

**А. С. БАГДАСАРЬЯН<sup>1</sup>, А. А. СИРУНЯНЦ<sup>1</sup>, М. Б. АНДРЕЕВА<sup>1</sup>, А. И. РЕМИЗОВА<sup>1</sup>, Д. В. ПУХНЯК<sup>1</sup>,  
Ж. А. КАМАЛЯН<sup>2</sup>**

## СИНДРОМ КЛИППЕЛЯ-ТРЕНОНЕ В ПРАКТИКЕ ВРАЧА СКОРОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

<sup>1</sup>Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Кубанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, ул. Седина, д. 4, г. Краснодар, Россия, 350063.

<sup>2</sup>Муниципальное бюджетное учреждение здравоохранения Краснодарская городская клиническая больница скорой медицинской помощи (МБУЗ КГК БСМП), ул. им. 40-летия Победы, д. 14, Краснодар, Россия, 350042.

### АННОТАЦИЯ

**Цель.** Ознакомить врачей практического здравоохранения с клиническими проявлениями, современными методами диагностики и тактики лечения пациентов с редким наследственным сосудистым заболеванием, преимущественно поражающим сосуды нижних конечностей – синдромом Клиппеля-Треноне.

**Материалы и методы.** Проведен ретроспективный анализ анамнестических данных, течения заболевания, результатов лабораторных и инструментальных исследований, определена тактика лечения пациентов.

**Результаты.** Синдром Клиппеля-Треноне является разновидностью системных наследственных флебоангиодисплазий. Аномалия диагностируется сразу при рождении на основании знания клинических симптомов или в ходе развития ребенка, когда становятся более очевидными типичные проявления заболевания. Своевременно проведенные инструментальные исследования позволяют оценить степень тяжести поражения сосудистого русла, уточнить наличие сопутствующих аномалий с целью выбора эффективного метода лечения, дифференцировать тип варикозной трансформации вен нижних конечностей, предотвратить необоснованную флебэктомия, влекущую необратимые последствия. Заключение. Знание клинических проявлений, дифференциальная диагностика и своевременный выбор тактики ведения больных с синдромом Клиппеля-Треноне приобретают особое значение для врачей всех уровней оказания медицинской помощи с целью сохранения качества жизни.

**Ключевые слова:** наследственное заболевание, синдром Клиппеля-Треноне, ангиодисплазия

**Для цитирования:** Багдасарьян А.С., Сирунянц А.А., Андреева М.Б., Ремизова А.И., Пухняк Д.В., Камалян Ж.А. Синдром Клиппеля-Треноне в практике врача скорой медицинской помощи. Кубанский научный медицинский вестник. 2018; 25(2): 183-186. DOI: 10.25207 / 1608-6228-2018-25-2-183-186

**For citation:** Bagdasaryan A.S., Sirunyants A.A., Andreeva M.B., Remizova A.I., Pukhnyak D.V., Kamalyan Zh.A. Klippel-Trenaunay syndrome in first aid doctors medical practice. Kubanskij nauchnyj medicinskij vestnik. 2018; 25(2): 183-186. (In Russ., English abstract). DOI: 10.25207 / 1608-6228-2018-25-2-183-186

**A. S. BAGDASARYAN<sup>1</sup>, A. A. SIRUNYANTS<sup>1</sup>, M. B. ANDREEVA<sup>1</sup>, A. I. REMIZOVA<sup>1</sup>, D. V. PUKHNYAK<sup>1</sup>,  
ZH. A. KAMALYAN<sup>2</sup>**

### KLIPPEL-TRENAUNAY SYNDROM IN FIRST AID DOCTOR'S MEDICAL PRACTICE

<sup>1</sup>Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education Kuban State Medical University of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Sedina str., 4, Krasnodar, Russia, 350086.

<sup>2</sup>Local Budgetary Institution of Healthcare Krasnodar Clinical Emergency Hospital (LBIHC KCEH), 14, 40 let Pobedi-str., Krasnodar, Russia, 350042.

### ABSTRACT

**Aim.** To acquaint practical health care doctors with clinical display, modern diagnostic methods and treatment techniques of patients with uncommon genetically determined vascular disease, mainly affecting lower limbs vessels – Klippel-Trenaunay syndrome.

