

ОБЗОРЫ

© АУНГ ПЬЯЕ СВИ, ХОЛОСТОВА В.В., 2019

Аунг Пьяе Сви, Холостова В.В.

СОСУДИСТЫЕ МАЛЬФОРМАЦИИ ТОЛСТОЙ КИШКИ

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 117997, г. Москва

В статье представлен систематический обзор литературы, посвященный теме сосудистых мальформаций толстой кишки у детей. Это разнородная группа редко встречающихся заболеваний, в отношении которых до настоящего времени отсутствуют единые подходы к диагностике и лечению. Особую важность проблеме придает тот факт, что сосудистые заболевания толстой кишки сопровождаются массивными кровотечениями, нередко носящими угрожающий жизни характер. В подборе источников использованы базы MedLine и РИНЦ.

Ключевые слова: сосудистые мальформации; толстая кишка; дети.

Для цитирования: Аунг Пьяе Сви, Холостова В.В. Сосудистые мальформации толстой кишки. *Детская хирургия*. 2019; 23(4): 201-205. DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-4-201-205>

Для корреспонденции: Холостова Виктория Валерьевна, доктор медицинских наук, доцент кафедры детской хирургии ФГБОУ ВО «РНИМУ им Н.И.Пирогова» Минздрава России, 117997, Москва. E-mail: vkholostova@yandex.ru

Aung Pyae Swe, Kholostova V.V.

VASCULAR MALFORMATIONS IN THE RECTUM AND COLON

Pirogov Russian National Research Medical University (RNRMU), Moscow, 117997, Russian Federation

The article presents a systematic review of literature on vascular malformations of the colon in children. This is a heterogeneous group of rare diseases, for which there are no unified approaches to diagnostics and treatment up to now. Of particular importance of the problem is the fact that vascular diseases of the colon are accompanied by massive bleedings, often life-threatening. Medline and RSCI databases were used in the selection of sources.

Key words: vascular malformation; colon; children.

For citation: Aung Pyae Swe, Kholostova V.V. Vascular malformations in the rectum and colon. *Detskaya khirurgiya (Russian Journal of Pediatric Surgery)* 2019; 23(4): 201-205. (In Russian). DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-4-201-205>

For correspondence: Victoria V. Kholostova, Dr.Sc.(med), assistant professor, chair of pediatric surgery, Russian National Research Medical University of Ministry of Health, Moscow, 117997, Russian Federation. E-mail: vkholostova@yandex.ru

Information about authors: Aung Pyae Swe, <http://orcid.org/0000-0002-2944-1366>; Kholostova V.V., <http://orcid.org/0000-0002-3463-9799>

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Acknowledgments. The study had no sponsorship.

Received: May 2, 2019

Accepted: May 27, 2019

Среди многочисленных факторов, приводящих к кишечным кровотечениям различной степени интенсивности, наименее изучена ангиодисплазия [1]. Этот термин обозначает патологическое состояние, при котором имеется порочное (патологическое) развитие и строение сосудов кишечной стенки. Капиллярные и кавернозные гемангиомы и ангиодисплазии тонкой и толстой кишок (артериовенозные мальформации), по данным А. А. Шептулина (2000), являются причиной массивных кишечных кровотечений в 30 % случаев. В свою очередь, кровотечения из нижних отделов желудочно-кишечного тракта только в 2% случаев связаны с ангиодисплазией кишечника [2–5]. В 2013 г. экспертной комиссией ассоциации колопроктологов России были разработаны клинические рекомендации по диагностике и лечению больных с ангиодисплазией кишечника [6]. Стоит отметить, что в силу относительной редкости этой патологии опыт отдельных клиник чаще всего представлен единичными (редко более 15–20) наблюдениями. По данным литературы, имеются лишь сведения о некоторых вопросах клиники,

диагностики и лечения врожденных ангиодисплазий, основанных на небольшом числе наблюдений [7–9].

Клинически заболевание проявляется главным образом кровотечениями из прямой кишки во время дефекации и вне зависимости от неё. При эндоскопическом исследовании выявляют синюшно-багровый цвет слизистой кишки на ограниченном участке, отсутствие типичной складчатости, расширенные, извитые, выступающие сосуды, образующие неправильной формы сплетения, четко отграниченные от неизмененных участков слизистой. Биопсия таких образований может привести к массивному кровотечению, остановить которое бывает очень трудно.

