



## ДИСПЛАЗИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ ВЕН КРАЙНЕ ТЯЖЕЛОЙ СТЕПЕНИ У РЕБЕНКА

© М.В. Азаров, Д.Д. Купатадзе, В.В. Набоков, Ю.Ю. Махин, Л.М. Колбая, И.В. Дюг

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., Махин Ю.Ю., Колбая Л.М., Дюг И.В. Дисплазия магистральных вен крайне тяжелой степени у ребенка // Педиатр. – 2021. – Т. 12. – № 2. – С. 85–89. <https://doi.org/10.17816/PED12285-89>

Поступила: 04.02.2021

Одобрена: 23.03.2021

Принята к печати: 23.04.2021

Дисплазия магистральных вен (ДМВ) известна по именам авторов, описавших данную патологию, как синдром Клиппеля–Треноне. Клиническая картина синдрома Клиппеля–Треноне в классическом описании авторов характеризуется триадой симптомов: сосудистыми пятнами, варикозными атипичными венами, гипертрофией мягких тканей и костей с увеличением объема и длины пораженной конечности. Следует подчеркнуть, что выраженность указанных симптомов зависит, прежде всего, от типа поражения (эмбриональный или фетальный) и степени тяжести поражения. Синдром Клиппеля–Треноне почти всегда носит спорадический характер, это означает, что он развивается у людей, не имеющих истории расстройства в семье. Исследования показывают, что это условие является следствием мутаций генов, которые не наследуются. Эти генетические изменения, которые называются соматическими мутациями, возникают случайным образом в одной клетке на ранних стадиях развития до рождения. Синдром Клиппеля–Треноне может быть вызван мутациями в гене *PIK3CA*. В данной статье представлено клиническое наблюдение – течение болезни ребенка первого года жизни при крайне тяжелой форме дисплазии магистральных вен. В представленном клиническом наблюдении необходимо обратить внимание на трудности лечения данного больного на фоне основного хронического заболевания. Лечение данных больных должно проводиться на базе многопрофильного стационара, включая специалистов по сосудистой хирургии, ортопеда и врача интенсивной терапии. На примере описанного случая продемонстрирована диагностическая тактика и хирургическое лечение. Очевидно, что своевременное хирургическое и консервативное лечение патологии у детей при дисплазии магистральных вен улучшает качество жизни и социальную адаптацию детей.

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

## A CLINICAL CASE OF EXTREMELY SEVERE MAJOR VENES DISPLASIA IN A CHILD

© M.V. Azarov, D.D. Kupatadze, V.V. Nabokov, Yu.Yu. Makhin, L.M. Kolbaia, I.V. Dyug

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

For citation: Azarov MV, Kupatadze DD, Nabokov VV, Makhin YuYu, Kolbaia LM, Dyug IV. A clinical case of extremely severe major venes displasia in a child. *Pediatrician (St. Petersburg)*. 2021;12(2):85-89. <https://doi.org/10.17816/PED12285-89>

Received: 04.02.2021

Revised: 23.03.2021

Accepted: 23.04.2021

Dysplasia of the great veins (DMV) is known by the names of the authors who described this pathology as Klippel–Trenone syndrome. The clinical picture of the Klippel–Trenone syndrome in the classic description of the authors is characterized by a triad of symptoms: vascular spots, atypical varicose veins, hypertrophy of soft tissues and bones with an increase in the volume and length of the affected limb. It should be emphasized that the severity of these symptoms depends, first of all, on the type of lesion (embryonic or fetal) and the severity of the lesion. Klippel–Trenone syndrome is almost always sporadic, meaning that it develops in people with no family history of the disorder. Research shows that this condition is due to gene mutations that are not inherited. These genetic changes, called somatic mutations, occur randomly in a single cell during the early stages of development before birth. Klippel–Trenone syndrome can be caused by mutations in the *PIK3CA* gene. This article presents a clinical observation – the course of the disease of a 1-year-old child, with an extremely severe form of dysplasia of the great veins. In the presented clinical observation, attention is drawn to the difficulties of treating this patient against the background of the underlying chronic disease. The treatment of these patients should be carried out on the basis of a multidisciplinary hospital, which includes specialists in vascular surgery, an orthopedist and an intensive care physician. On the example of the described case, diagnostic tactics and surgical treatment are demonstrated.