**Materials and methods.** The retrospective analyses of anamnesis data, clinical course, laboratory results and instrumental research methods are made, treatment techniques of patients are determined.

**Results.** Klippel-Trenaunay syndrome is a form of systemic genetic phleboangiosis. Anomaly is diagnosed at birth based on clinical symptoms or infant development, when typical symptoms of diseases are visible. Promptly made instrumental research helps to estimate affection severity of bloodstream, to specify concomitant anomaly in order to choose the most

effective treatment method (conservative or surgical).

**Conclusion.** Knowledge of clinical display, differential diagnostics and prompt treatment techniques for patients with Klippel-Trenaunay syndrome are performed, these data are important for all levels of medical aid to save life quality.

**Keywords:** genetically determined disease, Klippel-Trenaunay syndrome

### Введение

Синдром Клиппеля-Треноне-Вебера (син.: гипертрофическая гемангиэктазия, ангиоостеогипертрофический синдром; nevus varicosus osteohipertrophicus) – сосудистое заболевание с нарушением развития сосудов нижних конечностей. Относительно редкое заболевание, минимальными диагностическими признаками которого являются пламенеющий невус в области конечности, сопровождающийся мягкотканной или костной гипертрофией этой конечности [1]. Впервые описано М. Klippel и соавт. в 1900 г. под названием остеогипертрофического невуса. Через несколько лет Р. Weber описал несколько случаев болезни, в том числе с артериовенозной фистулой [2]. Данные о распространенности этого заболевания отсутствуют, однако в литературе описано около 1000 случаев этой патологии. Чаще встречается у мужчин, в большинстве случаев возникает спорадически, существует предположение об аутосомно-доминантном наследовании. Этиология и патогенез этого синдрома недостаточно изучены [3]. В патогенезе предполагается роль нарушения эмбриогенеза с дисплазией глубокой венозной системы. Нельзя исключить и вероятность механических повреждений в эмбриональном периоде [4]. В настоящее время синдром охватывает широкий спектр разнообразных аномалий сосудов конечностей, приводящих к их увеличению [5]. В его составе выделяют группы с преобладанием венозных мальформаций (в большинстве случаев с признаками, описанными М. Klippel и Р. Trenauney), артериовенозных фистул (описанных Р. Weber и С.М. Рубашовым), смешанных венозно-лимфатических мальформаций [6]. Классическая триада симптомов – кожные ангиомы, расширение поверхностных вен, гипертрофия пораженной конечности – обозначается как синдром Клиппеля-Треноне, а наличие еще и артериовенозных анастомозов типично для синдрома Паркса Вебера [7].

**Цель исследования:** ознакомить врачей практического здравоохранения с клиническими проявлениями, современными методами диагностики и тактики лечения пациентов с редким наследственным сосудистым заболеванием, преимущественно поражающим сосуды нижних конечностей – синдромом Клиппеля-Треноне.

### Материалы и методы

Проведен ретроспективный анализ анамнестических данных, течения заболевания, результатов лабораторных и инструментальных исследований (ультразвуковое триплексное ангиосканирование вен нижних конечностей; электрокардиография,

эхокардиографическое исследование, восходящая флебография, аорто-артериография, фиброгастроуденоскопия).

Пациент Ж.С.Ю., 1991 года рождения, 31.10.2017г. обратился самостоятельно в приемное отделение больницы скорой медицинской помощи г. Краснодара с жалобами на отечность и боль в левой нижней конечности, наличие расширенных поверхностных вен, нарушение функции конечности.