До сих пор дискутируется вопрос о значении дисэмбриологических зачатков для возникновения ангиом и о проблеме отличия доброкачественных сосудистых образований от гамартом. Врожденность некоторых сосудистых новообразований или появление их в раннем детском возрасте ясности в понимании генеза не вносят. Опухоли могут развиваться внутриутробно, а тканевые пороки развития – в течение последующей жизни. Но споры будут

продолжаться до тех пор, пока не станет известно, что представляет собой доброкачественная опухоль вообще. Пока же приходится рассматривать и несомненные сосудистые опухоли и предполагаемые пороки развития вместе.

До настоящего времени не существует единства в терминологии и самом понятии о гемангиомах, ангиодисплазиях, сосудистых мальформациях, геморрое и других состояниях, связанных с патологией сосудов прямой кишки и промежности. Так, Benson J.M., анализируя опыт лечения колоректальной гемангиомы у детей, указывает на высокую частоту неправильного диагноза геморроя при данном заболевании. В диагностике колоректальных гемангиом авторы рекомендуют использовать прямую рентгенографию таза, колоноскопию и ирригографию. В ряде случаев считают целесообразным выполнять селективную ангиографию через нижние мезентериальные сосуды. В лечении опухоли методом выбора считают радикальное удаление опухоли с наложением прямого коланального анастомоза [2].

В Государственном научном центре колопроктологии (ГНЦК) А.М. Кузьминовым и соавт. (1993) была предложена собственная классификация с учетом происхождения, морфологического строения ангиодисплазий, распространенности и локализации поражения, а также клинического течения [6, 10–12].

- *По происхождению:*

- I тип – врожденная ангиодисплазия:

- а) не наследственная форма;
 - б) наследственная форма (болезнь Рендю–Ослера).

- II тип – приобретенная ангиодисплазия.

- *По морфологическому строению:*

- 1. Венозная ангиодисплазия:
 - а) капиллярный тип;
 - б) кавернозный тип.
 - 2. Артериовенозная ангиодисплазия.
 - 3. Артериальная ангиодисплазия.

- *По распространенности:*

- 1. Ограниченная ангиодисплазия (поражение одного отдела толстой кишки протяженностью не более 5 см).
 - 2. Диффузная ангиодисплазия (поражение одного или нескольких отделов толстой кишки протяженностью более 5–10 см).
 - 3. Генерализованная ангиодисплазия (системный «ангиоматоз» с сочетанным поражением других органов и систем, синдром Клиппеля–Треноне).

- *По локализации:*

- 1. Толстая кишка.
 - 2. Тонкая кишка.
 - 3. Смешанная форма с поражением толстой и тонкой кишок.

- *По клиническому течению:*

- 1. Неосложненное (в т. ч. бессимптомное).
 - 2. Осложненное.

Тем не менее, и данная классификация не является универсальной, так как не учитывает некоторые редкие сосудистые аномалии, такие как синдром Бина и другие. Defreyne L. и соавт. также указывают на несовершенство классификации сосудистых мальформаций толстой кишки, основываясь на опыте лечения ребенка с сосудистой мальформацией толстой кишки, у которого при ангиографии был установлен неправильный диагноз изолированного варикоза толстой кишки [13].

По данным А.М. Кузьмина и соавт. (1993), врожденная форма ангиодисплазии кишечника, являясь следствием врожденного порока развития сосудов кишечной стенки без признаков пролиферации, установлена у боль-

шинства больных, венозная форма, из их числа, была в 95% наблюдения. Этот факт подтверждают и другие авторы [12].

Соотношение пациентов с кавернозным и капиллярным типом 5:1. Два клинических наблюдения демонстрируют артериальную и артериовенозную формы врожденной ангиодисплазии. В понятие приобретенной ангиодисплазии авторы вкладывают заболевание, причиной которого является приобретенное патологическое (аномальное) строение правильно сформированных расширенных сосудов кишечника. Такая форма заболевания установлена ими у четверти пациентов. В литературе оно известно под различными названиями: сосудистые аномалии, сосудистые мальформации, сосудистые эктазии, телеангиоэктазии.

Одно из крупных исследований было проведено в 2002 г. de la Torre L. и соавт [5]. Цель их исследования – изучение клинических, рентгенологических, хирургических и гистологических характеристик сосудистых мальформаций толстой кишки у детей. Исследовано 18 детей с толстокишечными кровотечениями на фоне сосудистых мальформаций кишечника. Дебют заболевания варьировал от 1 мес жизни до 16 лет. Длительность ЖКК до момента установления правильного диагноза составила от 1 мес до 9 лет. В 72% случаев уровень гемоглобина был снижен до 20–90 г/л, у остальных детей был нормальным. Применялись следующие методы исследования: скинтиграфия, колоноскопия, ирригография, мезентерикография. Для авторов мезентерикография – наиболее предпочтительный метод исследования. В 83% случаев выявлено поражение сигмовидной и прямой кишок. Резекция пораженного участка кишки выполнена в 77,8% случаев, операция завершена наложением анастомоза или низведением толстой кишки в 71,4% случаев, у остальных детей оставлена кишечная стома. Примерно в 1/3 случаев отмечались рецидивы минимальных кровотечений в послеоперационном периоде. При гистологическом исследовании кишок в 80% случаев выявлены артериовенозные мальформации, в 20% – артериовенозные лимфатические мальформации не наблюдаются. В классификации венозных мальформаций толстой кишки данная особенность морфологии не отражена и требует дальнейшего изучения [14].

