и костей с увеличением объема и длины пораженной конечности.

КТС почти всегда носит спорадический характер. Это означает, что он развивается у людей, не имеющих истории расстройств в семье. Исследования показывают, что это условие является следствием мутаций генов, которые не наследуются [22]. Подобные генетические изменения, которые называются соматическими мутациями, возникают случайным образом в одной клетке на ранних стадиях развития до рождения. Поскольку деление продолжается во время развития, клетки, возникающие из первой аномальной клетки, будут иметь мутацию, в то время как другие — не будут. Феномен наличия смеси клеток с генетической мутацией и без нее известен как мозаицизм. КТС может быть вызван мутациями в гене *PIK3CA*. Этот ген дает инструкции для получения белка p110 α , который представляет собой одну часть (субъединицу) фермента, называемого фосфатидилинозитол-3-киназой (PI3K). PI3K принимает участие в химической сигнализации, что важно для многих клеточных активностей, включая рост клеток и деление (пролиферацию), движение (миграцию) клеток и выживаемость клеток. Эти функции обуславливают значение PI3K для развития тканей по всему телу. Измененная субъединица придает PI3K аномальную активность, что позволяет клеткам расти и делиться непрерывно. Увеличение клеточной пролиферации приводит к аномальному росту костей, мягких тканей и кровеносных сосудов. КТС является одним из нескольких синдромов чрезмерного роста, включая синдром мальформации и капиллярной мальформации, которые вызваны мутациями в гене *PIK3CA*. Вместе эти условия известны как связанный

с PIK3CA спектр разрастания (PROS). Поскольку не все больные с КТС имеют мутацию в гене *PIK3CA*, возможно, что мутации в неопознанных генах также могут вызывать это заболевание.

Некоторые авторы [12, 19] связывали возникновение заболевания с «избыточной» воспалительной реакцией тканей, другие рассматривали данный синдром как врожденную аномалию системного, дегенеративно-гипертрофического типа [12]. Изменения в системе глубоких вен оставались для них неизвестными.

Многие исследователи считают причиной развития синдрома воздействие различных тератогенных факторов (лекарственные препараты; внешняя среда; различные заболевания, перенесенные во время беременности) [20]. При воздействии тератогенных факторов происходит нарушение синтеза мукополисахаридов в мезенхимальных тканях эмбрионов. Представляют интерес сведения о воздействии на сосуды ионизирующего излучения. Отмечается гипоплазия артерий, разрушение эластических элементов, утолщение интимы, сужающее просвет сосуда или полностью перекрывающее кровоток, развитие коллатералей и образование аневризм. В стенках вен нередко встречаются явления тромбоза и облитерации [9, 14, 26]. Фиброзные изменения могут наблюдаться не только в стенке сосудов, но и в периваскулярной клетчатке, с развитием периваскулярного фиброза [9]. В результате операционных находок [19] установлено, что причиной блока оттока в глубоких венах при их дисплазиях являются так называемые эмбриональные тяжи. Данные исследования [19] подтвердили практически все авторы, занимающиеся данной проблемой, однако большинство из них ограничилось только их констатацией, без попыток объяснения возможных причин их возникновения [9]. Лишь в некоторых работах по данному вопросу приводятся специальные объяснения. Так, в одном из исследований [10] у 15 больных вены были сдавлены фиброзными тяжами толщиной 2–3 мм, а в 11 наблюдениях — замурованы в фиброзной

ткани, напоминающей спайки, интимно связанные со стенкой вены; признаков хронического воспалительного процесса не обнаружено. Автор полагает, что тератогенные факторы могут повреждать сосуды зародыша, вызывая локальные стазы и кровоизлияния, достаточные для извращенного формирования вен и окружающих тканей. Наблюдаются также повышенная склонность к внутрисосудистой коагуляции, тромбофилия, увеличение адгезивности тромбоцитов, снижение активности фибриназы, уменьшение антиагрегационной функции эндотелия, усиление фибринолиза, нарушение фибринолитической функции эндотелия [9].

