

Сосудистые мальформации желудочно-кишечного тракта

И.Л. Кляритская, Ю.А. Мошко, Е.В. Максимова

Vascular malformations of the gastrointestinal tract

I.L. Kliaritskaia, Y.A. Moshko, E.V. Maksimova

ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет имени В.И. Вернадского», Институт «Медицинская академия имени С.И. Георгиевского»

Ключевые слова: ангиодисплазия, гемангиома, телеангиэктазии, желудочно-кишечное кровотечение

Резюме

Сосудистые мальформации желудочно-кишечного тракта

И.Л. Кляритская, Ю.А. Мошко, Е.В. Максимова

Сосудистые мальформации желудочно-кишечного тракта – это аномалии развития сосудов, которые могут наблюдаться в любом возрасте. Чаще всего они проявляются кровотечением и анемией. Сосудистые мальформации могут поражать любой отдел желудочно-кишечного тракта, а у некоторых пациентов также наблюдаются сосудистые аномалии других органов и систем, например, кожи. Многие сосудистые поражения желудочно-кишечного тракта текут бессимптомно. У небольшого числа таких пациентов имеются клинически манифестные генетические заболевания, такие как наследственная геморрагическая телеангиэктазия. У пожилых пациентов ангиодиспластические поражения слепой кишки по своей природе могут быть дегенеративными. Диагноз сосудистых мальформаций желудочно-кишечного тракта обычно ставится на основании эндоскопического исследования, включая видеокапсульную эндоскопию, или ангиографии. Дискретные и локализованные поражения при сосудистых мальформациях хорошо поддаются местному лечению с помощью лазера, диатермокоагуляции или склеротерапии. Распространённые и диффузные поражения, а также тяжёлые кровотечения обычно требуют хирургического вмешательства.

Ключевые слова: ангиодисплазия; гемангиома; телеангиэктазии; желудочно-кишечное кровотечение.

Кляритская Ирина Львовна – доктор медицинских наук, профессор, заведующая кафедрой терапии, гастроэнтерологии, кардиологии и общей врачебной практики (семейной медицины) факультета подготовки медицинских кадров высшей квалификации и дополнительного профессионального образования Медицинской академии имени С.И. Георгиевского Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Крымский федеральный университет имени В.И. Вернадского». Контактная информация: e-mail: klira3@yandex.ru, 295051, Республика Крым, г. Симферополь, б-р Ленина 5/7, Медицинская академия имени С.И. Георгиевского

Мошко Юрий Александрович – кандидат медицинских наук, доцент кафедры терапии, гастроэнтерологии, кардиологии и общей врачебной практики (семейной медицины) факультета подготовки медицинских кадров высшей квалификации и дополнительного профессионального образования Медицинской академии имени С.И. Георгиевского Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Крымский федеральный университет им. В.И. Вернадского». Контактная информация: e-mail: crimtj@mail.ru, 295051, Республика Крым, г. Симферополь, б-р Ленина 5/7, Медицинская академия имени С.И. Георгиевского

Максимова Елена Владимировна – кандидат медицинских наук, ассистент кафедры терапии, гастроэнтерологии, кардиологии и общей врачебной практики (семейной медицины) факультета подготовки медицинских кадров высшей квалификации и дополнительного профессионального образования Медицинской академии имени С.И. Георгиевского Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Крымский федеральный университет имени В.И. Вернадского». Контактная информация: e-mail: HelenMaksimovatt@mail.ru, 295051, Республика Крым, г. Симферополь, б-р Ленина 5/7, Медицинская академия имени С.И. Георгиевского

Abstract

Vascular malformations of the gastrointestinal tract

I.L. Kiliaritskaia, Y.A. Moshko, E.V. Maksimova

Vascular malformations of the gastrointestinal tract are abnormalities in the forming of blood vessels that can occur at any age. Most often, they are manifested by bleeding and anemia. Vascular malformations can affect any part of the gastrointestinal tract, and some patients also have vascular abnormalities in other organs and systems, such as the skin. Many vascular lesions of the gastrointestinal tract are asymptomatic. A small number of these patients have clinically manifested genetic diseases such as hereditary hemorrhagic telangiectasia. In elderly patients, angiodysplastic lesions of the cecum may be degenerative in nature. Diagnosis of vascular malformations of the gastrointestinal tract is usually made on the basis of endoscopic examination, including video capsule endoscopy, or angiography. Discrete and localized lesions in vascular malformations respond well to local treatment with laser, diathermocoagulation, or sclerotherapy. Widespread and diffuse lesions and severe bleeding usually require surgery.

Key words: angiodysplasia; hemangioma; telangiectasia; gastrointestinal bleeding.

Наша статья посвящена обзору сосудистых мальформаций желудочно-кишечного тракта. Они представляют собой нарушения нормальной сосудистой архитектоники, затрагивающие артериальные, венозные, капиллярные, а иногда и лимфатические сосуды. При этих состояниях аномалии кровеносных сосудов является первичным или преобладающим признаком. Гемангиомы – самые распространённый пример этой патологии. Многие сосудистые мальформации являются врожденными, и их следует правильно описывать как гамартомы. Другие сосудистые мальформации развиваются на протяжении жизни пациента. Весьма распространены такие виды сосудистых мальформаций, как телеангиэктазии; их этиология разнообразна: наследственная, приобретенная на фоне заболевания соединительной ткани; часто причины их возникновения остаются неизвестными. Наконец, установлено, что ряд заболеваний может влиять на кровеносные сосуды желудочно-кишечного тракта – пептические язвы, опухоли, портальная гипертензия, псевдокисты поджелудочной железы, что приводит к развитию сосудистых мальформаций.

