



АБДОМИНАЛЬНЫЙ ВАРИАНТ СИНДРОМА КЛИППЕЛЯ-ТРЕНОНЕ*

Чеканов А. М., Чеканов М. Н., Осипенко М. Ф., Штофин С. Г., Шамрай А. Б., Блажитко Е. М.

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение «Новосибирский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации (630091, Новосибирск, Россия)

ABDOMINAL FORM OF KLIPPEL-TRENAUNAY SYNDROME (CASE REPORT)*

Chekanov A. M., Chekanov M. N., Osipenko M. F., Shtofin S. G., Shamray A. B., Blagitko E. M.

Federal State Budget Educational Institution of Higher Education «Novosibirsk State Medical University» of the Ministry of Health of Russia (FSBEI HE NSMU MOH Russia) (630091, Novosibirsk, Russia)

Для цитирования: Чеканов А. М., Чеканов М. Н., Осипенко М. Ф., Штофин С. Г., Шамрай А. Б., Блажитко Е. М. Абдоминальный вариант синдрома Клиппеля-Треноне. Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. 2018;155(7): 155–157.

For citation: Chekanov A. M., Chekanov M. N., Osipenko M. F., Shtofin S. G., Shamray A. B., Blagitko E. M. Abdominal form of Klippel-Trenaunay syndrome (case report). Experimental and Clinical Gastroenterology. 2018;155(7): 155–157.

Чеканов Александр Михайлович — к.м.н., доцент кафедры общей хирургии

Чеканов Михаил Николаевич — д.м.н., профессор кафедры общей хирургии

Осипенко Марина Федоровна — д.м.н., профессор, заведующая кафедрой пропедевтики внутренних болезней

Штофин Сергей Григорьевич — д.м.н., профессор, заведующий кафедрой общей хирургии

Шамрай Алла Борисовна — к.м.н., ассистент кафедры общей хирургии

Блажитко Евгений Михайлович — д.м.н., профессор кафедры госпитальной и детской хирургии

Chekanov Aleksandr Mikhailovich — Candidate of Medical Sciences, Docent of the Department of General Surgery

Chekanov Mikhail Nikolayevich — Doctor of Medical Sciences, Professor of the Department of General Surgery

Osipenko Marina Fedorovna — Doctor of Medical Sciences, Professor, Head of the Department of Propaedeutics of Internal Diseases

Shtofin Sergey Grigoryevich — Doctor of Medical Sciences, Professor, Head of the Department of General Surgery

Shamray Alla Borisovna — Candidate of Medical Sciences, Assistant of the Department of General Surgery

Blagitko Eugenyi Mikhailovich — Doctor of Medical Sciences, Professor of the Department of Hospital and Children's Surgery

Чеканов

Александр Михайлович

Chekanov Aleksandr M.

amchekanov@gmail.com

Резюме

Цель исследования. Описание случая синдрома Клиппеля-Треноне.

Материалы и методы. Представлен краткий обзор литературы по проблеме синдрома Клиппеля-Треноне и описание клинического наблюдения.

Результаты. Абдоминальная форма синдрома Клиппеля-Треноне является редким вариантом подобного типа патологии. В настоящем сообщении описывается наблюдение пациента 65 лет, с абдоминальной формой синдрома Клиппеля-Треноне, манифестирующей ректальными кровотечениями

Заключение. Таким образом, изучение литературы и наше наблюдение показывает, что при наличии типичных манифестаций синдрома Клиппеля — Треноне кровотечение из органов желудочно-кишечного тракта может иметь ту же сосудисто-мальформационную природу.

Ключевые слова: синдром Клиппеля-Треноне, ректальное кровотечение, ангиодисплазия

* Иллюстрации к статье – на цветной вклейке в журнал.

* Illustrations to the article are on the colored inset of the Journal.

Summary

Purpose of the study. Description of the case of the Klippel-Trenone syndrome.

Materials and methods. A short review of the literature on the problem of the Klippel-Trenone syndrome and a description of the clinical observation is presented.