Ряд авторов [9, 14] подчеркивает, что аномалии в системе нижней полой вены возникают вследствие облитерации формирующих ее вен в эмбриональном состоянии. Чрезвычайно интересны в этом плане данные других исследователей [26], обнаруживших вместо левых подвздошных вен фиброзные тяжи у ребенка с КТС. Авторы отмечают, что трудно определить, являются ли изменения в венах отражением тромбоза или врожденного порока. Установлению истины и в данном случае мешает отсутствие сведений о клинических проявлениях тромбоза в анамнезе.

Таким образом, с одной стороны, целый ряд авторов указывает как на возможный механизм развития болезни — на тромбоз сосудов, с другой стороны, отсутствуют сведения об его клинических проявлениях в анамнезе. Логично предположить, что отсутствие этих сведений может быть связано с поражением вен не в раннем детстве, а в период внутриутробного развития [9–11]. Косвенным доказательством выказанного предположения служат следующие факты, касающиеся возможности внутриутробного поражения сосудов: описан ребенок, имевший врожденную ампутацию предплечья в средней трети, вызванную, по мнению авторов [18], окклюзией артерий во внутриутробном периоде; приводится три случая гемимелии конечностей, также предполагающих внутриутробную окклюзию артерий [21]. Описан уникальный случай: плод 80 дней, имевший тромбоз плечевой артерии, приведший к внутриутробной гангрене конечности и формированию культы [22].

КЛАССИФИКАЦИЯ

Несмотря на определенный прогресс в понимании процесса ангиогенеза, до сих пор не существует единой классификации, которая отражала бы все возможные формы пороков развития сосудов. Длительное время в литературе при пороках периферических сосудов доминировал термин «ангиомы» [1, 3].

Классификационные системы, базирующиеся на Гамбургском консенсусе, заменили старую эпони-

мическую систему описания ангиодисплазий, дав толчок для последующего создания лечебных стратегий при мальформациях. В настоящее время специалисты, входящие в ISSVA, широко используют дополненную классификацию сосудистых аномалий ISSVA от 2014 г. В ее основе лежит принцип разделения ангиодисплазий по трем основным признакам: 1) преимущественное поражение того или иного типа сосудов (артерии, вены, артерии + вены и комбинированные дефекты); 2) анатомическая форма (стволовая или нестволовая); 3) выделение некоторых анатомических особенностей в зависимости от площади поражения (инфильтративные, локальные) или характера поражения (обструкция, дилатация). Введение нового термина «экстратрунккулярный» решило проблему с неправильным использованием в клинике таких терминов, как «ангиома» и «гемангиома».

ISSVA-КЛАССИФИКАЦИЯ СОСУДИСТЫХ АНОМАЛИЙ (2014)

Сосудистые опухоли

Доброкачественные:

- инфантильная гемангиома;
- врожденная гемангиома (RICH, NICH, PICH);
- пучковидная ангиома;
- пиогенная гранулема;
- эпителиоидная гемангиома.

Пограничные:

- ретиформная гемангиоэндотелиома;
- капошиформная гемангиоэндотелиома;
- композитная гемангиоэндотелиома;
- папиллярная внутривенная ангиоэндотелиома;
- саркома Капоши;
- прочие.

Злокачественные:

- ангиосаркома;
- эпителиоидная гемангиоэндотелиома;
- прочие.