Ассоциация колопроктологов России в своих клинических рекомендациях от 2021 года [1], даёт следующие определения терминов «ангиодисплазия» и «мальформация»:

Ангиодисплазия – патологическое состояние, при котором имеется порочное (патологическое) развитие и строение сосудов кишечной стенки.

Врожденная ангиодисплазия – заболевание, при котором патологическое развитие сосудов кишечной стенки формируется во внутриутробном периоде.

Приобретенная ангиодисплазия – заболевание, причиной которого является приобретенное патологическое (аномальное) строение правильно сформированных расширенных сосудов кишечника.

Мальформация – любое отклонение от нормального физического развития, аномалия развития,

повлекшая за собой грубые изменения строения и функции органа или ткани. Мальформация может быть врожденным или приобретенным дефектом развития, а также возникать в результате какого-либо заболевания или травмы [1].

В мировой медицинской литературе термины «сосудистая мальформация» и «ангиодисплазия» часто используются как синонимы.

Эпидемиология сосудистых мальформаций

По некоторым оценкам, симптоматические сосудистые аномалии могут присутствовать примерно у 1 из 10.000 человек. Наиболее частыми проявлениями сосудистых мальформаций являются острое кровотечение, хроническая анемия и непроходимость, или инвагинация, в случае, если сосудистая аномалия имеет опухолевую природу. В желудочно-кишечном тракте сосудистые мальформации являются причиной кровотечений от 20% до 30% случаев. [2-4]. Могут наблюдаться симптомы, связанные с поражением других органов и систем: сердечная недостаточность, плевральный или перикардальный выпот, отек лёгких и аномальный возврат крови в легочные вены. У пациентов с сопутствующими аномалиями лимфатических сосудов, которых может развиваться асцит и энтеропатия с потерей белка [5].

Мы приводим здесь этиологическую классификацию, предложенную в клинических рекомендациях Ассоциации колопроктологов России [1].

Классификация ангиодисплазий по происхождению:

- I тип – врожденная ангиодисплазия:
- а) ненаследственная форма;
 - б) наследственная форма (болезнь Рендю-Ослера)
- II тип – приобретенная ангиодисплазия

Классификация сосудистых аномалий

В соответствии с Международной классификацией болезней МКБ-10 сосудистые аномалии систематизируются следующим образом:

Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной классификации болезней МКБ-10 [6].

- Класс XI: Болезни органов пищеварения
 K55 Сосудистые болезни кишечника.
 K55.2 Ангиодисплазия ободочной кишки
 K55.3 Ангиодисплазия тонкого кишечника
 K55.8 Другие сосудистые болезни кишечника.

Сосудистые аномалии клинически чаще всего проявляются в тонком и толстом кишечнике, но может быть поражена любая часть пищеварительного тракта.

Классификация сосудистых мальформаций по F.H. Gordon et al. [7].

1. Артериовенозная мальформация.
 - а) Ангиодисплазия
 - б) Эктазия сосудов
2. Множественные флебэктазии.
3. Телеангиэктазия.
 - а) Болезнь Рандю–Ослера–Вебера (наследственная геморрагическая телеангиэктазия)
 - б) синдром Шерешевского-Тернера
 - в) телеангиэктазии с кальцинозом, синдромом Рейно и склеродактилией (CREST), системным склерозом или смешанным заболеванием соединительной ткани.
4. Гемангиома
 - а) Кавернозно-диффузный или инфильтрирующий
 - б) Капиллярный
 - в) Смешанный капиллярно-кавернозный
 - г) синдром Пейтца-Егерса
 - д) Синдром Бина (Blue rubber bleb naevus).
 - е) Синдром Клиппеля-Треноне-Вебера
5. Заболевания соединительной ткани, поражающие сосуды.
 - а) Эластическая псевдоксантома
 - б) Синдром Элерса-Данлоса

Артериовенозные мальформации

Ангиодисплазия

Наиболее частым ангиодиспластическим поражением является поражение слепой кишки пожилых пациентов, которое часто бывает множественным [8]. До 80% артериовенозных мальформаций локализуется в правых отделах толстой кишки, хотя могут быть поражены другие части кишечника, особенно дистальная часть тонкой кишки. Обычно пациенты обращаются за врачебной помощью в возрасте от 60 до 80 лет. Ангиодиспластические поражения состоят преимущественно из капиллярных и

венозных элементов в виде дискретных аномалий в подслизистой оболочке. Самые маленькие поражения состоят из расширенных капилляров слизистой оболочки, сообщающихся с извилистой подслизистой веной. Количество изменённых сосудов, их извилистость и степень эктазии нарастают по мере расширения поражений. Частота поражений увеличивается с возрастом, чаще всего диагностируются у лиц старше 70 лет, и поэтому считается, что они имеют дегенеративное происхождение. Считается, что большая частота их расположения в стенке слепой кишки, связана с тем, что это область кишечника с наибольшим натяжением стенки и, следовательно, предположительно, где оказывается наибольшая нагрузка на кровеносные сосуды. Это может спровоцировать локальную сосудистую эктазию. Точный патогенез этих процессов неясен, но было высказано предположение, что хроническая обструкция подслизистых вен приводит к дилатации капилляров и, в конечном итоге, к недостаточности прекапиллярного сфинктера.