Results. The abdominal form of the Klippel-Trenone syndrome is a rare variant of this type of pathology. This report describes the observation of a 65-year-old patient, with the abdominal form of the Klippel-Trenone syndrome, manifesting rectal bleeding

Conclusion. Thus, the study of literature and our observation shows that in the presence of typical manifestations of the Klippel-Trenone syndrome, bleeding from the organs of the gastrointestinal tract can have the same vascular-malformational nature.

Key words: Klippel- Trenaunay syndrome, rectal bleeding, angiodysplasia

Введение

В 1900 году французскими врачами Морисом Клиппелем и Полем Треноне впервые было показано, что кожная капиллярная мальформация, варикозное расширение вен и гипертрофические изменения костной и мягких тканей конечностей могут рассматриваться в рамках одного патологического процесса [1, 2]. В большинстве случаев синдром Клиппеля-Треноне диагностируется сразу при рождении или в детстве [1]. Этиология по-прежнему остается неясной. Имеются предположения, что аберрантный ангиогенез могут вызывать соматические мутации, другая гипотеза предполагает, что подобная патология является результатом эмбриональной травмы, такой как повреждение симпатических ганглиев с последующей дилатацией микроскопических сосудистых каналов, развитием мезодермальных нарушений, пороков развития венозной системы, приводящих к венозной гипертензии [3].

Диагностика и лечение синдрома Клиппеля-Треноне. На настоящий момент Международное общество по изучению сосудистых аномалий (International Society for the Study of Vascular Anomalies) определяет синдром Клиппеля-Треноне как капиллярную мальформацию, венозную мальформацию (с наличием или отсутствием лимфатических мальформаций), гипертрофические изменения конечностей. Диагноз устанавливается при присутствии как минимум двух из этих трех признаков [1].

Капиллярная мальформация может быть расположена в любой части тела, хотя поражение тканей лица встречается довольно редко. Венозная мальформация и лимфатическая мальформация наблюдаются главным образом на верхних и нижних конечностях [4]. Поражение внутренних органов не является распространенной ситуацией, но подобные случаи могут быть источником серьезных осложнений и смертности [3, 5], в патологический процесс могут быть вовлечены мочевого пузыря, прямая кишка, желудочно-кишечный тракт, половые органы, печень, почки, легкие и позвоночник [4]. Поражение тазовых органов наблюдается в одной пятой всех случаев и может сопровождаться гематурией или ректальными кровотечениями [3, 6]. Гипертрофия конечности проявляется в виде увеличения костей и гипертрофии мягких тканей, что чаще проявляется в различии размеров нижних конечностей [1, 4].

Особую сложность представляет лечение желудочно-кишечного кровотечения. Эндоскопический гемостаз имеет весьма ограниченную роль в виду распространенности поражения. Для кровотечений малого объема показана консервативная гемостатическая и трансфузионная терапия. В случаях угрозы жизни показано резекционное оперативное вмешательство [1, 5, 6]. Для локализации источника кровотечения в предоперационном периоде может использоваться ангиографическое исследование [7, 8]. Приводим собственное наблюдение.

Результаты и обсуждение

В клинике общей хирургии в 2016 году проходил стационарное обследование пациент Ч., 65 лет. При поступлении предъявлял жалобы на эпизодические примеси крови в стуле, ощущения тяжести в области левой нижней конечности. Из анамнеза известно, что ангиодиспластические изменения левой нижней конечности диагностированы с рождения. Появление крови при дефекации отмечает с детского возраста, причем с 2014 года имеется тенденция к учащению эпизодов кровотечения. Наблюда-

ется гастроэнтерологом по поводу хронического криптогенного гепатита с признаками трансформации в цирроз. По данным колоноскопии: слизистая прямой и сигмовидной кишки синюшного цвета, с множеством варикозно-расширенных узлов, различных размеров, с избыточной венозной сетью.

При осмотре отмечается ассиметричное развитие нижних конечностей за счет увеличения левой нижней конечности, где имеется выраженное варикозное изменение поверхностных вен (рис. 1).

