

Классификация врожденных сосудистых мальформаций конечностей: дань модным тенденциям или насущная необходимость? Взгляд сосудистого хирурга



Л.М. Чернуха, Е.В. Каширова

Национальный институт хирургии
и трансплантологии имени А.А. Шалимова
НАМН Украины, Киев

Статья посвящена вопросам терминологии и классификации разных форм врожденных сосудистых мальформаций или ангиодисплазий. Рассмотрены основные принципы диагностики и лечения, подробно проанализированы достоинства и недостатки основных предшествующих отечественных и зарубежных классификаций. Отмечена необходимость принятия универсальной терминологии и классификации с целью обеспечения унифицированных диагностической и лечебной тактик.

На основе многолетнего клинического опыта предлагаем для обсуждения собственную классификацию врожденных сосудистых аномалий CVM VASC+T и лечебно-диагностические алгоритмы для наиболее распространенных форм врожденных сосудистых мальформаций.

***Ключевые слова:** врожденные сосудистые мальформации, ангиодисплазии, классификация, терминология, алгоритм диагностики, лечение.*

Цель этой статьи — не только выполнить детальный литературный обзор с историческим экскурсом в тематику, посвященную ангиодисплазиям, или врожденным сосудистым мальформациям (ВСМ), но и стремление привлечь внимание читателей на многообразие клинических проявлений патологии, базирующихся на данных, полученных с учетом современных возможностей диагностики и операционных ревизий, а также практического хирургического опыта, накопленного столетиями ведущими учеными мира.

Статья надійшла до редакції 25 січня 2015 р.

Каширова Елена Владимировна, мол. наук. співр. відділу хірургії магістральних судин
03680, м. Київ, вул. Героїв Севастополя, 30
Тел. (050) 193-05-04. E-mail: aristosha@list.ru

■ Таблица 1

Генетические дефекты, выявленные при некоторых семейных ВСМ

Диагноз	Трансмиссия	Хромосомная локализация	Мутированный ген
VMCM (семейная кожная и слизистая венозная мальформация)	AD	9p21	Tie2 (TEK domain)
GVM (гломувенозная мальформация, гломангиома)	AD	1p21-22	Glomulin gene
CM-AVM (капиллярная мальформация — артериовенозная мальформация)	AD	5q13,3	RASA1
Лимфедема Милро	AD	5q34-q35	VEGFR3
Лимфедема-дистихиаз	AD	16q24	FOXC2
Церебральная кавернозная мальформация (CCM)	AD	CCM1=7q11,2-q21 CCM2=7p15-p13 CCM3=3q25,2-27	CCM1:KRIT1 лиганд de Krev/Rap1a
Синдром Bannayan—Riley—Ruvalcaba	AD	10q23	PTEN
Атаксия-телеангиэктазия	AR	11q22-23	ATM
ННТ (синдром Rendu—Osler—Weber)	AD	ННТ1=9q33 ННТ2=12q13 ННТ3=5q31,5-32	ННТ1=ENG (endoglin) ННТ2=ALK1 (activin receptor-like kinase1) ННТ3=gene?

Примечание. ННТ — врожденная геморрагическая телеангиэктазия, AD — аутосомно-доминантная, AR — аутосомно-рецессивная, VEGFR — рецептор сосудистого эндотелиального фактора роста.

В первую очередь это не только систематизация современных знаний и представлений о ВСМ, но и обеспечение патогенетичности в лечении, потому что большинство из форм ВСМ могут маскироваться под рутинные хронические заболевания сосудов.

ВСМ или ангиодисплазии — истинные структурные аномалии, образующиеся в период эмбрионального васкуло- и ангиогенеза в результате неполной резорбции первичных кровеносных сосудов из-за комплексного взаимодействия тератогенных факторов, проявляющиеся в виде гипер-, гипо-, аплазии артерий, вен, капилляров и лимфатических сосудов, развитием артериовенозных соустьев, что приводит к выраженным анатомо-функциональным нарушениям и к ранней инвалидизации больных [1—3, 12, 13, 18, 23].

Исторически считалось, что ВСМ не являются результатом генетических аномалий, так как большинство клинических случаев были спорадическими. Однако исследования в этой области выявили генетические дефекты, являющиеся причиной тяжелых наследственных форм ВСМ и считающихся синдромов, передающихся по аутосомно-доминантному типу, что проясняет патогенез спорадических поражений и усиливает диагностические возможности (табл. 1) [6, 7].

Проблема создания единой классификации ВСМ, которая удовлетворяла бы требования различных специалистов (сосудистых и эндоваскулярных хирургов, патоморфологов), в наши дни очень актуальна. Все существующие систематизации можно разделить на несколько групп: описательные, клинические, ангиоэмбриологические и клинко-морфологические. Предшествующие классификации были основаны только на клинических открытиях. По мере развития современных технологий происходило уточнение диагностики ВСМ, и многие классификационные системы оказывались неполными из-за накопления данных этиологии/эмбриологии, анатомии и патофизиологии ВСМ.

Предложены разнообразные классификационные системы ВСМ, но ни одна из них не принята как определяющая. В основу различных классификаций врожденных пороков развития сосудов (ПРС) и сосудистых опухолей (гемангиом) положены анатомические, клинические, функциональные и эмбриологические критерии, однако единого унифицированного варианта по-прежнему не существует. В литературе известно около 100 терминов, используемых по отношению к ВСМ. Наиболее часто употребляют такие названия: сосудистые гамартомы, венозные или артериовенозные ангиомы, сосудистые факоматозы и ангиодисплазии, названия-эпонимы и, наконец, ВСМ. Терминология менялась в связи с «первооткрывателем» или исследователем, изучавшим патологию. Отсутствие согласия между специалистами в этом вопросе отражается на качестве первичной диагностики ВСМ.

Как свидетельствуют данные литературы, наиболее часто употребляемыми терминами для обозначения артериовенозных форм (АВФ) ВСМ являются следующие.

Термин «ангиомы» при пороках периферических сосудов был предложен R. Virchow в 1863 г. Длительный период эти заболевания рассматривали с онкологической точки зрения и объединяли с опухолевыми заболеваниями, в том числе со злокачественными. В 1900 г. M. Klippel и I. Trenauneу описали симптомокомплекс, характеризующийся наличием флебэктазии, телеангиоэктатического невуза и гипертрофии конечности («частичного гигантизма»), названный синдромом Клиппеля—Тренонея. В 1907 г. F.P. Weber у больных с синдромом Клиппеля—Тренонея описал наличие артериовенозных фистул, из-за чего до нашего времени некоторые авторы называют этот вид порока синдромом Клиппеля—Тренонея—Паркса-Вебера.