Сосудистые мальформации

простые

- капиллярные:
 - «винное пятно»;
 - телеангиэктазия;
 - ангиокератома;
- венозные:
 - обычная спорадическая;
 - синдром Бина;
 - семейная кожная и слизистых оболочек;
 - гломангиома;
 - синдром Маффуччи;
- лимфатические;

- артериовенозные мальформации;
- артериовенозная фистула;
- комбинированные;
 - CVM, CLM, LVM, CLVM, AVM-LM, CM-AVM;
- аномалии крупных сосудов:
 - направления;
 - количества;
 - длины;
 - диаметра (аплазия, гипоплазия, стеноз, эктазия/аневризма);
- сосудистые аномалии, связанные с другими аномалиями:
 - синдром Klippel-Trenaunay: CM + VM +/- LM + limb overgrowth;
 - синдром Parkes Weber: CM + AVF + limb overgrowth G;
 - синдром Servelle-Martorell: limb VM + bone undergrowth;
 - синдром Sturge-Weber: facial + leptomeningeal CM + eye anomalies +/- bone and/or soft tissue overgrowth;
 - синдром Maffucci: VM +/- spindle-cell hemangioma + enchondroma;
 - Macrocephaly — CM (M-CM / MCAP) G;
 - Microcephaly — CM (MICCAP) G;
 - синдром CLOVES: LM + VM + CM +/- AVM + lipomatous overgrowth G;
 - Proteus syndrome: CM, VM and/or LM + asymmetrical somatic overgrowth G;
 - Bannayan-Riley-Ruvalcaba sd: AVM + VM + macrocephaly, lipomatous overgrowth.

В странах СНГ используют другие утвержденные классификации [3, 4, 5, 9–11].

КЛАССИФИКАЦИЯ ДИСПЛАЗИИ МАГИСТРАЛЬНЫХ ВЕН [9]

1. Тип поражения:
 - эмбриональный;
 - фетальный;
 - фетальный промежуточный.
2. Степень тяжести поражения:
 - легкая;
 - средняя;
 - тяжелая;
 - крайне тяжелая.
3. Локализация поражения (изолированная, сочетанная, распространенная):
 - подвздошные вены (подключичные вены);
 - бедренные вены (плечевые вены);
 - подколенная вена;
 - берцовые вены (вены предплечья).
4. Характер поражения:
 - окклюзия (аплазия);
 - частичная реканализация (незавершенная);

- полная реканализация (завершенная);
- гипоплазия (проксимальное поражение);
- эктазия (дистальное поражение).

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Симптомы, характерные для КТС, проявляются у всех пациентов практически сразу же после рождения [10, 11, 18, 27]. У детей со средней и легкой степенями поражения нарушение формы и размеров конечности были незначительными или отсутствовали. Чаще наблюдалось симметричное, реже — несимметричное увеличение окружности всей конечности или одного сегмента в пределах 1–5 см или удлинение конечности на 1–3 см. Наиболее характерным клиническим признаком пациентов с крайне тяжелой степенью являлась несимметричная «уродующая» гипертрофия конечностей, сочетавшаяся с гигантизмом стоп и макродактилией. Разница в окружности больной и здоровой конечностей в периоде новорожденности достигала 10 см и сопровождалась выраженным фиброзом мышц и подкожно-жировой клетчатки [6, 11, 13].

Сосудистые пятна по типу географической карты, располагавшиеся у всех пациентов по наружной и передненаружной поверхности конечностей, имеют характерный вид уже при рождении ребенка. Поверхность этих обширных пятен у всех пациентов с крайне тяжелой степенью поражения — бугристая, покрыта папилломатозными разрастаниями. В процессе роста ребенка последние увеличивались в размерах, отмечались точечные кровотечения из этих образований. В отличие от больных с крайне тяжелой степенью заболевания, у пациентов с тяжелой степенью поражения указанный вариант в строении пятен отмечен лишь в половине случаев. У детей со средней степенью поражения сосудистые пятна имели гладкую поверхность, в редких наблюдениях рельеф пятен имел бугристую поверхность, но они занимали небольшие участки конечности. У детей с легкой степенью поражения встречались сосудистые пятна только с гладкой поверхностью [26, 27].

Эмбриональные вены в подкожно-жировой клетчатке наружной и передненаружной поверхности конечности проявляются у большинства пациентов с крайне тяжелой и тяжелой степенями поражения в течение первого полугодия. Рельеф их четко определялся, особенно при осмотре и пальпации конечности в вертикальном положении пациента. Важно подчеркнуть, что при осмотре детей с эмбриональным типом ДМВ не наблюдается усиления рельефа типичных вен (большой и малой подкожной) [9–11].

