

СЛУЧАЙ СИНДРОМА ПАРКСА ВЕБЕРА-РУБАШОВА

¹Иоскевич Н. Н. (inngrno@mail.ru), ²Ждонец С. В. (trush.svetlana@mail.ru),²Пакульневич Ю. Ф. (pakulnevich@gmail.com),²Корело С. И. (snejana12.10.2003@gmail.com)¹УО «Гродненский государственный медицинский университет», Гродно, Беларусь²УЗ «Гродненская областная клиническая больница», Гродно, Беларусь

В статье представлен клинический случай врожденной артериовенозной дисплазии – синдрома Паркса Вебера-Рубашова правой нижней конечности. Описаны особенности его клинической картины и трудности диагностики. Подчеркивается, что синдром Паркса Вебера-Рубашова относится к редко встречаемым врожденным заболеваниям сосудистой системы, в ряде случаев с отсутствием типичных для него клинических проявлений и сочетающийся с другой патологией вен. Оптимальным методом диагностики данного синдрома является рентгеноконтрастная ангиография. В качестве радикального метода его лечения обоснована операция открытого разобщения артериовенозных свищей.

Ключевые слова: синдром Паркса Вебера-Рубашова, венозные ангиодисплазии, артериовенозные свищи, операция разобщения артериовенозных свищей.

Синдром Паркса Вебера относится к группе венозных ангиодисплазий – врожденных пороков развития периферической сосудистой системы, характеризующихся наличием капиллярных мальформаций и артериовенозных свищей.

Первые упоминания об артериовенозных свищах встречаются в литературе XVIII в. и связаны с именем J. Hunter (1737 г.) [1]. В 1907 г. П. Вебер (P. F. Weber) опубликовал свои данные, объединив описанный ранее синдром Клиппель-Треноне и все заболевания со сходными признаками в одну группу. В 1918 г. автор установил у части таких пациентов наличие артериовенозных аневризм [2, 3, 4, 5]. В 1928 г. белорусский хирург С. М. Рубашов обнаружил у лиц с перечисленными выше симптомами множественные артериовенозные соустья и высказал предположение, что они являются причиной возникновения нарушений, обозначенных им как *macrosomia partialis congenita*. В связи с этим в литературе наиболее часто встречается название синдрома, обусловленного врожденными артериовенозными свищами, как болезнь Паркса Вебера-Рубашова [1, 6].

Капиллярные мальформации при синдроме Паркса Вебера-Рубашова в большинстве случаев представляют собой большие и плоские кожные пятна розового цвета. Артериовенозные свищевые соустья, как правило, множественные, разного диаметра и формы. В зависимости от диаметра различают макрофистулы и микрофистулы. Последние выявляются только при микроскопическом исследовании тканей конечности [7, 8]. Артериовенозные свищевые соустья чаще располагаются в области поверхностной бедренной и подколенной артерии, по ходу большеберцовой артерии. Значительная часть артериальной крови при наличии свищей поступает в венозное русло, минуя капиллярную сеть, что приводит к кислородному голоданию тканей и нарушению в них обменных процессов. Сброс артериальной крови через артериовенозные свищи обуславливает повышение давления крови в венах, постепенно увеличивает нагрузку на сердце с его расшире-

нием и декомпенсацией сердечной деятельности [9].

Окончательно причины развития синдрома Паркса Вебера-Рубашова не установлены. Ряд авторов рассматривают его как результат мутаций в гене *RASA1*, который кодирует белок p120-RasGAP, участвующий в передаче химических сигналов из внеклеточного пространства к ядру клетки. Вместе с тем, каким именно образом эти изменения приводят к специфическим сосудистым аномалиям у лиц с синдромом Паркса Вебера-Рубашова, не установлено [1].

Клиническая симптоматика заболевания представлена удлинением нижней конечности и гипертрофией ее мягких тканей, наличием варикозно-расширенных поверхностных вен на конечности, нередко пульсирующих. У пациентов отмечается повышение температуры кожи пораженной конечности. Над местом расположения артериовенозных свищей при аускультации выслушивается непрерывный систоло-диастолический шум [10, 11, 12]. Нарушения микроциркуляции, связанные с регионарными гемодинамическими расстройствами, в большинстве случаев приводят к образованию кровотокающих язв и некрозов в дистальных отделах конечностей. Нередко отмечается гипертрофия и гипергидроз на стопе и голени [1, 6, 13].