В русскоязычной литературе для обозначения ВСМ с наличием артериовенозного сброса исполь-

зуют термин «синдром Паркса-Вебера—Рубашова». С.Я. Рубашов в 1928 г. определил, что наряду с гипертрофией конечности, наличием сосудистого невуса и флебэктазий вен по наружной поверхности конечности у больных имеется множество артериовенозных свищей (АВС). В 1933 г. в монографии «Частичный гигантизм сосудистой системы» автор сообщил, что именно АВС являются причиной таких нарушений.

Применение известных синдромальных терминов «синдром Клиппеля—Тренонея» или «синдром Паркса-Вебера» в наше время не попомогает конкретизировать характеристику поражения, вносит неясность и путаницу в анализ клинических наблюдений.

В монографии Е. Malan и А. Puglionisi (1964) сосудистые аномалии подразделяли по характеристикам роста на гамартии (мальформации без тенденции распространения на окружающие ткани) и на гамартумы (ВСМ с большей или меньшей тенденцией к пролиферации) [15]. В наши дни термином «гамартума» следует обозначать неправильное соотношение нескольких или одной ткани, не свойственное для этого участка организма, характеризующееся опухолевидным доброкачественным ростом. Термин «ангиоматоз» или «гемангиоматоз» сегодня употребляется по отношению к генерализованному гемангиоматозу новорожденных — особой форме гемангиом с диффузным поражением всех кожных покровов. Термином «артериовенозные ангиомы» обозначается один из морфологических типов АВФ ВСМ. Применение термина «гемангиома» для обозначения ВСМ является некорректным, так как под ним подразумевается гиперпролиферативный (опухолевидный) процесс сосудистого генеза. Гемангиома — наиболее распространенная форма опухоли, развивающаяся с рождения, образующаяся из пролиферирующего эндотелия и появляющаяся в поздний фетальный и ранний неонатальный периоды. Характеризуется быстрым ростом вначале с последующей спонтанной регрессией, наблюдающейся в позднем детстве. Периферические ВСМ — группа врожденных дефектов, которые развиваются в различных периферических сосудистых системах с последующей задержкой развития на разных стадиях эмбриональной жизни. ВСМ — это не гиперклеточные образования, они состоят из нормального зрелого эндотелия, в отличие от гемангиом, в которых часто наблюдается повышенная митотическая активность. В целом ВСМ распознаваемы с рождения, но не всегда проявляются клинически, растут по мере роста ребенка и не регрессируют, а наоборот, имеют тенденцию к прогрессированию и распространению в пубертатный период, в отличие от гемангиом. Таким образом, крайне важно проводить дифференциальную диагностику между ВСМ и гемангиомами. Присущее различие между этими двумя патологиями очень важно для установки правильного диагноза и последующего лечения, которое

может нуждаться в различных подходах, несмотря на то, что обе патологии принадлежат к категории сосудистых аномалий.

Понятие «факоматозы» ввел J. van der Hoeve в 1933 г. для обозначения ряда врожденных заболеваний, характеризующихся сочетанием невусных образований на коже с пороками развития других тканей. К сосудистым факоматозам было принято относить синдром Клиппеля—Тренонея, врожденные АВС и синдром Луи—Бар (телеангиэктазии кожи в сочетании с мозжечковой атаксией). Эти заболевания объединяет лишь наличие невусов на коже, что не отражает патологической сущности каждого из них.

Термин «ангиодисплазии» ввели Е. Malan и А. Puglionisi (1964) для обозначения группы пороков развития кровеносных сосудов конечностей.

Позже европейские авторы стали использовать термин «ангиодисплазия», американские — «врожденная сосудистая мальформация». Оба термина считаются практически идентичными, хотя некоторые патоморфологи считают термин «дисплазия» менее точным, так как под ним подразумевается гиперпролиферативность процесса.

Но, несмотря на значительный прогресс в понимании природы заболевания, отсутствие прижизненной рентгенанатомической картины не позволяло представить и систематизировать патологию. Это стало возможным лишь в 70-х годах XX века благодаря визуализации сосудистой системы с помощью рентгенохирургических и компьютерных методик. Клинические классификации середины XX века основаны, как правило, на изучении патоморфологии иссеченных ангиоматозных тканей (М.И. Кузин, 1966; Н.А. Краковский, 1974; А.П. Милованов, 1978) и ангиоархитектоники в связи с внедрением ангиографических методов исследования. При этом часто случались терминологические ошибки, к примеру, отождествление гемангиом и ангиодисплазий, отнесение микрофистул к группе сосудистых опухолей (гемангиом).

Наиболее удачные классификации были основаны на клинко-морфологическом подходе к разделению ВСМ в зависимости от доминирующего сосудистого компонента.

Классификация G.E. Szilagyi (1965) базируется на сопоставлении отдельных форм ВСМ со стадиями эмбриогенеза сосудов, предложенных Wollard: появление микро- и макрофистульных артериовенозных дисплазий связывали с ретиформной (сетевидной) стадией ангиогенеза [21]. Капиллярная мальформация развивалась на I стадии. Хотя G.E. Szilagyi называл ВСМ гемангиомами, это не опухоли, а капиллярные или кавернозные формы ВСМ. Как указывают авторы, микро- или макрофистулезные формы ВСМ развиваются в случае нарушения развития на II стадии. Персистирование крупных эмбриональных вен происходит на III стадии, к примеру, таких как седалищная или большая латеральная вена нижней конеч-

ности. Однако, как свидетельствуют данные литературы, большинство форм ВСМ (более 70 %) является смешанными [5, 7, 9, 10, 14, 19, 22] вследствие вовлечения нескольких сегментов сосудистых систем (капилляров, вен, лимфатических сосудов).

Классификация А.В. Покровского и Ю.Д. Москаленко (1971) исходит из этих же принципов и включает определение стадии эмбриогенеза, на которой произошло нарушение формирования сосудистой системы, с указанием преобладающего сосудистого компонента:

- I. Эмбриональные стадии развития сосудов:
 1. Стадия первичной капиллярной сети.
 2. Стадия обратного развития капиллярной сети.
 3. Стадия формирования кровеносных сосудов.
- II. Формы дисплазии по анатомической характеристике и нарушению гемодинамики:
 1. Артериальная.
 2. Венозная.
 3. Артериовенозная.