**Анамнез болезни.** С рождения имелись сосудистые пятна на коже лица и левой нижней конечности с постепенным увеличением интенсивности и распространенности. Активно за медицинской помощью не обращался, целенаправленно до настоящего времени не обследовался. Самочувствие оставалось удовлетворительным. С 2005 года после перенесенной травмы (растяжение связок левого голеностопного сустава) периодически стал отмечать отечность, ощущение тяжести в левой голени, более выраженные в течение месяца. Утром 31.10.2017г. появилась боль в левой ноге, усилился отек голени и стопы, что послужило причиной обращения за медицинской помощью. Страдает глаукомой: закрытоугольная – справа, открытоугольная – слева, по поводу которой проводилось оперативное лечение в 2002 году. **Данные объективного осмотра.** Состояние средней степени тяжести. Нормостенического телосложения. Удовлетворительного питания. Рост 168см, вес 62,5 кг (индекс массы тела 22,2 кг/м<sup>2</sup>). На коже лица пятнистый телеангиозктатический сосудистый невус (рис.1), на левой нижней конечности обширная интенсивно-пурпурная гемангиома преимущественно на пальцах стопы и по латеральной поверхности свода стопы. На левой голени и по задней поверхности левого бедра гемангиома бледно-красного цвета в сочетании с варикозным расширением вен по наружной и внутренней поверхности, также определяются участки гиперпигментации (рис.2). Левая голень отечна, при пальпации болезненна, отмечается повышение местной температуры. Левая нижняя конечность на 2,5 см длиннее правой.

**Локальный статус:** визуально и пальпаторно определяется расширенная большая подкожная вена, положительный симптом кашлевого толчка; при маршевой пробе поверхностные вены не спадаются. На основании данных анамнеза и физикального обследования установлен предварительный диагноз: острый тромбоз в системе большой подкожной вены? Посттромбофлебитическая болезнь?



**Рис. 1.** Сосудистый невус.  
**Fig. 1.** Nevus angioectodes.

**Ультразвуковое триплексное ангиосканирование вен нижних конечностей:** УЗ-признаки аплазии глубоких вен левой нижней конечности на уровне подколенно-берцового сегмента; несостоятельность остиального клапана большой подкожной вены (БПВ), клапанов ствола БПВ на всем протяжении; несостоятельность клапанов вен-перфорантов бедра и голени слева.

**Восходящая флебография левой нижней конечности:** БПВ контрастируется отчетливо на всем протяжении с выраженной клапанной недостаточностью. Глубокие вены голени, подколенная вена не контрастируются. Общая бедренная вена выше сафено-фemorального соустья отчетливо контрастируется.

**Аорто-артериография:** система артерий левой нижней конечности контрастируется в пределах анатомической нормы, система глубоких вен левого бедра и голени не контрастируется. Макрофистулярные артерио-венозные свищи не выявлены.

**Эхокардиография:** УЗ-признаки удовлетворительной систоло-диастолической функции левого желудочка. Проплапс митрального клапана II степени (регургитация +/+++).

**ЭКГ:** ритм синусовый. Нормальное положение электрической оси сердца.

**ФГДС:** катаральный гастрит. Лабораторные анализы крови и мочи: показатели в пределах референтных значений.

### Результаты и обсуждение

Проведенные инструментальные исследования позволили подтвердить наличие у пациента врожденной системной флебоангиодисплазии с исключением острого тромбоза и сформулировать **клинический диагноз:** Синдром Клиппеля-Треноне (аплазия глубоких вен левой нижней конечности, врожденная клапанная недостаточность большой подкожной вены). Хрониче-



**Рис. 2.** Гемангиома, варикозное расширение вен левой нижней конечности: вид сзади (а), вид слева (б).  
**Fig. 2.** Hemangioma, esophageal varicose veins dilatation of the left lower limb: rear view (a), left side view (b).

ская венозная недостаточность. СЗЕсAsPг левой нижней конечности. Врожденная закрытоугольная глаукома OD (состояние после оперативного лечения 2002г), открытоугольная глаукома OS. Проплапс митрального клапана II степени (регургитация 1 степени). Хроническая сердечная недостаточность 0 стадии (ИФК по NYHA).

Больной обсужден на клинической конференции рентген-эндоваскулярных и сосудистых хирургов, анестезиологов: учитывая отсутствие кровотока в системе глубоких вен левой нижней конечности, выполнение флебэктомии не представляется возможным. Рекомендовано консервативное лечение: ношение компрессионного трикотажа – 2 класс компрессии, курсовой прием веноτονиков. На фоне лечения диосмином 600мг/сут в течение недели полностью купировались болевые ощущения в левой нижней конечности, уменьшилась отечность. Наблюдение за пациентом продолжено в амбулаторных условиях.