Лечение синдрома Паркса Вебера-Рубашова хирургическое и заключается в разобщении артериовенозных свищей или их эндоваскулярной эмболизации. Однако в ряде случаев даже перевязка нескольких крупных свищей не гарантирует хороших результатов, так как в пораженной конечности остаются множественные микрофистулы, являющиеся причиной рецидивов, что требует поиска новых способов их лечения [9, 11, 14, 15].

В рассматриваемом случае пациент Т., 1995 года рождения, поступил в плановом порядке в отделение гнойной хирургии ГОКБ с жалобами на наличие длительно не заживающей трофической язвы на голени правой нижней конечности, чувства зуда в области язвы, тяжесть

в правой голени после обычной физической нагрузки. Считает себя больным в течение последних 11 месяцев, когда после получения травмы в быту правой голени (удар) в ее нижней трети на медиальной поверхности образовался раневой дефект 2×2 см. Несмотря на проводимые регулярные перевязки с разными препаратами (хлоргексидин, мазь солкосерил), этот дефект постепенно увеличивался в размерах. Через 2 месяца от момента травмы правой голени дополнительно образовалась язва на передней поверхности нижней трети голени. С диагнозом: I87.0. Посттромбофлебитический синдром, стадия декомпенсации венозной гемодинамики, трофические язвы правой голени, пациент лечился амбулаторно и стационарно по месту жительства, где ему дважды с интервалом в 2 месяца выполнялась безуспешная аутодермопластика язв. Ввиду безуспешности проводимого лечения пациент был консультирован сосудистым хирургом, который рекомендовал выполнение УЗИ сосудов нижних конечностей. При его выполнении установлено наличие расширения ствола большой подкожной вены (БПВ) на голени, больше выраженное в ее средней трети. Глубокие вены прослеживались на всем протяжении с состоятельным клапанным аппаратом. Для дообследования и лечения пациент был госпитализирован в отделение гнойной хирургии УЗ «ГОКБ». При поступлении общее состояние пациента удовлетворительное. Артериальное давление – 120/80 мм рт. ст., пульс – 72 удара в минуту. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Правая голень отечна. Ее объем в средней трети на 2 см превышает объем левой голени. Кожные покровы средней и нижней трети правой голени преимущественно по передне-медиальной поверхности цианотичны. Визуально при УЗИ ангиосканировании определяется расширение ствола БПВ на голени. Подкожные вены в диаметре 1 см, легко спадаются при пальпации и не содержат тромбов. На медиальной поверхности нижней трети правой голени имеется трофическая язва размером 3×3×0,5 см. Трофическая язва несколько меньших размеров (2×4×0,5 см) локализуется на передней поверхности нижней трети голени. Язвенные дефекты с участками некроза по краям, покрыты фибрином. Кожные покровы в окружности язв мацерированы. Выставлен предварительный диагноз: I77.3 Мышечная и соединительнотканная дисплазия артерий: артериовенозные свищи правой голени (синдром Паркса Вебера-Рубашова), трофические язвы правой голени. Пациенту выполнено УЗИ органов брюшной полости. Печень – размеры не увеличены, контуры ровные, эхоструктура однородная, мелкозернистая, эхогенность паренхимы в норме, очаговых образований нет. Брюшной отдел аорты – на уровне бифуркации 17 мм. Желчный пузырь не увеличен, стенки не уплот-

нены. Внутривенные протоки не расширены. Поджелудочная железа по форме и размерам сохранена, контуры ровные, эхоструктура однородная, эхогенность в норме. Вирсунгов проток не расширен. Произведена бедренная пункционная рентгеноконтрастная ангиография справа. Установлено, что артерии правой нижней конечности без стенозирования. На голени определяется артериовенозный сброс в ее верхней и средней трети из задней большеберцовой артерии (ЗББА) в БПВ. Глубокие вены голени не контрастируются. Учитывая жалобы, анамнез заболевания, результаты физикального осмотра, лабораторных и инструментальных методов обследования, выставлен клинический диагноз: I77.3. Мышечная и соединительнотканная дисплазия артерий: артериовенозные свищи правой голени (синдром Паркса Вебера-Рубашова), трофические язвы правой голени. Пациент оперирован.