Ангиодиспластические поражения могут быть полностью бессимптомными и выявляться, например, при эндоскопических исследованиях по другим показаниям. Проспективное исследование толстой кишки у небольшого числа бессимптомных пожилых людей выявило подозрительные отклонения примерно у одной трети пациентов.

Поскольку расширенные сосуды расположены поверхностно, они могут спонтанно кровоточить.

Клиника может проявляться явным кровотечением, клинически манифестным – выделением ректально крови темного или темно-бордового цвета, или скрытым – железодефицитной анемией. Предполагается, что на такие кровотечения приходится 6% случаев явных кровотечений из толстой кишки [9]. Кровотечения нередко рецидивируют, наблюдаются в течение недель или месяцев и вызывают стойкий дефицит железа, который часто несмотря на прием добавок, требует повторных переливаний крови.

Поражения чаще всего диагностируются при эндоскопии желудочно-кишечного тракта или ангиографии. Эндоскопия показывает отдельные или множественные скопления ярко-красных, эктатических или паутинных скоплений поверхностных сосудов. Ангиографический диагноз зависит от наличия покраснения сосудов, обычно на антимезентериальной границе слепой кишки, и раннего наполнения вены, так что одновременно вырисовываются силуэт верхней брыжеечной артерии и вены. Между этими двумя исследованиями есть хорошее, но не полное соответствие.

Низкая квалификация эндоскописта или более глубокое расположение подслизистой оболочки может снизить эффективность эндоскопии, а небольшие поражения, особенно те, которые не подходят для распознавания быстрого артериовенозного шунтирования, могут не обнаруживаться ангиографически. У пациентов с желудочно-кишечными

кровотечениями после исключения рутинных причин со стороны верхних и нижних отделов желудочно-кишечного тракта с помощью эндоскопии, затем ангиографии или push-энтероскопии [10] можно выявить ангиодиспластические поражения тонкой кишки у 40% отобранных для исследования пациентов [11].

Показаний для лечения случайно обнаруженных ангиодиспластических поражений слепой кишки нет. Если они имеют клинически манифестный характер, то наименее травматичным методом лечения является местная эндоскопическая лазерная или термокоагуляция, при которой в 78% случаев сообщалось об эффективном гемостазе [12]. Эти процедуры не вполне безопасны для тонкой стенки слепой кишки и вызывают серьезное раздражение и кровотечение после лечения у 10% пациентов после лазерной терапии. Склеротерапия, по мнению некоторых авторов, также эффективна, но требует внимательного отношения к технике выполнения процедуры [13]. При множественных поражениях органа успешное эндоскопическое лечение может быть затруднено.

Местная резекционная хирургия является более радикальным методом, чем эндоскопическая абляция, и, как правило, достаточно эффективна, поэтому она может быть показана при наличии большого количества поражений, однако, у пожилых лиц операция более рискованна, чем в общей популяции.

Хирургическое лечение может потребоваться до 12% пациентов [14]. Даже после очевидно успешной абляции поражений может произойти рецидив кровотечения.

Для пациентов с рецидивирующими кровотечениями, вызванными пороками развития сосудов кишечника, может быть эффективным фармакологическое лечение с использованием эстрогенов (например, 0,05 мг этинилэстрадиола и 1 мг норэтистерона). Так, в ходе 6-месячного перекрестного рандомизированного контролируемого исследования, оно резко сокращало потребность в переливании крови [15,16]. Артериальная эмболизация при ангиодисплазии толстой кишки может быть эффективным методом лечения в экстренных случаях [17], но она также несет большой риск ишемии толстой кишки [18].

Эктазия сосудов антрального отдела желудка (GAVE)

В отличие от ангиодисплазии слепой кишки, это состояние, также известное как «арбузный желудок», встречается относительно редко. Его клиническое значение состоит в том, что отсутствие эффективных методов лечения может привести к хронической железодефицитной анемии. Этиология GAVE неизвестна. Желудок приобретает характерный эндоскопический вид скопления красных пятен эктастических сосудов, расположенных полосами вдоль складок антральных складок, которые связаны с фибриновыми тромбами, фиброгиалинозом и обра-

зованием веретенообразных клеток [19].

Фармакотерапия с доказанным положительным эффектом включает комбинированный пероральный прием эстрогенов и прогестерона [20]. Имеется также единичное исследование о лечении небольшой группы пациентов ежедневным подкожным введением октреотида [21]. Более широко сообщалось об успехах эндоскопических методов лечения, в частности прямого прижигания с помощью аргоноплазменной коагуляции, диатермокоагуляцией или YAG (иттрий-алюминиевый гранат) лазером [22], хотя такие методы лечения менее эффективны при диффузной форме GAVE.