Эта классификация рассматривает также и более частные подразделения: микро-, макрофистулезные формы, аплазию, агенезию, эктазии, аневризмы сосудов. Впервые был сделан акцент на патогенетической связи стадии эмбриогенеза с анатомической схемой ПРС:

- 1) гемангиомы (венозные и артериовенозные), природа которых соответствует стадии первичной капиллярной сетки;
- 2) системные микро- и макрофистулы, возникающие в результате нарушения ретиформной стадии;
- 3) стволые аномалии — аплазии, гипоплазии, добавочные стволы, дисплазии стенки и клапанов вен, которые формируются в фазе развития артериальных и венозных стволов.

Недостатком классификации было использование термина «гемангиома» по отношению к ВСМ, сформированным на стадии первичной капиллярной сети. Эта схема сложна для практического применения и не аргументирована соответствующими корреляциями с эмбриогенезом сосудов.

Наиболее оправдан клинико-морфологический подход при создании классификации ангиодисплазий, однако вместе с тем даже подробное гистологическое изучение без учета ангиографических данных приводит к малоубедительной систематизации (Goidanich, Campanacci, 1968).

Одной из наиболее удачных зарубежных классификаций является упомянутая выше анатомо-физиологическая систематизация Е. Malan и А. Puglionisi (1974). В классификацию было внесено максимальное число известных на тот период сосудистых аномалий. Впервые на основе гемодинамических изменений ВСМ были подразделены на неактивные, умеренно активные и активные формы, а по преобладающему анатомическому признаку — на преимущественно артериальные или венозные [15]. По структурному компоненту ВСМ выделяли поражения стволового или капиллярного характера.

Е. Malan и А. Puglionisi также описывали морфологические различия между поражениями, вовлекающими главные сосудистые стволы, часто с прямыми сообщениями (стволовые формы), и периферические поражения как отдельные дефекты (артериовенозные ангиомы). Недостатком этой классификации было не совсем ясное различие в механизмах патогенеза между гамартиями и гамартомами, к примеру, синдром Паркса-Вебера был отнесен к обоим типам порока развития в зависимости от степени активности.

G. Forbes с соавт. систематизировали ВСМ на основе гемодинамических параметров и данных рентгеноконтрастной ангиографии. В зависимости от объемных характеристик кровоснабжения ВСМ выделяли высокоскоростные и низкоскоростные ВСМ под названием высоко- и низкошунтируемые поражения. Высокошунтируемые ВСМ соответствовали макрофистулезным формам, тогда как низкошунтируемые — микрофистулезным. Между этими двумя противоположными формами выделялся широкий спектр ВСМ [8]. Фундаментальные патоморфологические исследования определили возможность выделения двух групп сосудистых заболеваний: сосудистых дизонтогенетических опухолей и истинных пороков развития (ангиодисплазий или ВСМ).

В монографии А.П. Милованова (1978) предложено сделать основой классификации три основных принципа:

1. Четкое разделение истинных ПРС (ангиодисплазий) и сосудистых дизонтогенетических опухолей (гемангиом) как в терминологическом, так и в клиническом плане, учитывая имеющиеся морфологические критерии каждой патологии.
2. Распознавание отдельных форм ангиодисплазии должно осуществляться с помощью комплексного анализа данных артерио- и флебографических исследований, клинических данных, гемодинамических нарушений, интраоперационной оценки анатомии сосудов и морфологического изучения операционного материала.
3. Морфологическая диагностика ангиодисплазии должна включать анализ специфических признаков диспластического поражения сосудистой стенки и оценку типа гемодинамической перестройки кровеносного русла конечности.

В предложенной А.П. Миловановым классификации произведена клинико-морфологическая систематизация ВСМ с учетом основных типов гемодинамических нарушений [3]. Порядок расположения отдельных форм ВСМ совпадает с примерными сроками появления гистологических типов сосудов в процессе эмбриогенеза. Классификация включает 6 основных форм ангиодисплазий: дисплазии артериальных стволов, глубоких вен нижних конечностей, дисплазии подкожных и межмышечных вен, артериовенозные дисплазии, комбинации различных ангиодиспла-

зий и политканевые ангиодисплазии с ангиодиспластическим компонентом (синдром Malfucci).

АВФ ВСМ представлены артериовенозными дисплазиями (артериовенозный сброс в сочетании с флебогипертонией):

- а) врожденные макрофистулы: прямостволовые свищи, артериовенозные аневризмы и артериовенозные сплетения;
- б) множественные микрофистулы: прямые микрофистулы, артериоловеноулярные дисплазии.

Известной среди зарубежных авторов является биологическая классификация, предложенная J. Mulliken и J. Glowacki (1982), согласно которой анатомические подгруппы ВСМ подразделяли на две большие группы: собственно опухоли и ангиодисплазии (сосудистые мальформации). В зависимости от характеристик кровотока сосудистые поражения дифференцировали на высоко- и низкоскоростные. Среди АВФ ВСМ согласно этой классификации выделяли высокоскоростные артериовенозные сосудистые мальформации (артериовенозные фистулы) и комбинированные пороки (высокоскоростной синдром Паркса-Вебера — капиллярно-лимфатико-артериовенозная мальформация с гипертрофией конечности) [16]. Недостатком этой систематизации является подразделение ВСМ в зависимости от скоростных характеристик, так как этот показатель обусловлен анатомическим типом порока и не является решающим.

Получение возможности пространственной визуализации (компьютерная томография (КТ)/компьютерная томографическая ангиография (КТА), магнитно-резонансная томография (МРТ)/магнитно-резонансная томографическая ангиография (МРТА)) позволило выделить различные морфологические формы ВСМ и одновременно провести корреляцию со стадией нарушения эмбриогенеза на основе данных патоморфологических исследований ангиоматозных тканей.

В дальнейшем для лучшего понимания патогенеза ВСМ и совершенствования тактики лечения различными группами экспертов были разработаны систематизирующие классификационные системы: Гамбургская классификация, классификации ISSVA, классификация Schobinger, ангиографическая классификация артериовенозных мальформаций (АВМ). Таким образом, с внедрением диагностических инноваций произошло преобразование и появление систематизированных классификаций, пытающихся объединить в определенные группы все многообразие форм и клинических проявлений нозологии ВСМ.