It is obvious that timely surgical and conservative treatment of pathology in children with dysplasia of the great veins improves the quality of life and social adaptation of children.

**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) [2, 7, 8]. Клиническая картина синдрома Клиппеля–Треноне в классическом описании авторов 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 расстройства в семье. Данный порок развития, как и синдром мальформации и капиллярной мальформации, относится к синдромам чрезмерного роста, вызванным мутациями в гене *PIK3CA* [1, 10, 11, 20, 22]. Эти состояния известны под названием «связанный с *PIK3CA* спектр разрастания» (PROS). Дифференциальный диагноз между венозными и артериовенозными дисплазиями в случаях полной формы синдрома Клиппеля–Треноне и крупных фистул при синдроме Вебера для хирургов, специально занимающихся данной проблемой, относительно несложен, однако разграничения этих заболеваний при невыраженной клинической картине представляет значительные трудности [3, 4]. Характеризуя методы обследования пациентов с синдромом Клиппеля–Треноне, следует подчеркнуть, что в настоящее время решающее значение для диагностики и определения вида операции принадлежит флебографии и реже магнитно-резонансной томографии (МРТ) с использованием контрастного усиления. Результаты МР исследования и флебографии в 100 % случаев совпадают с интраоперационными данными [5, 6, 17, 18, 21].

Лечение детей с дисплазией магистральных вен было и остается одной из наиболее сложных проблем хирургии детского возраста, что связано, прежде всего, с относительной редкостью заболевания, локализацией, широкой вариабельностью клинических проявлений [9, 12, 13, 19]. Глубокая венозная система у больных крайне тяжелой степенью ДМВ сформирована из патологического эмбрионального венозного бассейна (практически во всех случаях отмечается аплазия глубоких вен нижней конечности, отток крови осуществляется по единственной эмбриональной вене). Очевидно, что чем больше площадь тканей, вовлеченных в патологический процесс, тем больше должен

быть насторожен хирург [14]. Лечение должно быть комплексным и включать в себя терапию, направленную на предотвращение обострения хронического ДВС-синдрома [15, 16]. При крайне тяжелой степени заболевания (уродующая деформация, хронический распространенный ДВС-синдром) — утрате конечностью опороспособности — абсолютно показано оперативное лечение, причем в случае неопороспособной конечности не рекомендуется выполнять реконструктивные операции, определяя при этом индивидуальные показания к ампутации.

## КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

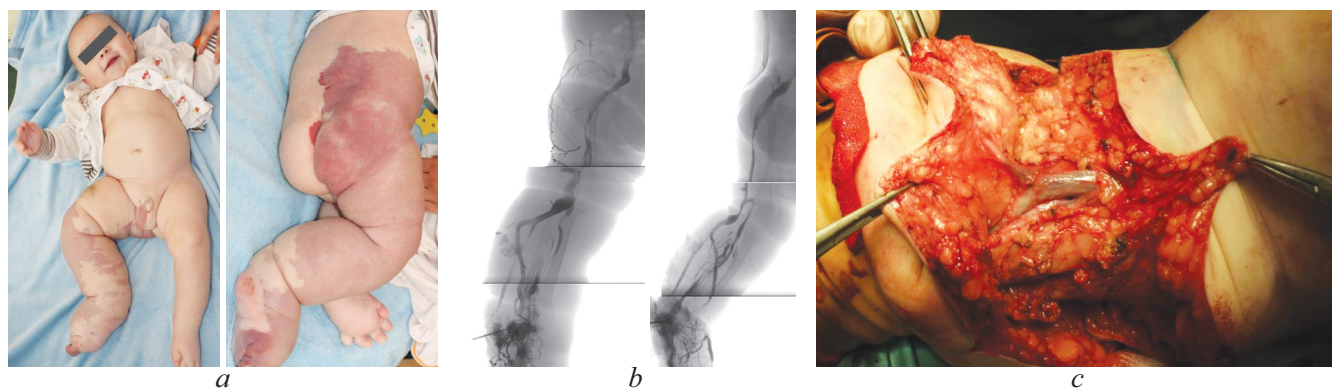
Ребенок одного года жизни, мужского пола, болен с рождения — уродующая гипертрофия правой нижней конечности, гладкие «винного» цвета сосудистые пятна на левой нижней конечности и туловище. В стуле, со слов матери, эпизодически прожилки крови. Отмечалось вращение ногтевой пластинки 1-го пальца правой стопы в мягкие ткани — удалена. Наблюдается в микрохирургическом отделении СПбГПМУ с возраста 1 год.