Хирургическая антрэктомиа – ещё один вариант лечения GAVE. У пациентов с циррозом печени осложнения хирургического вмешательства могут быть снижены за счет предварительного формирования TIPS для снижения портального давления [23].

Поражения Дъелафуа (Dieulafoy)

Поражение Дъелафуа чаще всего диагностируется, когда большое кровотечение возникает из точечной эрозии над артерией – обычно в пределах нескольких сантиметров от желудочно-пищеводного перехода [24]. Реже поражения Дъелафуа наблюдаются в двенадцатиперстной кишке, тощей кишке, толстой и прямой кишке [25]. Кровоизлияния из этих поражений составляют до 15% профузных желудочно-кишечных кровотечений и до 5% всех кровотечений из верхних отделов желудочно-кишечного тракта в некоторых исследованиях [26]. Сообщалось о различных эндоскопических подходах для остановки кровотечения, включая перевязку бандажом или клипсой [27], электрокоагуляцию и применение различных склерозирующих и сосудистых средств, включая норэдреналин и полидоканол [28], а также тетрадоцилат натрия с абсолютным спиртом [29]. В случае неудачи эндоскопических методов обычно применяется хирургический подход [30].

Флебэктазия

Флебэктазия характеризуется как расширение одной или нескольких вен, не связанное с портальной гипертензией. Оно может локализоваться в различных частях тела, включая сосуды конечностей, яремной, кожной или брыжеечной артерии. Эта аномалия имеет врожденное происхождение, и эндотелиальная выстилка сосудов может быть аномальной. Флебэктазия в кишечнике встречается гораздо реже, чем ангиодисплазия, и, наиболее часто локализуется в тощей кишке [31]. Эта аномалия может простирается на несколько сантиметров в виде сине-красных узелков подслизистой оболочки. Флебэктазия обычно встречается у людей среднего или пожилого возраста и вызывает кровотечения различной степени тяжести, от клинически скрытых до выраженных, которые могут быть опасными для жизни. Из-за низкой скорости кровотока по рас-

ширенным венам их может быть трудно визуализировать на ангиографии. Более широкое использование энтероскопии и видеокапсульной эндоскопии может облегчить выявление этих поражений [32].

Наследственная геморрагическая телеангиэктазия (НГТ, болезнь Рандю–Ослера–Вебера).

Это аутосомно-доминантное заболевание, проявляющееся телеангиоэктазиями кожи и слизистых оболочек, в основном небольшими по размеру (1-4 мм), число которых увеличивается с возрастом. Эти телеангиэктазии склонны к кровотечению. Анатомически это прямые артериовенозные шунты без промежуточных капилляров. Характерны рецидивирующие кровотечения из верхних и нижних отделов желудочно-кишечного тракта, сопровождающиеся хронической железодефицитной анемией вследствие поражений слизистой оболочки желудка, двенадцатиперстной кишки, тонкой кишки и толстой кишки [33].

Поражения при НГТ становятся более выраженными к третьему десятилетию. У 10-20% больных наблюдается желудочно-кишечное кровотечение, как правило, в среднем или старшем возрасте.

Эндоскопическое обследование может выявить множество поражений желудочно-кишечного тракта, особенно если используется энтероскопия или видеокапсульная эндоскопия.

Таким больным показано местное лечение с помощью диатермокоагуляции, лазеротерапии или склерозирования, оно является наименее травматичным вариантом, но из-за множественного характера повреждений, возможно, иногда его приходится повторять. Можно прибегнуть к локальной резекции наиболее пораженной области, но только если состояние пациента достаточно серьезное, поскольку высока вероятность того, что значительные поражения будут диффузно распределены на большом протяжении. При повторных кровотечениях из верхних отделов желудочно-кишечного

тракта часто используются ингибиторы протонной помпы и мизопростол – однако они не имеют убедительных доказательств своей эффективности.

Телеангиэктазия, связанная с заболеваниями соединительной ткани

Системный склероз, склеродермия, синдром CREST (кальциноз, эзофагит, болезнь Рейно, склеродактилия телеангиэктазия) и смешанное заболевание соединительной ткани — это состояния неизвестной этиологии, которые характеризуются избыточным отложением коллагена и фиброзом многих органов, включая кожу, кишечник, легкие и почки. Множественные телеангиэктазии кожи и слизистых оболочек и феномен Рейно – общие черты этих состояний. Телеангиэктазия может наблюдаться во всем желудочно-кишечном тракте, несколько чаще в желудке. Осложнением телеангиэктазии у этих больных могут быть тяжелые кровотечения, при этом в некоторых исследованиях сообщается, что они составляют до 40% желудочно-кишечных кровотечений у таких пациентов [34]. Методы лечения кровотечений при телеангиэктазии у этих пациентов во многом зависят локализации телеангиэктазий. Имеются сообщения об успехе комбинированной пероральной терапии эстрогенами и прогестероном при поражениях желудка, связанных с CREST [35], но в более тяжелых случаях, требуется эндоскопическое лечение или хирургическое вмешательство.