Единственным методом радикального лечения больных с врожденной ангиодисплазией большинство авторов признает оперативное вмешательство, направленное на резекцию пораженного сегмента. В некоторых ситуациях, например, при аноректальной мальформации возможно применение склеротерапии в качестве лечебной меры с неплохими результатами. При развитии массивного кровотечения из низкорасположенных гемангиом, некоторые хирурги производят эмболизацию и перевязку верхней прямокишечной артерии, что останавливает кровотечение, хотя и временно. При незначительном и периодически повторяющемся кровотечении, не сказывающемся на общем состоянии больного, допустима выжидательная тактика. Склеротерапия и лигирование патологически увеличенных сосудов при ангиодисплазиях кишечника часто сопровождаются рецидивами кровотечения [15, 16].

В последнее время появляются сообщения о возможном эндоскопическом и ангиографическом лечении ангиодисплазий. При этом наиболее эффективным ряд авторов признают эндоскопическую аргонплазменную коагуляцию, эффективную в 85% случаев [17]. Эффективность трансартериальной эмболизации еще более высока и достигает 95,8%, однако и частота осложнений достаточно велика: риск ишемии кишки достигает 21, а показатель летальности – 4,1%. Кроме того, ряд авторов

сообщают, что большая часть ангиодисплазий кишечника имеют характер венозной патологии, а значит, это вмешательство чаще всего не показано. Все авторы отмечают, что упомянутые методы лечения эффективны лишь при сравнительно небольшой распространенности патологического процесса. Только в этих случаях частота рецидивов кишечных кровотечений и риск осложнений достоверно снижаются [18, 19].

В литературе приведено мало информации о принципиальных отличиях лечебной тактики при артериальных и венозных типах сосудистых мальформаций. Наибольший эффект селективной эндоваскулярной эмболизации достигается при артериальных ангиодисплазиях и сравнительно малая их эффективность отмечена при венозных типах [20]. Помимо инвазивных методов лечения, некоторые клиники имеют опыт проведения консервативного лечения ангиодисплазий с применением гормональных препаратов, талидомида и октреотида. Однако эффективность медикаментозного лечения сомнительна, а данные проведенных исследований противоречивы.

Trudel J.L. и соавт. [21] в числе первых представили опыт эндоскопического лечения АВМ толстой кишки на большой группе пациентов – 29 больным выполнена эндоскопическая внутрипросветная коагуляция сосудистых образований. Кровотечение было остановлено в 67,9% случаев. В 6 случаях при неэффективности подобной тактики выполнено хирургическое вмешательство, также оперированы 13 пациентов, которым изначально не выполнялась коагуляция. Эффективность хирургической методики составила 79,2%.

Спиральная компьютерная томография с внутривенным болюсным усилением, а также ангиография на высоте кровотечения позволяют, в большинстве случаев, установить причину и локализацию источника кровотечения.

Freud E. и соавт. [9] одними из первых описали наблюдение массивного кишечного кровотечения у мальчика 12 лет с врожденной артериовенозной мальформацией толстой кишки. Диагноз подтвержден при селективной ангиографии, ребенку выполнена резекция пораженного участка толстой кишки.

Takamatsu H. и соавт. [22], вероятно, первыми предложили использовать эндоректальное низведение толстой кишки при ангиодисплазии ее дистальных отделов. Авторы представили опыт лечения 6-летней девочки с диффузным кавернозным гемангиоматозом сигмовидной и прямой кишок и ануса. Ребенку была выполнена сфинктеросохраняющая эндоректальная резекция и низведение толстой кишки по методике Соавэ–Дэнда. Слизистая прямой кишки была выделена, начиная с расстояния 4 см над переходной складкой брюшины и до кожно-анального перехода. Непораженная сигмовидная кишка низведена через серозно-мышечный футляр. Перевязка верхней прямокишечной артерии и левой внутренней подвздошной артерии обеспечили адекватный гемостаз. В послеоперационном периоде получен хороший функциональный результат, кровотечения прекратились. Первенство в самой идее демуккозации слизистой порочно развитой прямой кишки Takamatsu H. и соавт. делят с Telander R.L. и соавт., которые опубликовали свои наблюдения в 1993 г. Они наблюдали массивные прямокишечные кровотечения у детей и взрослых при распространенном гемангиоматозе, поражающем структуры малого таза и ректосигмоидный отдел толстой кишки, как, например, при синдроме Клиппеля–Треноне [23–25].