При осмотре: правая нижняя конечность значительно увеличена в размерах за счет всех ее сегментов, уродующая гипертрофия, имеются гладкие сосудистые пятна, переходящие на поясничную область и мошонку. Оба яичка в мошонке. На левой стопе имеется широкий первый межпальцевой промежуток, увеличение размеров 2, 3, 4, 5-го пальцев. На правой кисти отмечается значительное увеличение размеров 4-го пальца.

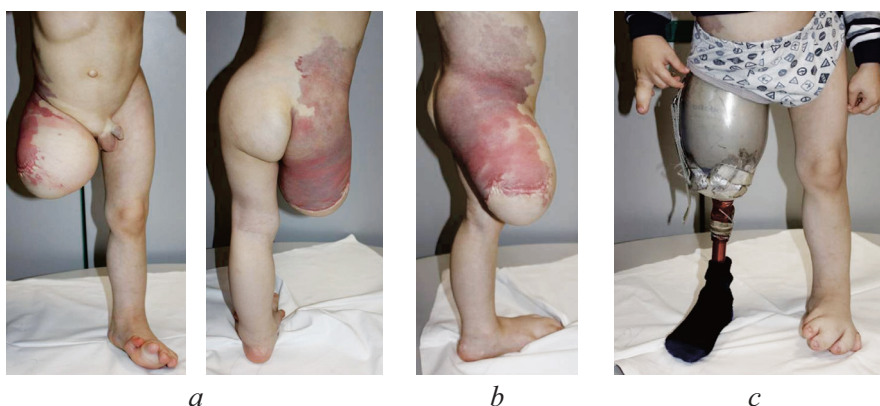
Лабораторное обследование: клинический анализ крови, биохимия крови, общий анализ мочи — норма. Коагулограмма: отмечается повышение Д-димер 2,29 мг/л (норма <0,5).

Ультразвуковое исследование (УЗИ) области левой ягодицы: признаки лимфангиомы с вариксами общим размером  $9,6 \times 2,74 \times 7,69$  см. УЗИ мошонки: оба яичка в мошонке, в правой половине оболочки отечные, небольшое количество свободной жидкости. У верхнего полюса яичка справа определяется кистозное образование, расположенное по ходу семенного канатика.

Выполнена внутрикостная флебография правой нижней конечности (рис. 1) — отмечается аплазия, гипоплазия, аневризматические расширения вен голени и подколенного венозного сегмента, отсутствует контрастирование подвздошно-бедренного венозного сегмента справа, основной отток крови идет через



**Рис. 1.** Пациент К.В., 1 год: дисплазия магистральных вен, эмбриональный тип, крайне тяжелая степень: *a* – внешний вид, *b* – восходящая флебография, *c* – эмбриональная вена в подкожной клетчатке подколенной области (этап операции)  
**Fig. 1.** Patient K.V., 1 years old: dysplasia of the main veins, embryonic type, extremely severe: *a* – appearance, *b* – ascending phlebography, *c* – embryonic vein in the subcutaneous tissue of the popliteal region (operation stage)



**Рис. 2.** Пациент К.В., 2 года: дисплазия магистральных вен, эмбриональный тип, крайне тяжелая степень: *a, b* – внешний вид после операции; *c* – внешний вид с протезом  
**Fig. 2.** Patient K.V., 2 years old: dysplasia of the main veins, embryonic type, extremely severe grade: *a, b* – appearance after surgery; *c* – appearance with a prosthesis

систему эмбриональных вен по заднее-латеральной поверхности голени и бедра (седалищная девиация).

Ангиохирургическая коррекция порока невыполнима, так как отток венозной крови осуществляется сосудами, расположенными в подкожно-жировой клетчатке. Отсутствие глубоких вен на фоне проявлений ДВС-синдрома, прогрессирование фибротизации мышц и связанные с ней контрактуры суставов, выраженное нарушение функции конечности расценено как показания к ампутации. Ситуация обсуждена с родителями, принято совместное решение о ее проведении.