Гемангиомы

Термин гемангиома чаще всего используется для сосудистых аномалий, которые имеют признаки опухоли. Они составляют примерно 10% всех доброкачественных опухолей тонкого кишечника. Большинство из них по своему гистологическому строению представляют собой гамартомы. Со временем они могут увеличиваться в размере. Подавляющее большинство из них - доброкаче-

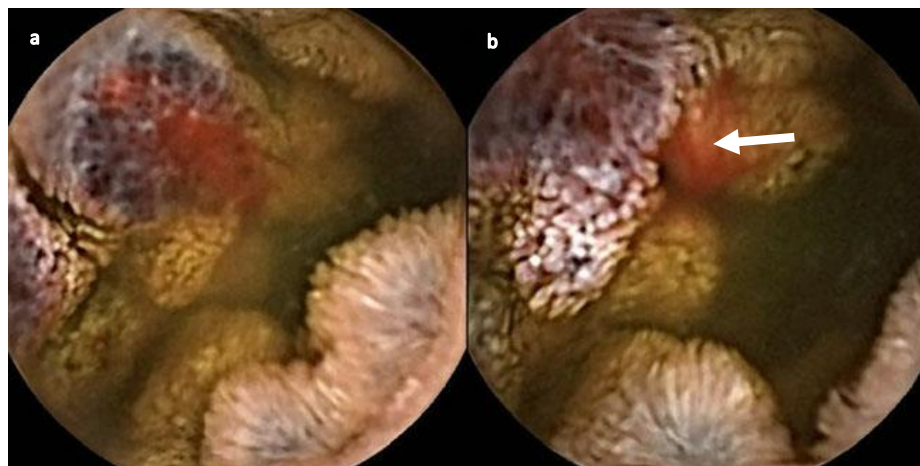


Рис. 1. Видеокапсульная эндоскопия. а-гемангиома тонкой кишки, б-кровотечение (стрелка) [52].

ственные опухоли. Они могут быть как одиночными, так и множественными и выявляются у пациентов любого возраста.

Классификация гемангиом по макроскопическим признакам

1. Кавернозные гемангиомы

Характеризуются крупными расширенными сосудистыми каналами с эндотелиальной выстилкой. Со временем кальцификация в этих каналах может привести к появлению кальцинированных флеболитов, видимых на рентгеновских снимках. Различают два типа кавернозных гемангиом – диффузные и ограниченные. Диффузные инфильтрирующие кавернозные гемангиомы обычно представляют собой единичные опухоли тонкой или прямой кишки, распространяющиеся подслизисто. Они могут проявляться непроходимостью или кровотечением в любое время, начиная с рождения. Ограниченные кавернозные гемангиомы более компактно растут в подслизистой оболочке и часто образуют полиповидные выступы в просвете кишки. Поэтому они часто проявляются кровотечением, непроходимостью или инвагинацией, как правило, начиная с подросткового возраста.

2. Капиллярные гемангиомы

Это плотные скопления капилляров, обычно с гиперпластическим эндотелием. Они также являются подслизистыми и склонны к образованию внутрипросветных выступов и обычно проявляются кровотечением, непроходимостью или инвагинацией в молодом возрасте. Большинство из них являются одиночными, но могут возникать множественные капиллярные гемангиомы.

3. Смешанные типы гемангиомы

- капиллярно-кавернозные.

В больших исследованиях гемангиомы чаще встречаются у мужчин и присутствуют в любом возрасте, с кровотечением в 40%, болями в животе у 30% и инвагинацией в 10%. Путь исследования будет определяться имеющимся симптомом. При наличии нескольких локализованных флеболитов, особенно у молодых пациентов, показано проведение рентгенографии.

Контрастные исследования с барием обычно мало информативны, особенно для диагностики тонкой кишки.

Часто используемыми диагностическими методами являются ангиография, эзофагогастродуоденоскопия, колоноскопия. Все чаще применяются энтероскопия и видеокапсульная эндоскопия. Компьютерная томография (КТ) или магнитно-резонансная томография (МРТ) с динамической визуализацией также могут использоваться для диагностики [36,37]. Некоторым пациентам показано проведение ангиографического исследования.

Наибольший риск осложнений наблюдается при

диффузной инфильтрирующей кавернозной гемангиоме, которая может растягиваться на многие сантиметры кишечника и иногда может поражать соседние внутренние органы, такие как мочевой пузырь, или распространяться в брыжейку или забрюшинное пространство. Также может вовлекаться лимфатическая система с лимфангиомами, что иногда сопровождается развитием энтеропатии с потерей белка. При рецидивирующих кровотечениях при этих состояниях применяется хирургическое лечение. Обычно проводится резекция кишки, а при поражениях прямой кишки рекомендуется мукозэктомия [38]. В неоперабельных случаях лечение может быть затруднено, хотя в нескольких сообщениях антиангиогенный агент интерферон-альфа привел к инволюции этих образований, что подтверждено серийным сканированием МРТ [37].

Сосудистые злокачественные опухоли

Гемангиомы редко подвержены злокачественным изменениям [39], но вторичные отложения из сосудистых опухолей, таких как ангиосаркомы, могут вызвать диагностическую путаницу.

Синдром Пейтца-Егерса

Это аутосомно-доминантное состояние было впервые описано Peutz в 1921 году, а затем Jeghers в 1949 году. Обычно присутствуют мутации в серин / треонинкиназном белке (вероятно, участвующем во внутриклеточной передаче сигналов) на хромосоме 19 [40]. Клинически синдром проявляется меланиновой пигментацией кожи и слизистых в сочетании с патологическим полипозом кишечника и формированием гемангиом.