С целью выявления распространенности процесса в брюшной полости пациенту выполнена диагностическая лапароскопия. При ревизии определялась сеть извитых варикозно-измененных вен в левой подвздошной области и на брюшине малого таза. Сигмовидная и прямая кишка эктазированы, синюшного цвета, в субсерозном слое имелась сеть варикозно расширенных вен различного диаметра,

в нижней трети нисходящего отдела ободочной кишки определяются единичные флебоэктазы до 2–4 мм в диаметре (рис. 2). Других патологических изменений не выявлено. На момент наблюдения показаний к хирургическому лечению не усматривалось. Пациент выписан в удовлетворительном состоянии с рекомендациями по амбулаторному наблюдению.

Выводы

Таким образом, изучение литературы и наше наблюдение показывает, что при наличии типичных манифестаций синдрома Клиппеля – Треноне

кровотечение из органов желудочно-кишечного тракта может иметь ту же сосудисто-мальформационную природу.

Литература | Reference

1. Cha, S. H. Visceral manifestations of Klippel-Trénaunay syndrome / S. H. Cha, M. A. Romeo, J. A. Neutze. // Radiographics. – 2005 – Vol. 25 – P. 1694–1697.
2. Baskerville, P. A. The etiology of the Klippel-Trenaunay syndrome. / P. A. Baskerville, J. S. Ackroyd, N. L. Browne. // Ann Surg. – 1985 – Vol. 202 – P. 624–627.
3. Arguedas, M. R. Congenital vascular lesions of the gastrointestinal tract: Blue rubber bleb nevus and Klippel-Trenaunay syndromes / M. R. Arguedas, G. Shore, C. M. Wilcox. // South Med J. – 2001 – Vol. 94 – P. 405–410.
4. Oduber, C. E. Klippel-Trenaunay syndrome: Diagnostic criteria and hypothesis on etiology. / C. E. Oduber, C. M. van der Horst, R. C. Hennekam. // Ann Plast Surg. – 2008 – Vol. 60 – P. 217–223.
5. Mussack, T. Klippel-Trenaunay syndrome with involvement of coecum and rectum: A rare cause of lower-gastrointestinal bleeding. / T. Mussack, J. T. Siveke, K. J. Pfeifer, C. Folwaczny. // Eur J Med Res. – 2004 – Vol. 11 – P. 515–517.
6. Левитан, Б. Н. Синдром Клиппель – Треноне (СКТ) как причина рецидивирующего пищеводножелудочно-кишечного кровотечения. / Б. Н. Левитан, Е. А. Попов, Н. В. Тимошенко // Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии. Приложение. – 2005 – Том 15. С. – 515–517.
Levitani, B. N., Popov E. A., Timoshenko N. V. Klippel's syndrome – Trenone (SCT) as a cause of recurrent gastrointestinal bleeding. Rossijskij zhurnal gastroe'nterologii, gepatologii, koloproktologii. Prilozhenie. 2005, vol. 15, pp. 515–517.
7. Schmitt, B. Severe hemorrhage from intestinal hemangiomas in Klippel-Trenaunay syndrome: Pitfalls in diagnosis and management / B. Schmitt, H. G. Posselt, K. L. Waag, et al. // J Pediatr Gastroenterol Nut. – 1986 – Vol. 5 – P. 155–158.
8. Wang, Z. K. Klippel-Trenaunay syndrome with gastrointestinal bleeding, splenic hemangiomas and left inferior vena cava. / Z. K. Wang, F. Y. Wang, R. M. Zhu, J. Liu. // World J Gastroenterol. – 2010 – Vol. 16 – P. 1548–1552.

К статье

Абдоминальный вариант синдрома Клиппеля-Треноне (стр. 155–157)

To article

Abdominal form of Klippel-Trenaunay syndrome (case report) (p. 155–157)

Рисунок 1.

Левая нижняя конечность пациента, с выраженными явлениями венозной мальформации

Figure 1.

The left lower limb of the patient, with pronounced symptoms of venous malformation



Рисунок 2.

Венозные мальформации ободочной кишки (данные диагностической лапароскопии)

Figure 2.

Venous malformations of the colon (data from diagnostic laparoscopy)