Вместе с тем атипичные, эмбриональные венозные стволы во всех случаях легко определялись визуально. Атипичные вены располагались на стопе, голени и бедре, то есть на всем протяжении конечности. Эмбриональные вены имели магистральную форму ветвления, они равномерно расширены на всем протяжении, варикозных изменений не отмечалось. Эмбриональные вены в группе больных со средней и легкой степенями поражения чаще были впервые замечены в возрасте 2–3 лет и представлены одним стволом. Диаметр сосудов колебался в пределах 2–5 мм. У большинства пациентов патологические вены отчетливо определялись при визуальном осмотре. В случаях отсутствия вен при осмотре для обнаружения атипичных сосудов использовали оригинальный диагностический прием — симптом «проявления» [9–11]. Диаметр выявленных вен оказывался равным 2–3 мм.

Сразу же после начала хождения у детей с тяжелыми степенями поражения отмечена хромота,

а жалобы на чувство утомляемости в конечности появились к середине второго года жизни. Следует подчеркнуть, что у больных, имевших крайне тяжелую степень заболевания, отмечались небольшие, периодические кровотечения алой кровью из прямой кишки и мочеиспускательного канала. Кровотечения появились в интервале между 6 месяцами и 1,5 года развития ребенка [5, 6, 10, 11, 13]. В анамнезе пациентов с тяжелой, средней и легкой степенями поражения мелены и гематурии не зарегистрировано. Нарушение функции конечностей проявлялось в виде хромоты, связанной с удлинением пораженной конечности. В зависимости от степени тяжести порока удлинение конечностей варьировало в пределах от 2 до 5 см. У пациентов с крайне тяжелой степенью тяжести порока имело место выраженное нарушение функции конечности в виде ограничения сгибания и разгибания, супинации и пронации. Это связано с потерей эластичности мягких тканей вследствие выраженного фиброза в клетчатке и мышцах.

Таблица 1 (Table 1)

Определение степени тяжести поражения у детей с эмбриональным типом дисплазии магистральных вен (по Д.Д. Купатадзе)

Determination of the severity of lesions in children with embryonic type of dysplasia of the main veins (according to D.D. Kupatadze)

Степень поражения Severity of illness	Клиническая картина Clinical picture
Легкая Minor	1. «Гладкие» сосудистые пятна “Plain” port-wine stain
	2. Атипичные, эмбриональные зоны (в пределах сегментов конечности) Atypical, embryonic zones (within limb segments)
Средняя Moderate 3, 4, 5, 6 — дополнительно к предыдущим симптомам In addition to previous symptoms	3. Симметричное увеличение окружности конечности Symmetrical increase in the circumference of the limb
	4. Несимметричная гипертрофия Unsymmetric hypertrophy
	5. Бугристые сосудистые пятна Nevus flammeus (port-wine stain)
	6. Местный ДВС-синдром. Local disseminated intravascular coagulation
Тяжелая Major 7, 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14 — дополнительно к предыдущим симптомам In addition to previous symptoms	7. Гигантизм стоп, макродактилия Macrodactyly and foot gigantism
	8. «Элефантиаз» Elephantiasis
	9. Контрактуры Muscle contracture
	10. Нарушения функции конечности Deformities of the limbs
	11. Поражение тканей двух и более конечностей Soft-tissue hypertrophy of the affected limb
	12. Эмбриональные вены распространяются на всю конечность Embryonic vein of limb
	13. Поражение сосудов органов малого таза Venous malformations of organs and structures of the pelvis
	14. Распространенный ДВС-синдром Diffuse disseminated intravascular coagulation

Окончание табл. 1 (Table 1 (continued))