Пятна меланина присутствуют на слизистой оболочке щек и губ, реже на пальцах рук и ног и на коже перианальной области. Они наиболее отчетливо проявляются в детстве, а затем исчезают в течение всей взрослой жизни. Гамартозные полипы тонкой и толстой кишки присутствуют у 90% больных. Они служат источниками спонтанных кровотечений [41].

Синдром Бина (Blue rubber bleb naevus)

Это наследственное поражение было впервые описано Уильямом Бином в 1958 году. Оно передается по доминантному принципу и проявляется множественными венозными мальформациями кожи и внутренних органов. Кавернозные гемангиомы наблюдаются на коже туловища и проксимальных отделов конечностей, слизистой оболочке желудочно-кишечного тракта, легких, головном мозге и селезенке. Они выглядят как четко очерченные голубоватые шарики с морщинистой поверхностью, которые составляют примерно 1-2 см в диаметре,

которые бледнеют при надавливании, а затем снова наполняются. Гистологически гемангиомы состоят из скоплений расширенных капиллярных образований, выстланных кубическим эпителием [42]. С момента рождения количество поражений увеличивается, при этом поражения желудочно-кишечного тракта развиваются в период между детским и средним возрастом, чаще в тонком кишечнике, чем в желудке или толстой кишке. Хроническая железодефицитная анемия из-за скрытого кровотечения из этих поражений является обычным явлением. Поражения желудочно-кишечного тракта можно обнаружить с помощью эндоскопии, ангиографии или сканирования эритроцитов, меченных техницием.

Успешными методами лечения опасных для жизни кровотечений у таких больных считаются эндоскопическое лигирование или склеротерапия. Другие методы лечения включают системный интерферон 2-альфа [43] или кортикостероиды. При неэффективности консервативных методов применяется хирургическое лечение.

Синдром Клиппеля-Треноне-Вебера

Это редкое ненаследственное венозное гемангиоматозное состояние было впервые описано М. Klippel и Р. Trepanau в 1900 году. Сочетание варикозного расширения вен, аномалий мягких тканей, костной гипертрофии и гемангиом «цвета портвейна» проявляется у больных детей и молодых людей [44]. Поражения сосудов возникают в результате атрезии, гипоплазии или обструкции глубоких вен, которые могут проявляться синяками на пораженных частях тела. Клиническая картина включает развитие варикозного расширения вен, венозных изъязвлений голени, перемежающейся хромоты, тромбозов, лимфатического отека, кожных лимфангиом, вывихов суставов и нарушений походки. Желудочно-кишечное кровотечение в детстве может быть вызвано аномальными сосудами и смешанными кавернозными гемангиомами слизистой оболочки. Кроме того, гипоплазия воротной вены может привести к развитию портальной гипертензии, включая развитие варикозное расширение вен прямой и сигмовидной кишки.

Рентгенологически гемангиомы кишечника отображаются как флеболиты в толстой кишке, количество и плотность которых с возрастом увеличивается. При колоноскопии такие поражения выглядят как множественные полиповидные образования, обнаруживаемые в основном в нисходящей ободочной и прямой кишке, которые повреждаются при надавливании и не подлежат биопсии. При ангиографии может быть продемонстрирован медленный венозный дренаж очагов поражения с сохранением контраста в сосудистых пространствах подслизистой оболочки толстой кишки. Гемангиомы кишечника приводят к развитию профузных кровотечений и коагулопатии, которая может реагиро-

вать на внутривенное введение транексамовой кислоты [45]. В тяжелых случаях может потребоваться хирургическое вмешательство, степень которого можно минимизировать с помощью дополнительной эндоскопической лазерной терапии [46].

Заболевания соединительной ткани, вызывающие поражение сосудов

Pseudo-xanthoma elasticum

Это обычно аутосомно-рецессивное заболевание отображается в области р13.1 16 хромосомы [47]. Распространенность этого заболевания составляет от 1:160 000 до 1:70 000 населения [48]. Патогенетической основой болезни считается нарушение метаболизма эластина, точный механизм которого неясен. В патологический процесс вовлекается кожа, слизистые оболочки, глаза, желудочно-кишечный тракт, кровеносные сосуды, сердце и почки. Нарушение выработки эластина приводит к дряблой коже, патологии сетчатки и дегенерации сосудов среднего размера по всему телу. Аномальные сосуды кальцифицируются и перестают нормально сокращаться при эрозивации, что приводит к массивному кровотечению, особенно в желудочно-кишечном тракте.

Обычно на втором или третьем десятилетии жизни у пациентов возникает кишечное кровотечение.

Эндоскопически слизистая оболочка желудка выглядит узловатой, с бляшками типа «желтого булыжника», часто окруженными рыхлой эрозиванной слизистой оболочкой. Слизистая оболочка толстой кишки также может быть покрыта желтоватыми бляшками. Рентгенологическое исследование может выявить извилистые брыжеечные сосуды [49]. Для остановки кровотечения в некоторых случаях может быть полезной селективная ангиографическая эмболизация, хотя часто требуется хирургическое лечение.