В возрасте двух лет выполнена ампутация правой нижней конечности на уровне бедра. Фигурные разрезы на правом бедре с выкраиванием трех кожно-подкожно-апоневротических лоскутов (большого по медиальной поверхности из «здоровой кожи» и меньших по размерам по латеральной и задней поверхности с сосудистыми пятнами). В подкожной клетчатке выраженный фиброз. По заднелатераль-

ной поверхности мобилизована крупная эмбриональная вена до 1,0 см в диаметре, которая перевязана и пересечена. С техническими трудностями из-за паравазального фиброза выделен бедренный сосудисто-нервный пучок в средней трети бедра. Бедренный нерв пересечен после периневрального введения раствора нарпина. Бедренная вена отсутствует, в ее проекции определяется рубцовый тяж, артерия не изменена. Сосуды перевязаны, прошиты и пересечены. Выделен седалищный нерв, периневрально введен раствор нарпина, нерв пересечен. Бедренный нерв сопровождает крупная вена в диаметре до 1,0 см (перевязана, пересечена), фиброзно измененные мышцы пересечены, бедренная кость перепилена, ее края обработаны. Тщательный гемостаз электрокоагуляцией и прошиванием тканей. Выкроенными лоскутами закрыт торцевой дефект бедра (большой частью медиальным лоскутом со «здоровой кожей»). Послеоперационный период гладкий, заживление ран первичное (рис. 2).

В раннем послеоперационном периоде отмечалась гипопроотеинемия (общий белок 44,3 г/л), в связи с чем выполнена трансфузия свежезамороженной плазмы, инфузия альбумина. В послеоперационном периоде ребенок находился в отделении реанимации, где получал антибактериальную (цефтриаксон), гемостатическую (Транексам, Дигионин), инфузионную, симптоматическую терапию, препараты железа, местное лечение — перевязки. В послеоперационном периоде мать отмечает значительное улучшение общего состояния ребенка.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Выбор вида хирургического лечения при дисплазии магистральных сосудов следует производить с учетом тяжести заболевания. При крайне тяжелой степени дисплазии магистральных сосудов целесообразно отказаться от проведения реконструктивных операций, заменив их тщательно выверенной по объему ампутацией.

## ЛИТЕРАТУРА

1. 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. [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. (In Russ.)] <https://doi.org/10.17816/PED11225-32>
2. 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. [Azarov MV, Kupatadze DD, Nabokov VV. Klippel–Trenone syndrome. Etiology, pathogenesis, diagnosis and treatment. *Pediatrician (St. Petersburg)*. 2018;9(2):78-86. (In Russ.)] <https://doi.org/10.17816/PED9278-86>
3. Исаков Ю.Ф., Тихонов Ю.А., Тихонов Ю.А. Врожденные пороки периферических сосудов у детей. – М.: Медицина, 1974. – 116 с. [Isakov YuF, Tikhonov YuA, Tikhonov YuA. Vrozhdennye poroki perifericheskikh sosudov u detei. Moscow: Meditsina, 1974. 116 p. (In Russ.)]
4. Купатадзе Д.Д. Ангиомикрохирургия в педиатрии. – СПб, 2016. [Kupatadze DD. Angiomikrokhirurgiya v pediatrii. Saint Petersburg, 2016. (In Russ.)]
5. 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.)] <https://doi.org/10.17816/PED83101-106>
6. Макаров Л.М., Иванов Д.О., Поздняков А.В., и др. Компьютерная визуализация результатов биомедицинских исследований // Визуализация в медицине. – 2020. – Т. 2. – № 3. – С. 3–7. [Makarov LM, Ivanov DO, Pozdnyakov AV, et al. Computer visualization of results biomedical research article title. *Visualization in medicine*. 2020;2(3):3-7. (In Russ.)]
7. Fereydooni A, Nassiri N. Evaluation and management of the lateral marginal vein in Klippel–Trénaunay and other PIK3CA-related overgrowth syndromes. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord*. 2020;8(3):482-493. <https://doi.org/10.1016/j.jvsv.2019.12.003>
8. Klippel M, Trenaunay P. Noevus variqueux osteohypertrophique. *J des Praticiens*. 1900. Vol. 14. P. 65 (In French).
9. Klippel M., Trenaunay P. Du Noevus variqueux osteohypertrophique. *Arch Gen Med*. 1900;185:641-672 (In French).
10. Lee BB, Bergan J, Gloviczki P, et al. Diagnosis and treatment of venous malformations. Consensus Document of the International Union of Phlebology (IUP) “International angiology”. 2009;28(6):434-451.
11. Lim Y, Fereydooni A, Brahmandam A, et al. Mechanochemical and surgical ablation of an anomalous upper extremity marginal vein in CLOVES syndrome identifies PIK3CA as the culprit gene mutation. *J Vasc Surg Cases Innov Tech*. 2020;6(3):438-442. <https://doi.org/10.1016/j.jvscit.2020.05.013>
12. 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(8):1048-1054. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2014.12.069>
13. Maari C, Frieden IJ. Klippel–Trénaunay syndrome: the importance of “geographic stains” in identifying lymphatic disease and risk of complications. *J Am Acad Dermatol*. 2004;51(3):391-398. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2003.12.017>
14. Mulliken JB, Burrows PE, Fishman SJ, editors. *Mulliken & Young's Vascular Anomalies Hemangiomas and Malformations*, ed. 2. Oxford: University Press, 2013. 606-609 p. <https://doi.org/10.1093/med/9780195145052.001.0001>
15. Nassiri N, Cirillo-Penn NC, Thomas J. Evaluation and management of congenital peripheral arteriovenous malformations. *J Vasc Surg*. 2015;62(6):1667-1676. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2015.08.052>
16. Nassiri N, Thomas J, Cirillo-Penn NC. Evaluation and management of peripheral venous and lymphatic malformations. *J Vasc Surg Venous Lymphat*