Основой для Гамбургской классификации и классификации ISSVA стала классификация E. Malan и A. Puglionisi, в которой было предусмотрено разделение ВСМ по анатомическому компоненту [15].

Во избежание путающего термина «ангиома» (гемангиома) S. Belov повторно ввел давний эмбриологический термин «экстрастволовые», опи-

санные F.R. Sabin (1917), для этих ангиоматозных АВМ, основываясь на их явном морфологическом отличии от стволовых дефектов, в течение Гамбургского согласительного совещания в 1988 г. Термин «экстрастволовые» успешно заменил некорректный термин «ангиома» и устранил путаницу с использованием терминов «ангиома» и «гемангиома».

Происхождение этих морфологических различий между обеими группами объяснено на основе изучения эмбриональных механизмов как результат остановки или нарушения развития сосудистой системы в течение различных стадий ангиогенеза, начиная с ранних этапов, когда примитивные сосудистые структуры находятся все еще в стадии ретикулярной сети, до эволюционирования в зрелые структуры на поздней стадии образования сосудистых стволов.

Как известно, тератогенный период для всех форм ВСМ длится с 4 по 20 нед эмбрионального развития. Так, при сбое развития на стадии недифференцированной первичной сосудистой сети формируются гемангиомы, артериовенозные формы ВСМ — с 7 по 13 нед, что затрагивает ретиформную и тункулярную стадии. При этом на 7—13 нед формируются врожденные макрофистулы, с 13 по 20 нед — врожденные микрофистулы. Деление на эти стадии условное, так как процессы формирования артерий, вен и капиллярного русла накладываются друг на друга.

Экстрастволовые формы представляют собой фрагменты эмбриональной ткани, образованные на ранней стадии развития сосудистой ткани (ретикулярная стадия — приблизительно 48 день человеческого эмбриогенеза). Блок развития наступает перед тем, как формируются основные сосудистые стволы. Эти аномалии сохраняют их уникальные эмбриональные свойства мезенхимальных клеток и способность к пролиферации под действием стимулирующих (в том числе гормональных) факторов, таких как травма, менструация, беременность, хирургическое вмешательство и т. д., вследствие чего эти формы имеют высокую тенденцию к прогрессированию и рецидиву после лечения, в отличие от стволовых форм. Согласно эмбриологической концепции, прогрессирование ВСМ зависит от типа клеток (эндотелиальных), представляющих собой рудимент примитивной капиллярной сети, который сохраняет способность к пролиферации с непредсказуемыми биологическими свойствами.

Это новое определение позднее стало основой для модифицированной Гамбургской классификации по инициативе S. Belov (2003), основанной на эмбриологических характеристиках ВСМ и на определении преимущественного сосудистого компонента ВСМ:

- преимущественно артериальные пороки;
- преимущественно венозные пороки;
- преимущественно артериовенозные шунтирующие пороки;

- преимущественно лимфатические пороки;
- преимущественно микрососудистые/капиллярные мальформации;
- комбинированные сосудистые пороки.

Субклассификация, основанная на эмбриологической стадии порока:

1. Экстрастволовые формы — бывшая артериовенозная ангиома:
 - 1) инфильтративная, диффузная;
 - 2) ограниченная, локализованная.
2. Стволовые формы — прямые артериовенозные сообщения:
 - 1) глубокие артериовенозные фистулы;
 - 2) поверхностные артериовенозные фистулы.

В дальнейшем на основе предсуществующих классификаций (модификация Гамбургской классификации, биологическая классификация J. Mulliken и J. Glowacki) была предложена классификация ISSVA (1996). В ней объединены сосудистые опухоли (гемангиомы) вместе с сосудистыми мальформациями в группу сосудистых аномалий. Это различие имело ограниченное значение вследствие сложности классификации.

Классификация сосудистых аномалий ISSVA:
Сосудистые мальформации:

1. Высокоскоростные:
 - артериальная мальформация (AM);
 - артеривенозная мальформация (AVM);
 - артериовенозная фистула (AVF).
2. Низкоскоростные поражения:
 - капиллярная мальформация (CM): «винные пятна», телеангиэктазия, ангиокератома;
 - венозная мальформация (VM);
 - лимфатическая мальформация (LM);
 - комбинированная сосудистая мальформация (CVM, CLM, CLVM, CAVM, CLAVM).

Сосудистые опухоли:

- инфантильные гемангиомы;
- врожденные гемангиомы;
- другие.

Эти две новые классификационные системы, базированные на Гамбургском консенсусе, стали основой новой системы, заменив названия, основанные на эпонимах, и создали современное руководство по тактике ведения ВСМ. В свою очередь, коллектив хирургов из клиники Мауо внес некоторые изменения в Гамбургскую классификацию, разделяя ангиодисплазии по доминирующему сосудистому поражению, выделяя стволовые и вневенозные поражения в зависимости от стадии эмбриогенеза, на которой наступила остановка в развитии [17] (табл. 2).

Для улучшения клинического ведения пациентов созданы дополнительные классификации: эмбриологическая классификация, основанная на модифицированной Гамбургской, классификация Schobinger и самая последняя версия ангиографической классификации.

Schobinger (1990) подразделил естественный ход развития АВФ ВСМ в систему клинических стадий [10]. Классификация Schobinger (табл. 3) предна-

значена для оценки АВМ на различных клинических стадиях. Она более точно основана на клиническом статусе пациента и как практическое руководство позволяет выбрать наиболее подходящее время для лечения. В наше время эта классификация остается наиболее практичным пособием для определения своевременности вмешательства при АВФ ВСМ.

Артериографическая классификация АВМ (табл. 4) была предложена исключительно для классификации экстрастволовых поражений, локализованных на туловище и конечностях, основываясь на данных артериографии/морфологии очага. Поражения были классифицированы на три типа: тип I — артериовенозная фистула, тип II — артериоловенозная фистула и тип III — артериоловенозная фистула [11].