Традиционные хирургические вмешательства, такие как резекции кишечника или колостомия, нередко осложняются тяжелыми интраоперационными кровотечениями или недержанием кала в отдаленные сроки после опера-

ции. Для решения этих проблем авторы предложили использовать методику удаления слизистой прямой кишки (демуккозацию). Операция проведена 4 пациентам с синдромом Клиппеля–Треноне, сопровождавшимся массивными кишечными кровотечениями. В группе пациентов были и дети, возраст – от 4 до 25 лет. Кровотечения из прямой кишки носили у больных рецидивирующий характер, требовали неоднократных гемотрансфузий (от 2 до 20 эпизодов в анамнезе). В ходе хирургических вмешательств при демуккозации прямой кишки использовался YAG laser. Во всех случаях удалось добиться прекращения кровотечений, а также хорошего функционального результата. До предложенной ими тактики, в литературе имелись сообщения о «простой» резекции прямой кишки в подобных ситуациях [23–25].

Ramírez Mayans J. и соавт. [14] представили опыт лечения 8 детей с сосудистыми мальформациями толстой кишки, с локализацией в правой половине толстой кишки (5), в нисходящем отделе (5), подвздошной кишке (3) и ректосигмоиде (3). Диагноз был подтвержден при колоноскопии и ангиографии. В 7 случаях успешно произведена резекция пораженного участка кишки с хорошим результатом.

В последующие годы также появились немногочисленные сообщения о хирургическом лечении сосудистых мальформаций прямой кишки. Так в 2009 г. Lv Z. и соавт. представили опыт применения модифицированной операции Соавэ для лечения сосудистых мальформаций аноректальной зоны и сигмовидной кишки. В период с 2000 по 2008 г. наблюдалось 12 детей с сосудистыми мальформациями. Диагностика включала: ирригографию, колоноскопию, КТ и МРТ. Всем детям была выполнена модифицированная операция Соавэ, в 11 случаях для эндоректальной диссекции дистальной части прямой кишки применялась методика геморроидэктомии Саразола–Клозе. В среднем в ходе операции удалялось около 22,5 см кишки. Гистологически во всех случаях подтвержден диагноз венозной мальформации. Во всех случаях лечение оказалось успешным, кишечные кровотечения были купированы, у 1 ребенка отмечены периодические недержания кала. Сообщения о подобных вмешательствах при генерализованном ангиоматозе – синдроме Клиппеля–Треноне – стали появляться в печати с начала 2000-х гг. Синдром Клиппеля–Треноне относится к врожденным сосудистым аномалиям, характеризующимся гипертрофией конечности, наличием кожных гемангиом и варикозным расширением вен внутренних органов. ЖКК при этом заболевании является следствием гемангиоматоза кишечника и может носить жизнеугрожающий характер [24]. Wilson C.L. и соавт. [25] представили опыт лечения 3 пациентов с обильными ЖКК, резистентными к трансфузионной терапии, на фоне обширных кавернозных гемангиом, затрагивающих прямую кишку. Двум пациентам была выполнена проктоколэктомия с наложением колоанального анастомоза, третьему пациенту – брюшно-сакральная резекция толстой кишки, в связи с ее распространенным поражением, а также малого таза и промежности. Похожие наблюдения принадлежат и другим хирургам. По мнению ряда авторов, венозные мальформации устойчивы к действию ингибиторов ангиогенеза. Как правило, подобные мальформации не могут быть удалены радикально из-за вовлечения в патологический процесс структур малого таза и брыжейки кишечника. Поэтому авторы рассматривали возможность воздействия на образования через просвет кишечника. Под их наблюдением находились 3 пациента с циркулярной трансмуральной мальформацией колоректальной зоны, промежности и брыжейки. У 1 пациента была поражена вся толстая кишка, у 2 – ректосигмоидный отдел. В диагностике использовались КТ и

МРТ. Все больные имели ежедневные эпизоды гематозии на протяжении многих лет и получали неоднократные переливания крови и длительную терапию препаратами железа. Несмотря на то, что у всех пациентов кровотечения начались в детстве, лечение не приносило успеха. Все больные были прооперированы, им выполнялись следующие операции: колэктомия, аноректальная мукозэктомия (при поражении структур таза и промежности и эндоректальное низведение кишки с формированием коло- или илеоанального анастомоза. У всех пациентов в послеоперационном периоде кровотечения прекратились. Гемотрансфузия во время операции потребовалась одному пациенту. Авторы считают, что колэктомия с мукозэктомией и эндоректальным низведением кишки является методом выбора у пациентов с венозными мальформациями толстой кишки [15].