Синдром Элерса-Данлоса

Синдром Элерса-Данлоса — это собирательный термин для нескольких видов наследственного нарушения синтеза коллагена. Описаны множественные типы наследования, включая аутосомно-доминантный (Тип IV), рецессивный или X-сцепленный доминантный. Выделяют не менее 10 подтипов [50].

Пациенты обращаются с жалобами на чрезмерно растяжимые суставы, синяки, хрупкость кожи и плохую способность к заживлению ран, а также симптомы, вызванные недостаточностью клапанов сердца. При этом состоянии достаточно часто встречаются желудочно-кишечные осложнения. Они включают кровотечение из спонтанного разрыва поверхностных сосудов или полых органов. Может также наблюдаться перфорация толстой кишки [51]. У этих больных кровотечения часто осложняют течение язвенной болезни, эзофагита, грыжи пищеводного отверстия диафрагмы и дивертикулов толстой кишки.

Эндоскопические методы лечения желудочно-кишечного кровотечения при синдроме Элерса-Данлоса считаются предпочтительными, поскольку проведение ангиографии или хирургического вмешательства может быть связано с риском вызвать разрыв артерии [53] или кишечника [54].

Литература

1. <https://rulaws.ru/acts/Klinicheskie-rekomendatsii-solt-budijcg/>
2. B. Sun, E. Rajan, S. Cheng et al., Diagnostic yield and therapeutic impact of double-balloon enteroscopy in a large cohort of patients with obscure gastrointestinal bleeding, *The American Journal of Gastroenterology*, vol. 101, no. 9, pp. 2011-2015, 2006.
3. N. Ohmiya, T. Yano, H. Yamamoto et al., Diagnosis and treatment of obscure GI bleeding at double balloon enteroscopy, *Gastrointestinal Endoscopy*, vol. 66, no. 3, pp. S72-S77, 2007.
4. S.F. Pasha, J. A. Leighton, A. Das et al., Double-balloon enteroscopy and capsule endoscopy have comparable diagnostic yield in small-bowel disease: a meta-analysis, *Clinical Gastroenterology and Hepatology*, vol. 6, no. 6, pp. 671-676, 2008
5. Fishman SJ, Burrows PE, Leichtner AM & Mulliken JB. Gastrointestinal manifestations of vascular anomalies in childhood: varied etiologies require multiple therapeutic modalities. *Journal of Pediatric Surgery* 1998; 33: 1163-1167.
6. <https://mkb-10.com/>
7. F.H. Gordon et al. Vascular malformations of the GI tract. *Best Practice & Research Clinical Gastroenterology*. Vol. 15, No. 1, pp. 41-58, 2001
8. Sharma R & Gorbien MJ. Angiodysplasia and lower gastrointestinal tract bleeding in elderly patients. *Archives of Internal Medicine* 1995; 155: 807-812.
9. Foutch PG. Colonic angiodysplasia. *Gastroenterologist* 1997; 5: 148-156.
10. Askin MP & Lewis BS. Push enteroscopic cauterization: long-term follow-up of 83 patients with bleeding small intestinal angiodysplasia. *Gastrointestinal Endoscopy* 1996; 43: 580-583.
11. Schmit A, Gay F, Adler M, Cremer M & Van Gossum A. Diagnostic efficacy of push-enteroscopy and long-term follow-up of patients with small bowel angiodysplasias. *Digestive Diseases and Sciences* 1996; 41: 2348-2352.
12. Mathus-Vliegen EM. Laser treatment of intestinal vascular abnormalities. *International Journal of Colorectal Disease* 1989; 4: 20-25.
13. Bemvenuti GA & Julich MM. Ethanolamine injection for sclerotherapy of angiodysplasia of the colon. *Endoscopy* 1998; 30: 564-569.
14. Gupta N, Longo WE & Vernava AM. Angiodysplasia of the lower gastrointestinal tract: an entity readily diagnosed by colonoscopy and primarily managed nonoperatively. *Diseases of the Colon and Rectum* 1995; 38: 979-982.
15. Van Cutsem E, Rutgeerts P & Vantrappen G. Treatment of bleeding gastrointestinal vascular malformations with oestrogen-progesterone. *Lancet* 1990; 335: 953-955.
16. Lewis BS & Kornbluth A. Hormonal therapy for bleeding from angiodysplasia: chronic renal failure. *American Journal of Gastroenterology* 1990; 85: 1649-1651.
17. Bilbao JI, Barettino MD, Longo JM et al. Permanent therapeutic embolization of caecal angiodysplasia. *American Journal of Gastroenterology* 1996; 91: 1287-1288.
18. Breton JO, Breton M, Colombier JP & Serres JJ. A case of iatrogenic ischemic colitis. *Journal de Radiologie, d'Electrologie, et de Medecine Nucleaire* 1978; 59: 435.
19. Payen JL, Cales P, Voigt JJ et al. Severe portal hypertensive gastropathy and antral vascular ectasia are distinct entities in patients with cirrhosis. *Gastroenterology* 1995; 108: 138-144.
20. Tran A, Villeneuve JP, Bilodeau M et al. Treatment of chronic bleeding from gastric antral vascular ectasia (GAVE) with estrogen-progesterone in cirrhotic patients: an open pilot study. *American Journal of Gastroenterology* 1999; 94: 2909-2911.