Степень поражения Severity of illness	Клиническая картина Clinical picture
Крайне тяжелая Extreme 15, 16, 17, 18 — дополнительно к предыдущим симптомам In addition to previous symptoms	15. Уродующая гипертрофия конечности Hypertrophy of bony and soft tissues
	16. «Венозные соты» на голени “Venous malformation” on the lower leg
	17. Мелена и гематурия Melaena and blood in urine
	18. Кисты и лимфангиомы брюшной полости и забрюшинного пространства Cyst and abdominal lymphangiomas, retroperitoneal lymphangiomas

Для определения степени тяжести ДМВ рациональнее всего использовать следующий диагностический алгоритм (табл. 1).

ДИАГНОСТИКА

Правильно и вовремя диагностированное врожденное заболевание сосудов позволяет выработать оптимальную тактику лечения как самого заболевания, так и сопутствующей патологии опорно-двигательного аппарата.

Для уточнения диагноза ангиодисплазий применяют большой арсенал методов исследования [9–11, 14, 15].

- *Ультразвуковые методы исследования*

Данные методики относятся к методам первой диагностической линии. Ультразвуковая доплерография (УЗДГ) — простой, доступный метод, позволяющий определить тип кровотока (высоко- или низкоскоростной), а также его отсутствие на протяжении поражения.

- *Магнитно-резонансная томография и компьютерная томография*

МРТ является важным методом исследования для целой группы сосудистых пороков [8]. Она дает базовую информацию о протяженности поражения и анатомических взаимоотношениях с окружающими тканями/структурами/органами.

- *МРТ с динамическим контрастным усилением (МРТ-ДКУ) МРТ-ДКУ*

Данное исследование предоставляет значительно больше информации, включая характеристики кровотока, оценку поражения мягких тканей, их взаимоотношения с непораженными структурами, и является новой генерацией визуализационных методик. Эта методика важна как для диагностики самого факта сосудистого поражения, так и проведения дифференциального диагноза между низко- и высокоскоростными мальформациями.

- *Флебография*

Большинство современных исследователей решающее значение в определении характера

и локализации патологии при дисплазиях магистральных вен придают различным способам их контрастирования — флебографии [4].

- *Ангиография*

- селективная и суперселективная артериография;
- чрескожная прямая пункционная артериография;
- чрескожная прямая пункционная флебография.

Характеризуя методы обследования больных с КТС, следует подчеркнуть, что в настоящее время решающее значение в установлении диагноза и определении характера операции придается флебографии и МРТ с использованием контрастного усиления. Результаты МР-исследования и флебографии в 100 % случаев совпадают с интраоперационными данными. При венозных дисплазиях с ангиоматозом органов и тканей флебография и МРТ являются наиболее надежными методами исследования.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Дифференциальный диагноз между артериовенозными и капиллярными мальформациями представляет собой достаточно сложную проблему у новорожденных. При этом необходимость проведения в неонатальный период тех или иных диагностических исследований при наличии изолированных поражений в виде кожных пятен дискутируется. КТС сравнивают чаще всего со следующими заболеваниями [9–11, 19, 22, 27]:

- синдромом Паркса–Вебера (когда имеется высокопоточная артериовенозная мальформация, а не капиллярная «гемангиома»);
- синдромом Sturge-Weber — энцефалотригеминальным ангиоматозом, относящимся к факоматозам. Болезнь характеризуется капиллярными или кавернозными гемангиомами, появляющимися на одной стороне лица (но не всегда) в пределах зоны кожной иннервации тройничного нерва, а также преимущественно венозными

Таблица 2 (Table 2)

Сроки начала лечения и виды операций у больных с дисплазией магистральных вен эмбрионального типа
Time of initiation of treatment and types of operations in patients with dysplasia of the main veins embryonic type