Вероятно, еще более перспективно комбинированное лечение с использованием малоинвазивных и радикальных способов коррекции. Так, Pierce J и соавт. [20] представили наблюдение ребенка с продолжающимся ЖКК на фоне артериовенозной мальформации ректо-сигмоидного отдела толстой кишки. Авторы успешно применили сосудистую эмболизацию с последующей передней резекцией прямой кишки.

Одним из вариантов сосудистой патологии кишечника, который не имеет отражения в общепринятой классификации, является так называемый синдром голубого невуза, напоминающего резиновый пузырь (Blue rubber bleb nevus syndrome). Синдром относится к редким врожденным мальформациям венозной системы, наиболее часто поражает кожу и желудочно-кишечный тракт, реже – другие внутренние органы. Это заболевание было открыто Гасконом в 1860 г. Он первым отметил сочетание кожных и гастроинтестинальных сосудистых мальформаций и массивных кишечных кровотечений. Однако более широкой известностью синдром обязан William Bean (1958), что послужило основанием называть его «синдром Бина». Название «синдром голубого резинового невуза» появилось позже. Синдром Бина относится к тяжелым заболеваниям в связи с потенциальным риском массивных кровотечений. Существуют данные о том, что синдром имеет аутосомно-доминантное наследование, хотя большинство случаев являются спорадическими. Ряд авторов идентифицировали ген семейных венозных мальформаций в 9-й хромосоме [26]. При синдроме Бина кожные поражения всегда асимптомны, и не существует корреляции между массивностью кожных элементов и тяжестью кишечных проявлений. Помимо кожных и гастроинтестинальных поражений, нередко встречаются и ортопедические аномалии – деформации скелета, патологические переломы, избыточный рост костей. В литературе имеются описания гигантизма, множественных энхондром и др. Согласно сообщением разных авторов, ангиомы могут локализоваться в печени, селезенке, почках, сердце, легких, перикарде, плевре, брюшине, рото- и носоглотке, глазах, мышцах, щитовидной и паращитовидных железах, мочевом пузыре, половом члене и влагалище [27–30]. Гематологические нарушения включают железодефицитную анемию, тромбоцитопению и хроническую коагулопатию потребления.

Rehman S.U. и соавт. [31] в 2003 г. представили наблюдение девочки 9 лет с синдромом Бина, имевшей массивное поражение желудка и прямой кишки, которой в силу часто рецидивирующих кровотечений пришлось перенести более 100 эпизодов гемотрансфузий. Дифференциальный диагноз следует проводить с множественными инфантильными гемангиомами, синдромом Мафуччи, диффузной ангиокератомой, синдромом Рандю–Ослер–Вебера и синдромом Клиппеля–Треноне–Вебера. Лече-

ние синдрома Бина представляет сложную задачу. Только в случаях ограниченного поражения ЖКТ наиболее эффективным способом является резекция пораженного участка, хотя частота рецидивирования довольно высока. При распространенном поражении нередко приходится ограничивать лечение консервативным лечением анемии. На гастроинтестинальные ангиомы можно воздействовать эндоскопическими методами – склерозированием, лигированием, лазерной коагуляцией. Фармакотерапия синдрома Бина слабо освещена в литературе, имеются данные о применении кортикостероидов, альфа-интерферона, винкристина – однако, эффект от применения этих средств был неудовлетворительным [32–35].