Все три типа поражений имеют радиологический признак очага, который представляет собой примитивную ретикулярную сеть диспластических капилляров, не созревших в капиллярные сосуды. Следовательно, ангиографическая классификация обеспечивает условия для лучшего исследования экстрастволовых АВМ совместно с эмбриологической классификацией. Также она помогает в прогнозировании результата эндоваскулярного лечения. Частота окончательной окклюзии наиболее высокая при артериовенозных и артериоловенозных фистулах и наименее высокая при артериоловенозных мальформациях. В большинстве случаев артериоловенозные фистулы следует оперировать эндоваскулярно через артериальные магистрали или путем прямой пункции очага, тогда как артериовенозные и артериоловенозные фистулы — через трансартериальный или венозный доступ.

Правильная оценка распространенности, степени тяжести и прогрессирования поражения является обязательной для выбора корректной лечебной тактики. Сегодня среди многочисленных не- и малоинвазивных тестов, используемых для АВМ/ВСМ-диагностики, дуплексной ультрасонографии, МРТ/МРА и КТ/КТА обычно достаточно для первоначальной оценки АВМ. Артериография/ангиография рекомендована для составления лечебного плана.

Зачем в наши дни, когда, казалось бы, упрощаются подходы к лечению (внедрение эндоваскулярных методик, очень часто применяющихся небоснованно), мы возвращаемся к проблематике классификаций ВСМ?

В первую очередь с целью внедрения в практику патогенетически обоснованного дифференцированного подхода в лечении, позволяющего обеспечить получение удовлетворительных результатов при, казалось бы, инкурабельной патологии.

Занимаясь долгое время лечением больных с ВСМ и учитывая опыт зарубежных ученых в лечении данной патологии, мы разработали классификацию, которая являлась не только рабочей схемой для систематизации всего многообразия

■ Таблица 2

Классификация сосудистых мальформаций клиники Mayo

Кровеносный сосуд	Анатомическая область	Патология
Артериальный	Стволовые	Агенезия, аплазия, гипоплазия, дилатация, аневризма
	Внестволовые	Ограниченные, инфильтрирующие
Венозный	Стволовые	Агенезия, аплазия, гипоплазия, дилатация, аневризма (с или без сосудистого агенеза или дисплазии)
	Внестволовые	Ограниченные, инфильтрирующие
Артериовенозный	Стволовые	Поверхностные, глубокие
	Внестволовые	Ограниченные, инфильтрирующие
Лимфатический	Стволовые	Аплазия, гипоплазия, обструкция, дилатация
	Внестволовые	Ограниченные, инфильтрирующие
Смешанный	Стволовые	Артерия/вены/лимфатические сосуды и т. д.
	Внестволовые	Ограниченные, инфильтрирующие

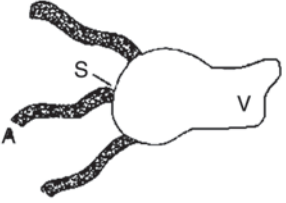
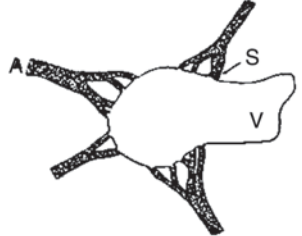
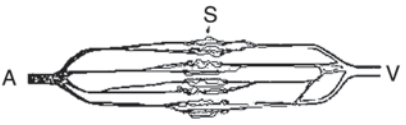
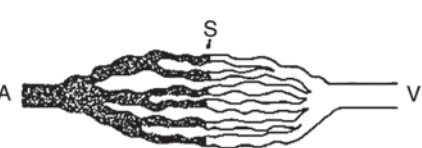
■ Таблица 3

Клинические стадии АВМ по классификации Schobinger

Стадия	Описание
I. Покой	Теплые розовато-голубоватые пятна, артериовенозное шунтирование выявляется УЗДС (ультразвуковым дуплексным сканированием). АВМ имитирует капиллярную мальформацию или инволютирующую гемангиому
II. Экспансия	Описание то же, что и стадии I, + расширение, пульсация, шум, дрожание и извитые напряженные вены
III. Деструкция	То же, что и на стадии II, + дистрофические изменения кожи, язвообразование, кровотечение, хроническая боль или некроз ткани. Могут наблюдаться литические изменения костей
IV. Декомпенсация	То же, что на стадии III, + средечная недостаточность с повышенным сердечным выбросом и гипертрофией левого желудочка

■ Таблица 4

Артериографическая классификация АВМ

Тип I		Тип I — артериовенозная фистула: не более 3 отдельных артерий шунтируются в единичную дренирующую вену
Тип II		Тип II — артериовенозная фистула: множественные артериолы шунтируются в единичную дренирующую вену.
Тип IIIa		Тип III — артериоловенозная фистула: множественные шунты между артериолами и венами.
Тип IIIb		

Примечание: а — артерия, v — вена, s — шунт.

форм патологии, но и руководством, определяющим тактику диагностики и лечения, на которой базировались алгоритмы, применяемые у этой категории пациентов.

Классификация BCM VASC + T**I. Сосудистый дефект BCM (vascular defect of CVM (V)):****1. Артериальные (AM).**