В ходе операции из типичного медиального доступа выделена ЗББА в средней и нижней трети правой голени. На этом уровне между берцовыми венами и ЗББА обнаружены, пересечены и перевязаны 4 артериовенозные фистулы диаметром до 2 мм и 6 артериовенозных фистул меньшего диаметра. Обнаружены также две фистулы в диаметре до 3 мм между ЗББА и БПВ в верхней и нижней трети голени. Все фистулы взяты на зажимы, пересечены и перевязаны (скелетизация ЗББА на протяжении 20 см). При дальнейшей ревизии в нижней трети голени в проекции медиальной расположенной трофической язвы обнаружен крупный венозный перфорант диаметром 1,5 см между одной из задних большеберцовых вен и БПВ, проходящей в области дна язвы. Произведена его субфасциальная перевяз-

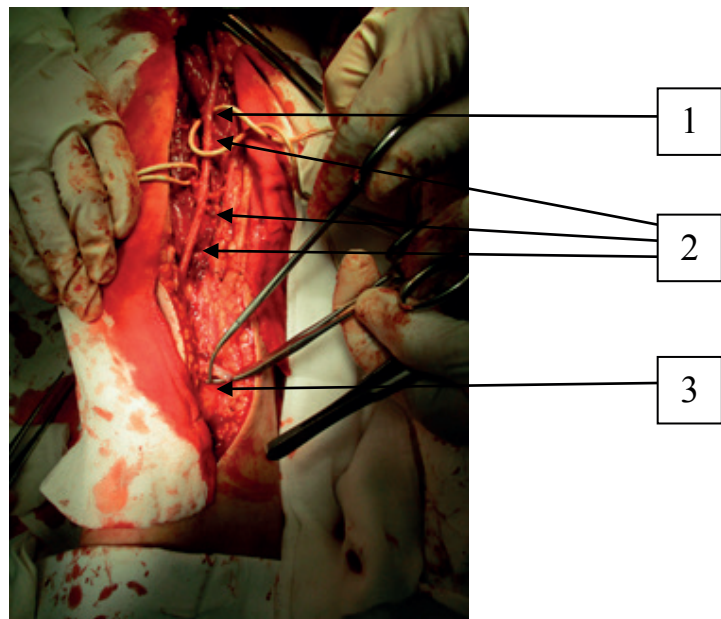


Рисунок. – Операция открытого разобщения артериовенозных фистул и венозного перфоранта: выделение задней большеберцовой артерии (1), артериовенозных свищей (2) и венозного перфоранта (3)

ка с удалением ствола БПВ на бедре и голени по Троянову-Тренделенбургу-Бэбкоку. Гемостаз. Послойный шов раны. Асептические повязки. Эластическое бинтование нижней конечности.

В послеоперационном периоде пациенту проводилось общепринятое консервативное лечение (антибиотикотерапия – гентамицин; ненаркотический анальгетик – кеторолаг; венотоник – венолекс; дезагрегант – аспикард – в терапевтических дозах; местное использование медицинского эластического трикотажа; перевязки; ФТЛ; ЛФК).

К моменту завершения раннего послеоперационного периода отмечено заживление трофической язвы, расположенной на передней поверхности нижней трети правой голени. Трофическая язва на медиальной поверхности правой голени уменьшилась более чем на 50%. Пациент выписан на амбулаторное лечение в удовлетворительном состоянии.

При контрольном осмотре через 3 и 6 месяцев установлено исчезновение чувства тяжести и распираания в правой голени после физиче-

ской нагрузки и полное заживление трофических язв. Пациент вернулся к активной трудовой деятельности.

Выводы

1. Синдром Паркса Вебера – Рубашова – редкое заболевание, протекающее в большинстве случаев с клинической симптоматикой, сходной с клинической картиной декомпенсированной хронической венозной недостаточности вследствие варикозной болезни и/или посттромбофлебитического синдрома, ведущим методом дифференциальной диагностики которых является бедренная рентгеноконтрастная ангиография.

2. Возможно сочетание врожденных артериовенозных свищей с функционирующими перфорантами между глубокой и поверхностной венозными системами нижних конечностей.

3. Операцией выбора в данном клиническом случае синдрома Паркса Вебера-Рубашова с хорошими отдаленными результатами стало открытое разобщение артериовенозных соустьев.