В 2008 г. Deng Z.H. и соавт. [36] провели масштабное исследование пациентов с синдромом Бина, описания которых имелись в литературе к тому времени. Они представили 3 пациентов с синдромом Бина, которых наблюдали сами и изучили истории болезней еще 39 пациентов, описанных в литературе в период с 1965–2003 г. У 3 пациентов имели место кожные ангиомы и гастроинтестинальные гемангиомы. У 39 пациентов, описанных в литературе, кожные ангиомы присутствовали в 100% случаев, гастроинтестинальные – в 79,5%. Ангиомы были обнаружены и в других внутренних органах: головном мозге (17,9%), суставах (5,1%), печени (5,1%), глазе (2,6%), почке (2,6%), селезенке (2,6%). Кожные ангиомы располагались чаще всего на теле (93%), реже – на дистальных участках конечностей (86%), бедрах (36%), лице (26%). Гастроинтестинальные гемангиомы в 100% наблюдений встречались в тонкой кишке, в толстой – в 74%, в желудке – в 26% случаев. При поражении суставов у пациентов отмечались патологические переломы и увеличение размеров конечностей, что в 1 случае потребовало ампутации. У 8 пациентов с выраженным ЖКК применялись эндоскопические способы гемостаза, хирургическое удаление сосудистой опухоли – у 5, комбинированное лечение – у 1. Рецидивирующие кровотечения у 1 пациента купировались путем применения эндоскопического лазера в сочетании с применением стероидов и интерферона.

В 2012 г. Yuksekkaya H. и соавт. [37] первыми применили препарат сиролimus, обладающий антиангиогенной активностью, в лечении ребенка 8 лет с массивными рецидивирующими кишечными кровотечениями на фоне синдрома BRBNS (Blue rubber bleb nevus syndrome). Это заболевание является редко встречающимся недугом, характеризуется типичными сосудистыми мальформациями кожи, желудочно-кишечного тракта и, реже, других органов. У ребенка отмечались гематомы на коже и частые интенсивные кровотечения из ЖКТ на фоне поражения ротовой полости, пищевода, желудка, тонкой и толстой кишок. Применение преднизолона и альфа-интерферона не давало клинического эффекта. Уже при введении низких доз сиролимуса отмечена регрессия сосудистых опухолей, гематом и кровотечений.

Ajay Kaul и соавт. [38] представили опыт применения сиролимуса у 4 детей с синдромом Бина, средний возраст которых составил 6,5 лет. У всех детей мальформация включала венозный и лимфатический компоненты, что было подтверждено иммунологическим тестом с PROX-1. Все дети получали сиролimus через рот в дозировке 10–13 нг/мл. Средняя длительность терапии составила 1,5 мес, срок наблюдения – до 21 мес. В результате терапии размеры патологических очагов и частота кровотечений уменьшились у всех детей. Также отмечено уменьшение болевого синдрома и улучшение качества жизни. У одного ребенка купированы проявления коагулопатии потребления. Побочные эффекты состояли в развитии мукозита у 3 детей и нейтропении у 1 ребенка.

Таким образом, ангиодисплазии толстой кишки у детей можно отнести к группе редко встречающихся и трудно диагностируемых пороков развития. По данным Гарбузова Р.В. и соавт. [39] ангиодисплазии таза и нижних конечностей составляют около 50% всех случаев этого заболевания и в подавляющем большинстве случаев носят характер венозной дисплазии. Авторы считают, что среди больных венозной дисплазией прямой кишки находятся пациенты с синдромом Мэй–Тернер, который возникает на фоне компрессии левой общей подвздошной вены между правой общей подвздошной артерией и телом пятого поясничного позвонка.

В настоящее время не накоплено значительного опыта лечения и диагностики ангиодисплазий прямой кишки у детей. Дискутабельным остается вопрос принадлежности геморроя у детей к вариантам ангиодисплазий прямой кишки. В связи с этим требуется систематизация и набор данных по заболеваниям, сопровождающимся кровотечениями из прямой/толстой кишки у детей, полученных из различных лечебных учреждений нашей страны. Это позволит систематизировать и изучить не только частоту их встречаемости, но и на основании опыта диагностики и лечения оптимизировать тактику ведения пациентов, разработать наиболее эффективные методы хирургической коррекции.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

ЛИТЕРАТУРА

(пп. 1–5, 6–9, 13–38 см. в REFERENCES)

6. Клинические рекомендации по диагностике и лечению взрослых, больных ангиодисплазией кишечника. М.: 2013.
10. Воробьев Г.И., Саламов К.Н., Кузьминов А.М. Ангиодисплазии кишечника. М.: 2001.
11. Кузьминов А.М. Ангиодисплазии кишечника. Дис. ... докт. мед. наук. 1997.
12. Кузьминов А.М., Саламов К.Н. Хирургическое лечение врожденных ангиодисплазий толстой кишки. Актуальные проблемы проктологии. СПб.: 1993.
39. Гарбузов Р.В. Заболевания вен таза у детей. Клинические проявления, диагностика, лечение: автореферат дис. ... доктора медицинских наук: 14.01.19 / Гарбузов Роман Вячеславович. М.: 2013.