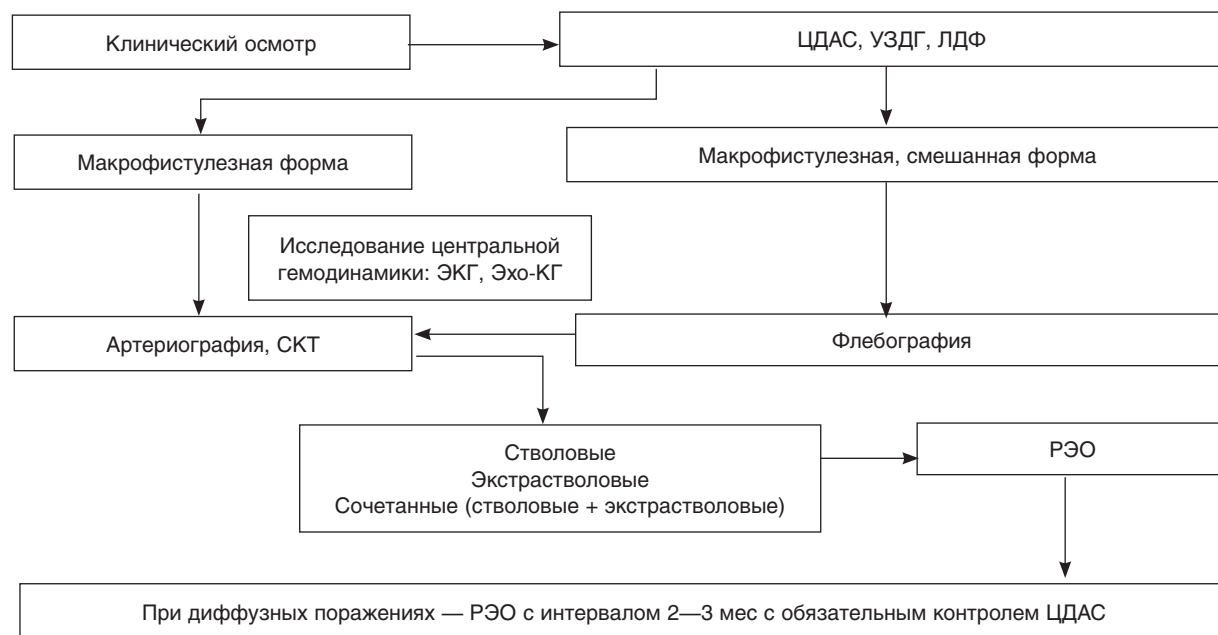
2. Венозные (VM).
 3. Артериовенозные (AVM):
 - макрофистулезные;
 - микрофистулезные;
 - макро-, микрофистулезные с преобладанием макро-, микрофистул.
 4. Лимфатические (LM).
 5. Капиллярные (CM):
 - «винное пятно»;
 - телеангиэктазии;
 - ангиокератомы.
 6. Комбинированные (смешанные)
- II. **Анатомический дефект ВСМ** (anatomical defect of CVM (A)).
1. Стволовые:
 - обструкция или сужение;
 - аплазия, гипоплазия, гиперплазия;
 - обструкция вследствие атрезии или мембранной окклюзии;
 - стеноз вследствие коарктации, шпоры или мембраны;
 - дилатация: локализованная (аневризма), диффузная (эктазия).
 2. Экстрастволовые: диффузная, инфильтративная ограниченная, локализованная.
 3. Сочетанные (стволовые, экстрастволовые):
 - с преобладанием стволового компонента;
 - с преобладанием экстрастволового компонента
- III. **Локализация дефекта** (site of the defect (S)):
1. Локализованные (в пределах одной анатомической области).
 2. Диффузные (в пределах двух и более анатомических областей).
 3. Множественные (на различных отдаленных участках)
- IV. **Осложнения** (complications (C)):
1. Хроническая артериальная недостаточность, степень (стадия) I—IV (по Фонтейну—Покровскому).
 2. Хроническая венозная недостаточность, клинический класс (CEAP).
 3. Хроническая лимфатическая недостаточность, стадии.
 4. Осложнения, являющиеся абсолютным показанием к хирургическому вмешательству:
 - кровотечение;
 - выраженный болевой синдром в конечности (ХАН III—IV или критическая ишемия);
 - прогрессирующая сердечная недостаточность, нарушения центральной гемодинамики;
 - вторичные осложнения хронической венозной гипертензии (клинический класс ХВН С IV — С VI по CEAP);
 - поражения, локализуемые в угрожающих жизни или конечности областях;
 - поражения, угрожающие жизненно важным функциям (зрение, слух, глотание или дыхание).

5. Осложнения, являющиеся относительным показанием к оперативному вмешательству:
 - умеренный болевой синдром и/или дискомфорт от прогрессирующего образования;
 - функциональная недееспособность или поражение, нарушающее ежедневную активность и качество жизни;
 - косметическая деформация, сопровождающаяся физической и/или психологической недееспособностью с выраженным негативным влиянием на качество жизни;
 - сосудисто-костный синдром с быстрым прогрессированием несоответствия роста кости в длину, сопровождающийся значительным наклоном (искривлением) таза или компенсаторным сколиозом;
 - поражения, локализуемые в области, связанной с потенциально высоким риском осложнения (например, гемартроз и/или травмоопасное состояние, тромбоз глубоких вен);
 - поражения с рецидивирующей инфекцией (местный и/или системный сепсис);
 - поражения с персистирующей лимфореией

V. **Врожденные сосудистые опухоли** (congenital vascular tumors (T)):

- инфантильные гемангиомы;
- врожденные гемангиомы;
- быстро инволютизирующая врожденная гемангиома (RICH);
- неинволютизирующая врожденная гемангиома (NICH);
- ворсинчатая ангиома (+/- синдром Казабаха—Меррита);
- капошиподобная гемангиоэндотелиома (+/- синдром Казабаха—Меррита);
- веретенообразноклеточная гемангиоэндотелиома;
- другие редкие гемангиоэндотелиомы (например, эпителиоидная, смешанная, сетевидная, полиморфная, опухоль Дабска, лимфангиоэндотелиоматоз);
- кожные приобретенные сосудистые новообразования (пиогенная гранулема, щитовидная, клубочковая и микровенулярная гемангиомы и т. д.)

Для диагностики ВСМ используются разнообразные комбинации неинвазивных и миниинвазивных тестов. Неинвазивные методики (УЗИ, КТ, МРТ, сцинтиграфия, ангиосканирование, плетизмография, лазерная доплеровская флоуметрия, определение транскутанного напряжения кислорода, рентгенография костей) предпочтительны при первоначальном обследовании пациентов, а также наиболее приемлемы как методы динамического наблюдения. Инвазивные методики (артериография, флебография, лимфангиография) используют с целью определения окончательного диагноза и тактики лечения (рис. 1).



■ Рис. 1. Алгоритм лечебно-диагностических мероприятий при наличии артериовенозных фистул

Оптимальную комбинацию способа диагностики определяют с помощью клинических данных.