Литература

1. Клиническая ангиология : в 2 т. / под ред. А. В. Покровского. – Москва : Медицина, 2004. – Т. 1. – 808 с.
2. Дан, В. Н. Ангиодисплазии (врожденные пороки развития сосудов) / В. Н. Дан, С. В. Сапелкин. – Москва : Вердана, 2008. – 200 с.
3. Parkes, W. F. Angioma formation in connection with hypertrophy of limbs and hemihypertrophy / W. F. Parkes // *Brit. J. Derm. Syph.* – 1907. – N 19. – P. 231-237.
4. Haemangiomas and venous malformations of the head and neck: A retrospective analysis of endovascular management in 358 patients / K. Sachin [et al.] // *Indian J. Plast. Surg.* – 2013. – Vol. 46, N 1. – P. 109-116. – doi: 10.4103/0970-0358.113727.
5. Klippel-Trenaunay syndrome in a boy with concomitant ipsilateral overgrowth and undergrowth / M. Ruggieri [et al.] // *Am. J. Med. Genet. Part A.* – 2014. – Vol. 164A, N 5. – P. 1262-1267. – doi: 10.1002/ajmg.a.36414.
6. Чернуха, Л. М. Классификационные стратегические подходы в лечении врожденных сосудистых мальформаций. Взгляд сосудистого хирурга / Л. М. Чернуха, Е. В. Каширова, А. В. Тодосьев // *Новости хирургии.* – 2015. – Т. 23, № 5. – С. 539-551. – doi: 10.18484/2305-0047.2015.5.539.
7. Belov, S. Anatomopathological classification of congenital vascular defects / S. Belov // *Semin. Vasc. Surg.* – 1993. – Vol. 6, N 4. – P. 219-224.
8. Ek, E. T. Vascular anomalies of the hand and wrist / E. T. Ek, N. Suh, M. G. Carlson // *J. Am. Acad. Orthop. Surg.* – 2014. – Vol. 22, N 6. – P. 352-360. – doi: 10.5435/JAAOS-22-06-352.
9. Surgical treatment of hemangiomas and arteriovenous malformations in upper extremity / J. Jabiecki [et al.] // *Pol. Przegl. Chir.* – 2013. – Vol. 85, N 3. – P. 107-113. – doi: 10.2478/pjs-2013-0019.
10. Попель, Г. А. Диагностика и хирургическое лечение ангиодисплазий наружной локализации / Г. А. Попель // *Новости хирургии.* – 2014. – Т. 22, № 5. – С. 601-610.
11. Современные подходы в диагностике и хирургическом лечении венозных форм врожденных со-

судистых мальформаций нижних конечностей / Л. М. Чернуха [и др.] // *Новости хирургии.* – 2011. – Т. 19, № 4. – С. 48-54.

12. Quality standards for ultrasonographic assessment of peripheral vascular malformations and vascular tumors. Report of the French society for vascular medicine / J. P. Laroche [et al.] // *J. Mal. Vasc.* – 2013. – Vol. 38, N 1. – P. 29-42. – doi: 10.1016/j.jmv.2012.11.005.
13. Surgical treatment for congenital arteriovenous malformations: 10 years' experience / J. Y. Kim [et al.] // *Eur. J. Vasc. Endovasc Surg.* – 2006. – Vol. 32, N 1. – P. 101-106. – doi: 10.1016/j.ejvs.2006.01.004.
14. Loose, D. Surgical management of venous malformations / D. Loose // *Phlebology.* – 2007. – Vol. 22, N 6. – P. 276-282.
15. Low flow vascular malformation of the buccal mucosa treated conservatively by sclerotherapy (3% sodium tetradearyl sulfate) / R. Candamourty [et al.] // *J. Nat. Sci. Biol. Med.* – 2012. – Vol. 3, N 2. – P. 195-198. – doi: 10.4103/0976-9668.101921.

References

1. Pokrovskij AV, editor. *Klinicheskaja angiologia*. Moskva: Medicine; 2004. Vol. 1. 808 p. (Russian).
2. Dan VN, Sapelkin SV. *Angiodisplazii (vrogdennie poroki razvitiya sosydoov)*. Moskva: Verdana; 2008. 200 p. (Russian).
3. Parkes WF. Angioma formation in connection with hypertrophy of limbs and hemihypertrophy. *Brit. J. Derm. Syph.* 1907;19:231-237.
4. Sachin K, Rashmi S, Manish S, Siddhartha W, Uday L. Haemangiomas and venous malformations of the head and neck: A retrospective analysis of endovascular management in 358 patients. *Indian J. Plast. Surg.* 2013;46(1):109-116. doi: 10.4103/0970-0358.113727.
5. Ruggieri M, Pavone V, Polizzi A, Falsaperla R, Fichera M, Pavone P. Klippel-Trenaunay syndrome in a boy with concomitant ipsilateral overgrowth and undergrowth. *Am. J. Med. Genet. Part A.* 2014;164A(5):1262-1267. doi: 10.1002/ajmg.a.36414.