Степень тяжести Severity of illness	Сроки начала лечения Treatment start date	Виды хирургических вмешательств Types of surgical interventions
Легкая степень Minor	3–6 лет (years)	Удаление эмбриональных вен, субфасциальная перевязка перфорантных вен Delete embryonic veins, subfascial ligation of perforating veins
Средняя степень Moderate	2–3 года (years)	Удаление эмбриональных вен, субфасциальная перевязка перфорантных вен, флеболлиз, экстравазальная коррекция каркасными спиралями, венозная пластика сегментами, содержащими полноценные клапаны. Удаление лимфангиом Delete embryonic veins, subfascial ligation of perforating veins, phlebolytic, extravasal correction of incompetent veins, removal lymphangioma
Тяжелая степень Major	с 1,5 года (years)	Дополнительно к операциям при средней степени: этапное удаление эмбриональных вен, особенно в запущенных случаях, ортопедические операции Additionally: Delete embryonic veins, orthopaedic surgeons
Крайне тяжелая Extreme	6–10 мес. (months)	Дополнительно к предыдущему: операции на органах брюшной полости, забрюшинного пространства, ампутации Additionally: abdominal surgery, limb amputation

гемангиомами на мягкой мозговой оболочке над затылочной, теменной и лобной долями с той же стороны;

- синдромом Протея — очень редким врожденным заболеванием, характеризующимся чрезмерно быстрым и атипичным ростом кости, а также кожных покровов. Часто сопровождается опухолями отдельных частей тела;
- врожденной лимфатической атрезией или обструкцией;
- синдромом Маффуччи (редкая дисэмбриоплазия, вызывающая хрящевые и сосудистые опухоли);
- дисплазией поверхностных вен (синдром Боккенхеймера);
- кольпоскопической гемангиоэндотелиомой.

ЛЕЧЕНИЕ

В настоящее время радикальное лечение сосудистых мальформаций проводится в соответствии с принципами флебологии. Отсутствует единая рациональная тактика лечения больных с ДМВ. Рекомендации весьма противоречивы. Одни авторы рекомендуют применять только консервативные методы лечения, в виде эластического бинтования или симптоматического лечения при осложнениях [24, 25]. Другие предпочитают оперативное лечение или комбинируют его с консервативными методами (табл. 2). Разработано множество методов лечения сосудистых мальформаций, включающих в себя следующие виды лечения [2, 7, 9–11, 14–16, 17, 23].

Консервативные:

- компрессионная терапия;
- физиотерапия;

- ортопедические устройства;
- медикаментозное лечение (сиролимус, пропранолол).

Оперативные:

- эмболизация;
- лазерная терапия;
- лазерная терапия или радиочастотная абляция вен;
- склеротерапия;
- хирургия.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Дисплазия магистральных вен — врожденная сосудистая мальформация, возникающая в результате нарушения развития артериальной и венозной систем в процессе онтогенеза. Данные дефекты характеризуются неправильным формированием сосудов. Различными группами экспертов были предложены несколько классификаций сосудистых аномалий (Гамбургская, ISSVA, Schöbinger). Гамбургская классификация, базирующаяся на эмбриологической дифференциации тронкулярных и экстратронкулярных форм поражения, позволяет указать на потенциальные возможности прогрессирования и/или рецидива заболевания. Вне зависимости от типа тяжести сосудистые мальформации ведут к значимым анатомическим, патофизиологическим и гемодинамическим изменениям. Дисплазии магистральных вен являются в клиническом плане наиболее значимой проблемой, неся с собой потенциальный риск потери конечности и даже угрозы для жизни. Клиническая картина зависит от локализации и объема и варьирует от асимптомных вариантов до тяжелых поражений с выраженным патологическим сбросом и проявлениями сердеч-

ной недостаточности. Диагностика и обследование на первом этапе могут быть обеспечены неинвазивными или малоинвазивными методами. Лечение пациентов с заболеваниями магистральных сосудов нижних конечностей должно осуществляться на принципах междисциплинарного подхода, предусматривающего как тщательную диагностику на основе преимущественно неинвазивных методов, так и интеграцию хирургических и нехирургических методов. Лечение должно быть комплексным и проводиться на базе многопрофильных высокоспециализированных учреждений. Достижение лучших функциональных и эстетических результатов возможно только при сочетании различных лечебных методик. При отсутствии показаний или невозможности проведения хирургического или других видов лечения необходим контроль за сосудистой аномалией (динамическое наблюдение, компрессия как базисный вариант консервативного лечения) с целью минимизации неблагоприятного влияния на жизненные функции и улучшения качества жизни пациента.