При обследовании пациентов с наличием артериовенозных фистул придерживаются такой последовательности действий (рис. 1):

1. Диагноз макрофистулезной формы заболевания может быть установлен на основании физикального обследования — данных осмотра и аускультации. Дальнейшее использование диагностических методов у этих больных направлено на оценку степени гемодинамических изменений и выработку оптимальной лечебной тактики.
2. Для установления диагноза микрофистулезной формы необходима дифференциальная диагностика с венозными и лимфатическими формами ВСМ (рис. 1). Большое значение имеют ультразвуковые методы исследования: ультразвуковая доплерография (УЗДГ) и цветное дуплексное ангиосканирование (ЦДАС), меньшее диагностическое значение имеет метод лазерной доплеровской флоуметрии (ЛДФ). Диагноз микрофистулезной формы в наших исследованиях был установлен по данным клинического осмотра, ЦДАС при наличии снижения периферического сосудистого сопротивления и на основании ангиографических и интраоперационных характеристик. ЦДАС позволяет определить тип, локализацию и распространенность поражения и достаточно быстро произвести дифференциальный диагноз, а также осуществить неинвазивный контроль результатов лечения. Спектральный анализ кровотока, расчет показателей сосудистого сопротивления и гемодинамических характеристик (линейная и объемная скорости) предоставляют достаточно полную информацию

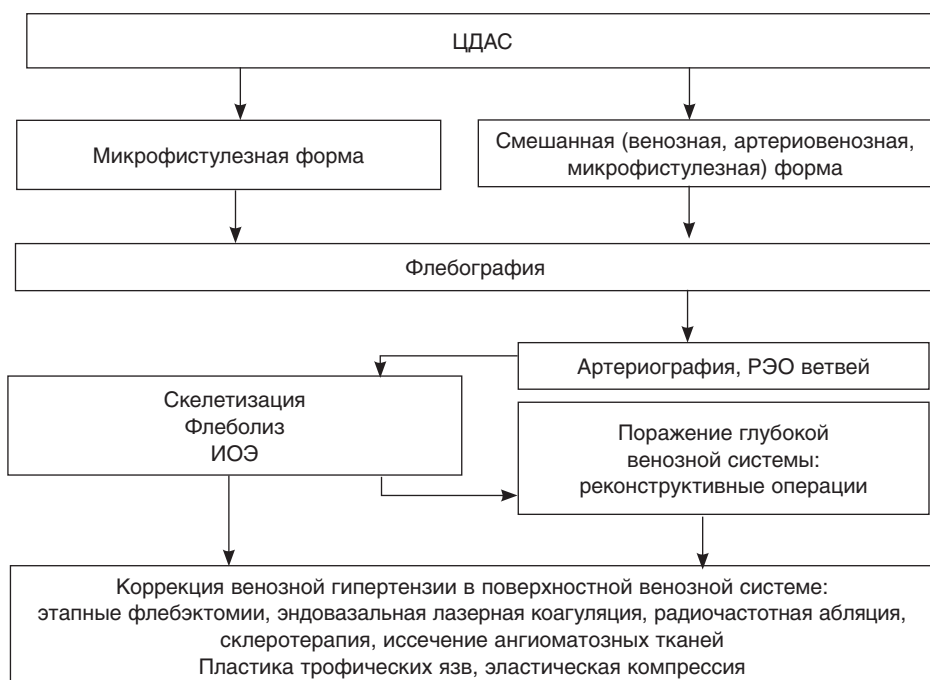
о макродинамических изменениях, что невозможно при использовании любого другого метода диагностики. Простота доступа к магистральным артериям, возможность проведения сравнительного исследования по отношению к контралатеральным непораженным сосудам повышают информативность ЦДАС.

В случае микрофистулезных и смешанных форм с наличием микрофистулезного компонента необходимо первоочередное выполнение флебографии, что особенно важно для уточнения характера поражения глубокой венозной системы (рис. 1, 2), с последующей артериографией — наиболее важного метода для схематического изображения количества, локализации и распространенности артериовенозных сообщений. Ангиографическое исследование (артериография) по своей диагностической ценности остается основным методом в диагностике АВФ ВСМ, поскольку только проведение ангиографии позволяет полностью оценить объем поражения (А.В. Покровский, В.Н. Дан, Ю.Д. Волюнский, 1989; Weber, 1990) и уточнить анатомический характер дефекта (вариант анатомической формы). При АВФ ВСМ этот метод применяют как с диагностической, так и с лечебной целью (выполнение рентгенэндоваскулярной эмболизации (РЭО) или стентирования артериовенозных сообщений, которое при диффузных быстро прогрессирующих формах выполняется с интервалом в 2—3 мес).

Большинство авторов отдает предпочтение комплексному подходу в диагностике ВСМ ангиодисплазий с использованием УЗДС, ангиографии, СКТ и МРТ (Г.Г. Кармазановский, В.Н. Дан, 1993; J. Balzer и соавт., 2003). Главным достоинством СКТ и МРТ является возможность изучить фон, на котором формируется патологический про-



■ Рис. 2. Алгоритм диагностики и лечения артериовенозных макрофистулезных форм



■ Рис. 3. Алгоритм диагностики и лечения микрофистулезных и смешанных форм с наличием микрофистул

цесс. Именно эта информация является наиболее важной с хирургической точки зрения, ведь еще до оперативного вмешательства появляется возможность оценить функциональную пригодность пораженных мышц, целесообразность частичного или полного их удаления. СКТ с контрастным усилением (СКТ-ангиография) также показано для выявления локализации аномалии, оценки строения артериовенозной аневризмы и определе-

ния вовлечения костей. Особенно важна информация о состоянии окружающих тканей для диагностики и лечения экстрастволовых и сочетанных форм ВСМ (рис. 2).

В случае диагностики и лечения форм ВСМ с наличием микрофистул (рис. 2) после диагностических (флебография, артериография) и лечебно-диагностических методик (РЭО АВ ветвей) на первоначальном этапе при наличии показа-

ний виконують комплексну хірургічну коррекцію артеріовенозного сброса (скелетизація, флеболіз, інтраопераційна емболізація (ІОЕ) з наступною коррекцією венозної гіпертензії в глибокій венозній системі (флеболіз, резекція венозних аневризм з протезуванням, шунтуючі операції при гіпо- і аплазії глибоких вен). На наступному етапі здійснюють коррекцію венозної гіпертензії в поверхні венозній системі, при цьому з метою підвищення радикальності і малотравматичності втручання використовують комплексний під-

хід в ліченні, який заключається в поєднанні різних хірургічних і консервативних методик (рис. 3).

Однак, незважаючи на досягнуті успіхи в вивченні ВСМ і спроби створення єдиної класифікації, всі існуючі класифікації далекі від ідеалу. На наш погляд, повинна бути розроблена остаточна класифікація з урахуванням ідентифікації специфічних мутацій, викликають молекулярний дефект, в свою чергу приводящий до унікальної ангіоархитектоники і клінічної картини.