REFERENCES

1. Amat Ballarín L., Villar Escrigas P., Varea Calderón V., Trias Folch E., Vidal Serra J., Bonet Rodes J. *An Esp Pediatr.* 1989 May; 30(5): 396-9.
2. Benson J.M., Orlay G. Colorectal haemangioma and its relationship to haemorrhoids in childhood. *Aust N Z J Surg.* 1991 Jul; 61(7): 537-40.
3. Beteta Chinchilla C.E., Ramírez Mayans J.A., Mora Tiscareño M.A., Flores Calderón J., Casaubon Garcin P. *Rev Gastroenterol Mex.* 1991 Oct-Dec; 56(4): 203-11.
4. Church J.M. Analysis of the colonoscopic findings in patients with rectal bleeding according to the pattern of their presenting symptoms. *Dis Colon Rectum.* 1991; 34: 391-5.
5. de la Torre L., Carrasco D., Mora M.A., Ramírez J., López S. Vascular malformations of the colon in children. *J. Pediatr Surg.* 2002 Dec; 37(12): 1754-7.
6. *Clinical guidelines for the diagnosis and treatment of adults with intestinal angiodysplasia.* Moscow: 2013. (in Russian)
7. Enjolras E. Vascular tumours and vascular malformations: are we at the dawn of a better knowledge? *Pediatr. Dermatol.* 1999; 16: 238-41.
8. Flores-Calderón J., Beteta-Chinchilla C.E., Casaubón-Garcin P., Ramírez-Mayans J.A., Mora-Tiscareño M.A., Yamamoto A. *Bol. Med. Hosp. Infant Mex.* 1990 May; 47(5): 349-54.
9. Freud E., Kidron D., Gornish M., Barak R., Golinski D., Zer M. The value of precise preoperative localization of colonic arteriovenous malformation in childhood. *Am J. Gastroenterol.* 1993 Mar; 88(3): 443-6.
10. Vorob'ev G.I., Salamov K.N., Kuzminov A.M. *Angiodysplasia of the intestine [Angiodisplaziya kishhechnika]*. Moscow: 2001. (in Russian)
11. Kuzminov A.M. Angiodysplasia of the intestine. Dis. ... doctor. honey. Sciences. 1997. (in Russian)
12. Kuzminov A.M., Salamov K.N. *Surgical treatment of congenital angiodysplasia of the colon. Actual problems of proctology.* Sankt Petersburg: 1993. (in Russian)