6. Chernuha LM, Kachirova EV, Todosev AV. Klassifikacionnye strategicheskie podhody v lechenii vrozhdennyh sosudistyh mal'formacij. Vzglyad sosudistogo hirurga [Classification strategic approaches in the treatment of congenital vascular malformations: A view of a vascular surgeon]. *Novosti hirurgii*. 2015;23(5):539-551. doi: 10.18484/2305-0047.2015.5.539. (Russian).
7. Belov S. Anatomopathological classification of congenital vascular defects. *Semin. Vase. Surg.* 1993;6(4):219-224.
8. Ek ET, Suh N, Carlson MG. Vascular anomalies of the hand and wrist. *J. Am. Acad. Orthop. Surg.* 2014;22(6):352-360. doi: 10.5435/JAAOS-22-06-352.
9. Jabiecki J, Elsafawy A, Kaczmarzyk J, Kaczmarzyk L. Surgical treatment of hemangiomas and arteriovenous malformations in upper extremity. *Pol. Przegl. Chir.* 2013;85(3):107-113. doi: 10.2478/pjs-2013-0019.
10. Popel GA. Diagnostika i chirurgicheskoe lechenie angiodisplasii narugnoi lokalizatsii. *Novosti hirurgii*. 2014;22(5):601-610. (Russian).
11. Chernuha LM, Guch AA, Artemenko MO, Vlajkov GG, Gomoljako IV, Zadorozhnaja TD, Todosev EV. Sovremennye podhody v diagnostike i hirurgicheskom lechenii venoznyh form vrozhdennyh sosudistyh malformacij nizhnih konechnostej. *Novosti hirurgii*. 2011;19(4):48-54. (Russian).
12. Laroche JP, Becker F, Khau-Van-Kien A, Baudoin P, Brisot D, Buffler A, Coupé M, Jurus C, Mestre S, Miserey G, Soulier-Sotto V, Tissot A, Viard A, Vignes S, Quéré I. Quality standards for ultrasonographic assessment of peripheral vascular malformations and vascular tumors. Report of the French society for vascular medicine. *J. Mal. Vasc.* 2013;38(1):29-42. doi: 10.1016/j.jmv.2012.11.005.
13. Kim JY, Kim DI, Do YS, Lee BB, Kim YW, Shin SW, Byun HS, Roh HG, Choo IW, Hyon WS, Shim JS, Choi JY. Surgical treatment for congenital arteriovenous malformations: 10 years' experience. *Eur. J. Vasc. Endovasc Surg.* 2006;32(1):101-106. doi: 10.1016/j.ejvs.2006.01.004.
14. Loose D. Surgical management of venous malformations. *Phlebology*. 2007;22(6):276-282.
15. Candamourty R, Venkatachalam S, Babu MR, Reddy VK. Low flow vascular malformation of the buccal mucosa treated conservatively by sclerotherapy (3% sodium tetracycl sulfate). *J. Nat. Sci. Biol. Med.* 2012;3(2):195-198. doi: 10.4103/0976-9668.101921.

CLINICAL CASE OF PARKES-WEBER-RUBASHOV SYNDROME

¹Ioskevich N. N., ²Zhdonec S. V., ²Pakulnevich U. F., ²Korelo S. I.

¹Educational Institution «Grodno State Medical University», Grodno, Belarus

²Healthcare Institution «Grodno Regional Clinical Hospital», Grodno, Belarus

A clinical case of one variant of congenital venous angiodysplasia – Parkes Weber-Rubashov syndrome of the right lower extremity is presented in the article. The features of its clinical presentation and diagnosis difficulties are described. The analysis of the scientific data and own clinical observation showed that Parkes Weber-Rubashov syndrome belongs to the rare congenital disease of the vascular system, in some cases with the absence of typical clinical manifestations and combination with other disorders of the venous system. The best method for diagnosing the syndrome is radiopaque arteriography. The separation of the patent's arteriovenous fistulas is justified as a radical method of its surgical treatment.

Keywords: *Parkes Weber-Rubashov syndrome, venous angiodysplasias, arteriovenous fistulas, operation of separation of patent's arteriovenous fistulas.*

Поступила: 07.03.2017

Отрецензирована: 07.06.2017