Література

- Альтман І.В., Чернуха Л.М., Гуч А.А. Сосудисті аномалії як наслідок порушення ембріонального ангиогенезу // Клінічна флебологія.— Т. 1, № 1.— 2008.— С. 46—48.
- Дан В.Н., Сапелкін С.В. Ангіодисплазії (вроджені пороки розвитку судин).— М., 2008.— 199 с.
- Мілованов А.П. Патоморфологія ангіодисплазій кінцівок.— М.: Медицина, 1978.— 143 с.
- Сапелкін С.В. Оптимізація діагностичної і лікувальної тактики у хворих з ангіодисплазіями: Автореф. дис. ... д. мед. н.— М., 2009.— 50 с.
- Collins P.S., Han W., Williams L.R. et al. Maffucci's syndrome (hemangiomatosis osteolytica): A report of four cases // J. Vasc. Surg.— 1992.— Vol. 16.— P. 364—371.
- Duffy K. Genetics and syndromes associated with vascular malformations // Pediatr. Clin. North. Am.— 2010.— Vol. 57 (5).— P. 1111—1120.
- Eerola I., Boon L.M., Mulliken J.B. et al. Capillary malformation-arteriovenous malformation, a new clinical and genetic disorder caused by RASA1 mutations // Am. J. Hum. Genet.— 2003.— Vol. 73.— P. 1240—1249.
- Forbes G., Earnest F.I.V. et al. Therapeutic embolization angiography for extra-axial lesions in the head // Mayo. Clin. Proc.— 1986.— Vol. 61.— 427 p.
- Gloviczki A.A., Noel A.A., Hollier L.H. Arteriovenous fistulas and vascular malformations // Ascher E. Haimovici's Vascular Surgery, 5th ed.— Malden, Mass, Blackwell, 2004.— P. 991—1014.
- Kohout M.P., Hansen M., Pribaz J.J. et al. Arteriovenous malformations of the head and neck: natural history and management // Plast. Reconstr. Surg.— Vol. 102 (3).— P. 643—654.
- Lee B.B. Consensus document of the international union of angiologists on AV malformation // International angiology.— 2012.— Vol. 31 (Suppl. 1), N 3.— P. 108—109.
- Lee B.B. Critical Issues in Management of Congenital Vascular Malformation // Annals of Vascular Surgery.— 2004.— Vol. 18, N 3.— P. 380—392.
- Lee B.B., Do Y.S., Yakes W. Management of Arteriovenous Malformations: A Multidisciplinary Approach // J. Vasc. Surg.— 2004.— Vol. 39.— P. 590—600.
- Lublin M., Schwartzentruber D.J., Lukish J. et al. Principles for the surgical management of patients with Proteus syndrome and patients with overgrowth not meeting Proteus criteria // J. Pediatr. Surg.— 2002.— Vol. 37.— P. 1013—1020.
- Malan E., Puglionisi A. Congenital angiodysplasia // J. Cardiovasc. Surg.— 1964.— Vol. 5, N 2.— P. 87—120.
- Mulliken J.B., Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics // Plast. Reconstr. Surg.— 1982.— Vol. 69.— 412 p.
- Noel A.A., Gloviczki P. et al. Surgical treatment of venous malformations in Klippel-Trenaunay syndrome // J. Vasc. Surg.— 2000.— Vol. 32.— P. 840—847.
- Persky M.S., Yoo H.J., Berenstein A. Management of vascular malformations of the mandible and maxilla // Laryngoscope.— 2003.— Vol. 113.— P. 1885—1892.
- Rosen R.J., Riles T.S. Congenital vascular malformations // Rutherford R.B. Vascular Surgery.— 5th ed.— Philadelphia: WB Saunders, 2000.— P. 1451—1465.
- Rutherford R.B., Anderson B.O., Durham J.D. Congenital vascular malformations of the extremities // Moore W.S. Vascular Surgery: A Comprehensive Review.— 5th ed.— Philadelphia: WB Saunders, 1998.— P. 191—202.
- Szilagi D.E., Smith R.F. et al. Congenital arteriovenous anomalies of the limbs // Arch. Surg.— 1976.— Vol. 111.— P. 423—429.
- Tasnadi G. Epidemiology and etiology of congenital vascular malformations // Semin. Vasc. Surg.— 1993.— Vol. 6.— P. 200—203.
- Yakes W.F., Parker S.H. Diagnosis and management of vascular anomalies // Castaneda-Zuniga W.R., Tadavarthy S.M. eds. Interventional Radiology.— Vol. 1.— Baltimore: Williams and Wilkins Publishers, 1992.— P. 152—189.

Класифікація вроджених судинних мальформацій кінцівок: данина модним тенденціям чи насувна необхідність? Погляд судинного хірурга

Л.М. Чернуха, О.В. Каширова

Національний інститут хірургії і трансплантології імені О.О. Шалімова НАМН України, Київ

Статтю присвячено питанням термінології та класифікації різних форм вроджених судинних мальформацій або ангіодисплазій. Розглянуто основні принципи діагностики і лікування, детально проаналізовано переваги та недоліки основних попередніх вітчизняних і зарубіжних класифікацій. Наголошено на необхідності прийняття універсальних термінології та класифікації з метою забезпечення уніфікованих діагностичної і лікувальної тактик. На основі багаторічного клінічного досвіду пропонуємо для обговорення власну класифікацію вроджених судинних аномалій CVM VASC+T і лікувально-діагностичні алгоритми для найпоширеніших форм вроджених судинних мальформацій.

Ключові слова: вроджені судинні мальформації, ангіодисплазії, класифікація, термінологія, алгоритм діагностики, лікування.

Classification of congenital vascular malformation of extremities: a tribute to fashionable tendencies or an urgent need? Look of the vascular surgeon

L.M. Chernukha, O.V. Kashyrova

O.O. Shalymov National Institute of Surgery and Transplantology of NAMS of Ukraine, Kyiv

The article is devoted to the questions of terminology, classification of different forms of congenital vascular malformations (CVM) or angiodysplasias, basic principles of diagnostics and treatment are examined. The advantages and disadvantages of native and foreign classifications were analysed in detail, the necessity of universal terminology and classification was marked with the purpose for providing of compatible diagnostic and medical tactic. The classification of congenital vascular anomalies CVM VASC + T and algorithms for diagnostics and treatment for the most widespread forms of CVM considering the long-term clinical experience were offered by authors for a discussion.

Key words: congenital vascular malformations, angiodysplasias, classifications, terminology, algorithms of diagnostics and treatment.