13. Defreyne L., Meersschat V., van Damme S., Berrevoet F., Robberecht E., Praet M. Colonic arteriovenous malformation in a child misinterpreted as an idiopathic colonic varicosis on angiography: remarks on current classification of childhood intestinal vascular malformations. *Eur. Radiol.* 2003 Dec; 13 Suppl 4: L138-41.
14. Ramírez Mayans J., Gómez Suárez R., Mora Tiscareño M.A., Cervantes Bustamante R., Mata Rivera N., Cuevas Schatz C.F., Miguel Vargas M., Méndez Nieto C. *Acta Gastroenterol Latinoam.* 1994; 24(3): 159-66.
15. Fishman S.J., Shamberger R.C., Fox V.L., Burrows P.E. Endorectal pull-through abates gastrointestinal hemorrhage from colorectal venous malformations. *J. Pediatr Surg.* 2000 Jun; 35(6): 982-4.
16. Gayer C., Chino A., Lucas C. et al. Acute lower gastrointestinal bleeding in 1,112 patients admitted to an urban emergency medical center. *Surgery.* 2009; 146: 600-7.
17. Rosetti A., Buchs N.S., Breguet R. et al. Transarterial embolisation in acute colonic bleeding: review of 11 years of experience and long-term results. *Int. J. Colorectal Dis.* 2013; 28(6): 777-82.
18. Sasaki K., Nakagawa H., Takahashi T., Sato E. Bleeding ectatic vascular lesion involving the sigmoid colon, endoscopically indistinguishable from angiodysplasia, in an 8-yr-old boy. *Am J. Gastroenterol.* 1991; Jan; 86(1): 105-8.
19. Shahed M., Hagenmuller F., Rosch T., et al. A 19-year old female with blue rubber bleb nevus syndrome. Endoscopic laser photocoagulation and surgical resection of gastrointestinal angiomata. *Endoscopy.* 1990; 22: 54-6.
20. Pierce J., Matthews J., Stanley P., Panossian A., Ford H., Anselmo D. Perirectal arteriovenous malformation treated by angioembolization and low anterior resection. *J. Pediatr Surg.* 2010 Jul; 45(7): 1542-5. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2010.03.026.
21. Trudel J.L., Fazio V.W., Sivak M.V. Colonoscopic diagnosis and treatment of arteriovenous malformations in chronic lower gastrointestinal bleeding. Clinical accuracy and efficacy. *Dis Colon Rectum.* 1988; Feb; 31(2): 107-10.
22. Takamatsu H., Akiyama H., Noguchi H., Tahara H., Kajiya H. Endorectal pull-through operation for diffuse cavernous hemangiomatosis of the sigmoid colon, rectum and anus. *Eur. J. Pediatr Surg.* 1992 Aug; 2(4): 245-7.
23. Telander R.L., Ahlquist D., Blaufuss M.C. Rectal mucosectomy: a definitive approach to extensive hemangiomas of the rectum. *J. Pediatr Surg.* 1993 Mar; 28(3): 379-81.
24. Duque J.M., Muñoz Navas M., Betés M.T., Súbtil J.C., Angós R. Colonic involvement in the Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. *Rev Esp Enferm Dig.* 2000 Jan; 92(1): 44-5.
25. Wilson C.L., Song L.M., Chua H., Ferrara M., Devine R.M., Dozois R.R., Nehra V. Bleeding from cavernous angiomatosis of the rectum in Klippel-Trenaunay syndrome: report of three cases and literature review. *Am J. Gastroenterol.* 2001 Sep; 96(9): 2783-8.
26. Boon L.M., Mulliken J.B., Vikkula M. Assignment of a locus for dominantly inherited venous malformation to chromosome 9p. *Hum Mol Genet.* 1994; 3: 1583-7.
27. Adeniji A.A., Fairlie F.M., Jones T.H., et al. Pregnancy and blue rubber bleb nevus syndrome. *Br J. Obstet Gynaecol.* 1999; 106: 1316-18.
28. Bean W.B. Blue rubber bleb nevus of the skin and gastrointestinal tract. In: *Vascular Spiders and Related Lesions of the Skin.* Springfield, IL: Thomas, 1958: 178-85.
29. Boente M.C., Cordisco M.R., Frontini M.V., et al. Blue rubber bleb nevus (Bean syndrome): evolution four cases and clinical response to pharmacologic agents. *Pediatr Dermatol.* 1999; 16: 222-27.
30. Busund B., Stray-Pedersen S., Iversen O.H., et al. Blue rubber bleb nevus syndrome with manifestations in vulva. *Acta Obstet Gynecol Scand.* 1993; 72: 310-13.
31. Rehman S.U., Hazir T., Nisar Y.B., Krishin, J., Azam M., Hassan M. Children's Hospital, PIMS, Islamabad. Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome: associated with Severe GI Bleeding requiring one hundred Blood Transfusions. *J. Pak Med Assoc.* 2003; 53(11).
32. Ertem D., Acar Y., Kotiloglu E., et al. Blue rubber bleb nevus syndrome. *Pediatrics.* 2001; 107: 418-21.
33. Fleischer A.B., Panzer S.M., Wheeler C.E. Blue rubber bleb nevus syndrome in a black patient: a case report. *Cutis.* 1990; 45: 103-5.
34. Gallo H.G., McClave S.A. Blue rubber bleb nevus syndrome: gastrointestinal involvement and its endoscopic presentation. *Gastrointest Endosc.* 1992; 38: 72-6.
35. Hofhuis W.J.D., Orange A.P., Bouquet J., et al. Blue rubber blue nevus syndrome: report of a case with consumption coagulopathy complicated by manifest thromboses. *Eur J. Pediatr.* 1990; 149: 526-8.
36. Deng Z.H., Xu C.D., Chen S.N. Diagnosis and treatment of blue rubber bleb nevus syndrome in children. *World J. Pediatr.* 2008; Feb; 4(1): 70-3. doi: 10.1007/s12519-008-0015-9.
37. Yuksekkaya H., Ozbek O., Keser M., Toy H. Blue rubber bleb nevus syndrome: successful treatment with sirolimus. *Pediatrics.* 2012; Apr; 129(4): e1080-4. doi: 10.1542/peds.2010-3611. Epub 2012 Mar 5.
38. Ajay Kaul, Manish Patel, Arnold C. Merrow, Anita Gupta, John R. Whitworth, Denise M. Adams. *Pediatr Blood Cancer.* 2016; Nov 8; 63(11): 1911-4. Epub 2016 Jun 8.
39. Garbuzov R.V. Diseases of the veins of the pelvis in children. Clinical manifestations, diagnosis, treatment: abstract dis. ... doctors of medical Sciences: 14.01.19 / Roman V. Garbuzov. Moscow: 2013.

Поступила 02 мая 2019

Принята в печать 27 мая 2019