ЛИТЕРАТУРА

1. Веденский А.Н. Варикозная болезнь. – Л.: Медицина, 1983. [Vedenskiy AN. Varicose disease. Leningrad: Meditsina; 1983. (In Russ.)]
2. Васютков В.Я. Выбор метода лечения трофических язв голени у больных с хронической венозной недостаточностью нижних конечностей // Хирургия. – 1986. – № 10. – С. 103–108. [Vasyutkov VY. Choice of the method of treatment of trophic ulcers of the lower leg in patients with chronic venous insufficiency of the lower limbs. *Khirurgiya*. 1986;(10):103-108. (In Russ.)]
3. Дан В.Н., Сапелкин С.В. Ангиодисплазии (врожденные пороки развития сосудов). – М.: Вердана, 2009. [Dan VN, Sapelkin SV. Angiodysplasia (congenital malformations of blood vessels). Moscow: Verdana; 2009. (In Russ.)]
4. Дан В.Н., Сапелкин С.В. Ангиодисплазии // Лучевая диагностика болезней сердца и сосудов: национальное руководство / Под ред. Л.С. Кокова, В.Н. Цыганкова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. – С. 641–668. [Dan VN, Sapelkin SV. Angiodysplasia. In: Ed by L.S. Kokova, V.N. Tsygankov. Radiation diagnosis of heart and vascular diseases: the national tutorial. 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). *Angiol Sosud Khir*. 2006;12(4):28-33. (In Russ.)]
6. Исаков Ю.Ф., Тихонов Ю.А. Врожденные пороки периферических сосудов у детей. – М.: Медицина, 1974. [Isakov YF, Tikhonov YA. Congenital defects of peripheral vessels in children. Moscow: Meditsina; 1974. (In Russ.)]
7. Исаков Ю.Ф., Водолазов Ю.Ф., Поляев Ю.А. Эндоскулярная окклюзия сосудов в лечении некоторых хирургических заболеваний у детей // Хирургия. – 1987. – № 8. – С. 3–5. [Isakov YF, Vodolazov YF, Polyayev YA. Endovascular occlusion of vessels in the treatment of certain surgical diseases in children. *Khirurgiya*. 1987;(8):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. – № 2. – С. 37–43. [Karmazanovskiy GG, Dan VN, Skuba ND. Computer tomographic characteristics of angiodysplasia with angiomatosis in soft tissues. *Vestn Rentgenol Radiol*. 1993;(2):37-43. (In Russ.)]
9. Купатадзе Д.Д. Ангиомикрохирургия в педиатрии. – СПб., 2016. [Kupatadze DD. Angiomyrosurgery in pediatrics. 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. 101–106. [Kupatadze DD, Azarov MV, Nabokov VV. Clinic, diagnosis and treatment of children with dysplasia of the main veins. *Pediatrician (St Petersburg)*. 2017;8(3):101-106. (In Russ.)]. doi: 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. Dysplasia of the main veins. In: Angiomyrosurgery in pediatrics. Saint Petersburg: Assotsiatsiya graficheskikh iskusstv; 2016. p. 5-57. (In Russ.)]
12. Милованов А.П. Патоморфология ангиодисплазий конечностей. – М.: Медицина, 1978. [Milovanov AP. Pathomorphology of angiodysplasia of the extremities. Moscow: Meditsina; 1978. (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 YE, et al. Diagnosis