Синдром Клиппеля-Треноне является разновидностью системных дисплазий и заслуживает внимания как одно из многочисленных наследственных заболеваний, поражающих различные ткани организма. Это заболевание не представляет значительных трудностей в диагностике и может быть заподозрено на основании клинических данных уже при рождении ребенка и в зависимости от степени распространенности сосудистого поражения требует целенаправленного обследования и динамического наблюдения. Дифференциальную диагностику проводят с врожденными артериовенозными коммуникациями, сходными лишь по внешним признакам, но имеющими другие гемодинамические нарушения, заключающиеся в быстром сбросе артериальной крови в венозное русло. Лечение детей с врожденным синдромом Клиппеля-Треноне является весьма сложной задачей, успех решения которой зависит от индивидуальных особенностей заболевания. Принципиальным является вопрос соблюдения алгоритма обследования больных перед флебэктомией, включающего в себя ультразвуковое сканирование системы глубоких и поверхностных вен. Любой тип редуцирующих вмешательств на венозной системе при синдроме Клиппеля-Треноне зачастую приводит к необратимым трофическим из-

менениям конечности. Таким образом, не каждая сосудистая мальформация может быть устранена хирургическим путем (как в случае представленного пациента), и больным проводится консервативная терапия с целью профилактики прогрессирования хронической венозной недостаточности, возникновения кожных инфекции, тромбозов легочной артерии.

### Заключение

Знание клинических проявлений, дифференциальная диагностика и своевременный выбор тактики ведения данного контингента больных приобретают особое значение для врачей всех уровней оказания медицинской помощи с целью сохранения качества жизни пациента

### ЛИТЕРАТУРА/ REFERENCES

1. Дан В.Н., Сапелкин С.И. *Ангиодисплазии (врожденные пороки развития сосудов)*. М.: Вердана; 2008. 199 с. [Dan V.N., Sapelkin S.I. *Angiodysplasias (congenital malformation of the vessels)*. M.: Verdana; 2008. 199 p. (In Russ.)].
2. Okutan O., Yildirim T., Isik S., Gokce B, Saygili B, Kon-akli E.B. Thoracic vertebral hemangioma causing paraplegia in Klippel-Trenaunay-Weber syndrome: case report. *Turk. Neurosurg.* 2013; 23(4): 518-520.
3. Колесникова О.И., Семенов И.В., Миллер В.Э., Такташов Р.Э. Случай синдрома Клиппеля-Треноне-Вебера-Рубашова в сочетании с тромбоцитопатией. *Педиатрия.* 1993; 1: 91-92. [Kolesnikova O.I., Semenov I.V., Miller V.E., Taktashov R.E. Case of Klippel-Trenaunay-Weber-Rubashova syndrome in aggregate with thrombocytopeny. *Pediatrics.* 1993; 1: 91-92.].
4. Samuel M., Spitz L. Klippel-Trenaunay syndrome: clinical features, complications and management in children. *Brit. J. Surg.* 1995. 82: 757-761.
5. Alomari A.I. Klippel-Trenaunay syndrome: the quest for the proper diagnosis. *Ann. Vasc. Surg.* 2012. 26(3): 443-444.
6. Weibel L. Vascular anomalies in children. *Vasa.* 2011. 40(6): 439-47.
7. Козлова С.И., Демикова Н.С. *Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование*. М.: Авторская академия; 2007. 11-13. [Kozlova S.I., Demikova N.S. *Genetically determined syndromes and medico-genetical consultation*. M.: Author's Academy; 2007. 11-13.]

Поступила / Received 20.01.2018

Принята в печать / Accepted 03.03.2018

*Авторы заявили об отсутствии конфликтов интересов / The authors declare no conflict of interest*

**Контактная информация:** Багдасарьян Аршак Саркисович; тел.: 8(918) 434-10-88; e-mail: kafedrabsmp@gmail.com; Россия, 350063, г. Краснодар, ул. Седина, 4.

**Corresponding author:** Arshak S. Bagdasaryan; tel.: 8(918) 434-10-88; e-mail: kafedrabsmp@gmail.com; 4, Sedina str., Krasnodar, Russia, 350063.