- Disord.* 2016;4(2):257-265. <https://doi.org/10.1016/j.jvsv.2015.09.001>
17. Ochoco GETD, Enriquez CAG, Urgel RJL, Catibog JS. Multimodality imaging approach in a patient with Klippel-Trenaunay syndrome. *BMJ Case Rep.* 2019;12(8): e228257. <https://doi.org/10.1136/bcr-2018-228257>
  18. 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>
  19. 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>
  20. Vahidnezhad H, Youssefian L, Uitto J, et al. Klippel-Trenaunay syndrome belongs to the PIK3CA-related overgrowth spectrum (PROS). *Exp Derm.* 2016;25(1):17-16. <https://doi.org/10.1111/exd.12826>
  21. 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):203-214. <https://doi.org/10.1542/peds.2014-3673>
  22. Wetzel-Strong SE, Detter MR, Marchuk DA. The pathobiology of vascular malformations: insights from human and model organism genetics. *J Pathol.* 2017;241(2):281-293. <https://doi.org/10.1002/path.4844>

## ◆ Информация об авторах

Михаил Валерьевич Азаров — аспирант, кафедра хирургических болезней детского возраста. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия. E-mail: Azarov\_89@mail.ru.

Дмитрий Дмитриевич Купатадзе — д-р мед. наук, профессор, заведующий, кафедра 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, Россия. E-mail: vn59@mail.ru.

Юрий Юрьевич Махин — канд. мед. наук, доцент, кафедра сердечно-сосудистой хирургии. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия. E-mail: mahin@inbox.ru.

Левтер Мамукаевич Колбая — детский хирург, лаборант, кафедра сердечно-сосудистой хирургии. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия. E-mail: levterletter@mail.ru.

Игорь Витальевич Дюг — детский хирург, микрохирургическое отделение. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия. E-mail: vdyug72@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 Health of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: Azarov\_89@mail.ru.

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

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

Yuri Yu. Makhin — MD, PhD, Associate Professor, Department of Cardiovascular Surgery. St. Petersburg State Medical University, Ministry of Health of Russia, St. Petersburg, Russia. E-mail: mahin@inbox.ru.

Levter M. Kolbaia — Pediatric Surgeon, Laboratory Assistant, Department of Cardiovascular Surgery. St. Petersburg State Medical University, Ministry of Health of Russia, St. Petersburg, Russia. E-mail: levterletter@mail.ru.

Igor V. Dyug — Pediatric Surgeon, Microsurgical Department. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Health of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: dyug72@mail.ru.