- and surgical treatment of arteriovenous angiodysplasia of peripheral vessels. *Klinicheskaya khirurgiya*. 1982;(7):5-10. (In Russ.)]
15. Angel C, Yngve D, Murillo C, et al. Surgical treatment of vascular malformations of the extremities in children and adolescents. *Pediatr Surg Int*. 2002;18(2-3):213-7. doi: 10.1007/s003830100636.
 16. Barbara DW, Wilson JL. Anesthesia for surgery related to Klippel-Trenaunay syndrome: a review of 136 anesthetics. *Anesth Analg*. 2011;113(1):98-102. doi: 10.1213/ANE.0b013e31821a03c2.
 17. Garzon MC, Huang JT, Enjolras O, Frieden IJ. Vascular malformations: Part I. *J Am Acad Dermatol*. 2007;56(3):353-370; quiz 371-354. doi: 10.1016/j.jaad.2006.05.069.
 18. Klippel M, Trenaunay P. Du naevus variqueux osteohypertrophique. *Arch Gen Med*. 1900;(3):641-672.
 19. Kaladji A, Zamreek A, Pinel G, et al. Klippel-Trenaunay syndrome associated with abdominal aortic aneurysm. *Eur J Vasc Endovasc Surg Extra*. 2012;(23):29-30. doi: 10.1016/j.ejvsextra.2012.02.002.
 20. Larsson KS, Bostrom H. Teratogenic Action of Salicylates Related to the Inhibition of Mucopolysaccharide Synthesis. *Acta Paediatr Scand*. 1965;54:43-48. doi: 10.1111/j.1651-2227.1965.tb06344.x.
 21. Liu P, Cheng H, Santiago S, et al. Oncogenic PI3CA-driven mammary tumors frequently recur via PI3K pathway-dependent and PI3K pathway-independent mechanisms. *Nat Med*. 2011;17(9):1116-1120. doi: 10.1038/nm.2402.
 22. Marler JJ, Fishman SJ, Upton J, et al. Prenatal diagnosis of vascular anomalies. *J Pediatr Surg*. 2002;37(3):318-26. doi: 10.1053/jpsu.2002.30831.
 23. Servelle M. Klippel and Trenaunay's syndrome. 768 operated cases. *Ann Surg*. 1985;201(3):365-373. doi: 10.1097/00000658-198503000-00020.
 24. Van der Stricht J. La place des anastomoses arterio-veineuses dans le syndrome de Klippel et Trenaunay. *Acta Chirurgica Belgica*. 1963;(9):1068-1079.
 25. Weber J. Invasive radiological diagnostic of congenital vascular malformations (CVM). *Int Angiol*. 1990;9(3):168-174.
 26. Wilson CL, Song LM, Chua H, et al. Bleeding from cavernous angiomas of the rectum in Klippel-Trenaunay syndrome: report of three cases and literature review. *Am J Gastroenterol*. 2001;96(9):2783-2788. doi: 10.1111/j.1572-0241.2001.04110.x.
 27. You CK, Rees J, Gillis DA, Steeves J. Klippel-Trenaunay syndrome: a review. *Can J Surg*. 1983;26(5):399-403.

◆ 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.

Димитрий Димитриевич Купатадзе — д-р мед. наук, профессор, заведующий кафедрой хирургических болезней детского возраста. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: ddKupatadze@gmail.com.

Виктор Владиславович Набоков — канд. мед. наук, доцент, кафедра хирургических болезней детского возраста. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: miss.plotnico@yandex.ru.

◆ Information about the authors

Mikhail V. Azarov — Postgraduate Student, Department of Surgical Diseases of Childhood. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia. E-mail: Azarov_89@mail.ru.

Dimitri D. Kupatadze — MD, PhD, Dr Med Sci, Professor, Head, Department of Surgical Diseases of Childhood. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia. E-mail: ddKupatadze@gmail.com.

Victor V. Nabokov — MD, PhD, Associate Professor, Department of Surgical Diseases of Childhood. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia. E-mail: miss.plotnico@yandex.ru.