21. Nardone G, Rocca A, Balzano T & Budillon G. The efficacy of octreotide therapy in chronic bleeding due to vascular abnormalities of the gastrointestinal tract. *Alimentary Pharmacology and Therapeutics* 1999; 13: 1429-1436.
22. Adkisson KW, Rogers SJ & Cello JP. Endoscopic argon plasma coagulation (APC) for gastric antral vascular ectasias (GAVE). *Gastrointestinal Endoscopy* 1999; 49: AB162.
23. Spahr L, Villeneuve JP, Dufresne MP et al. Gastric antral vascular ectasia in cirrhotic patients: absence of relation with portal hypertension. *Gut* 1999; 44: 739-742.
24. Veldhuyzen Z, Bartelma JFWM, Schipper MEI et al. Recurrent massive hematemesis from Dieulafoy vascular malformations – a review of 101 cases. *Gut* 1986; 27: 213-222.
25. Dy NM, Gostout CJ & Balm RK. Bleeding from the endoscopically-identified Dieulafoy lesion of the proximal small intestine and colon. *American Journal of Gastroenterology* 1995; 90: 108-111.
26. Katz PO & Salas L. Less frequent causes of upper gastrointestinal bleeding (Review). *Gastrointestinal Clinics of North America* 1993; 22: 875-889.
27. Gerson LB, Yap E, Slosberg E & Soetikno RM. Endoscopic band ligation for actively bleeding Dieulafoy's lesions. *Gastrointestinal Endoscopy* 1999; 50: 454-455.
28. Baettig B, Haeckel W, Lammer F & Jost R. Dieulafoy's disease; endoscopic treatment and follow up. *Gut* 1993; 34: 1418-1421.
29. Abdulan J, Santoro MJ, Chen YK et al. Dieulafoy-like lesion of the rectum presenting with exsanguinating hemorrhage: successful endoscopic sclerotherapy. *American Journal of Gastroenterology* 1993; 88: 1939-1941.
30. Norton ID, Peterson BT, Sorbi D et al. Management and long-term prognosis of Dieulafoy lesions. *Gastrointestinal Endoscopy* 1999; 50: 762-763.
31. Mejia EM, Alvarez OA, Anderson EC et al. Jejunal phlebotasia presenting with massive gastrointestinal hemorrhage. *Journal of Clinical Gastroenterology* 1996; 22: 215-217.
32. Kumar P, Salcedo J & al-Kawas FH. Enteroscopic diagnosis of bleeding jejunal phlebotasia: a case report and review of literature. *Gastrointestinal Endoscopy* 1997; 46: 185-187.
33. Sharma VK & Howden CW. Gastrointestinal and hepatic manifestations of hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Digestive Diseases* 1998; 16: 169-174.
34. Duchini A & Sessoms SL. Gastrointestinal hemorrhage in patients with systemic sclerosis and CREST syndrome. *American Journal of Gastroenterology* 1998; 93: 1453-1456.
35. Schoonbroodt D, Horsmans Y, Hoang P et al. Vascular gastric anomalies, CREST syndrome and primary biliary cirrhosis: efficacy of ethinyl-norethisterone combination (In French). *Gastrologie Clinique et Biologique* 1994; 18: 649-651.
36. Bank ER, Hernandez RJ & Byrne WJ. Gastrointestinal hemangiomas in children: demonstration with CT. *Radiology* 1987; 165: 657-658.
37. Stover B, Laubenberger J, Niemeyer C et al. Hemangiomas in children: value of MRI during therapy. *Pediatric Radiology* 1995; 25: 123-126.
38. Telander RL, Ahlquist D & Blaufuss MC. Rectal mucosectomy: a definitive approach to extensive hemangiomas of the rectum. *Journal of Pediatric Surgery* 1993; 28: 379-381.
39. Murray-Lyon IM, Doyle D, Philpott RM & Porter NH. Hemangiomas of the small and large bowel with histological malignant change. *Journal of Pathology* 1971; 105: 295-297.
40. Wang ZJ, Churchman M, Avizienyte E et al. Germline mutations of the LKB1 (STK11) gene in Peutz-Jeghers patients. *Journal of Medical Genetics* 1999; 36: 365-368.
41. Giardello F, Welsh S, Hamilton S et al. Increased risk of cancer in the Peutz-Jeghers syndrome. *New England Journal of Medicine* 1987; 316: 1511-1514.
42. Baker AL, Kahn PC, Binder SC & Patterson JF. Gastrointestinal bleeding due to blue rubber bleb naevus syndrome. A case diagnosed by angiography. *Gastroenterology* 1971; 61: 530-533.
43. Kunishige M, Azuma H, Masuda K et al. Interferon alpha 2a therapy for disseminated intravascular coagulation in a patient with blue rubber bleb nevus syndrome. A case report. *Angiology* 1997; 48: 273-277.
44. Klippel M & Trenaunay P. Du noevus variqueux osteo-hypertrophiques. *Archives of General Medicine (Paris)* 1900; 185: 641-672.
45. Katsaros D & Grundfest-Broniatowski S. Successful management of visceral Klippel-Trenaunay-Weber syndrome with the antifibrinolytic agent tranexamic acid (cycloapron): a case report. *American Surgeon* 1998; 64: 302-304.
46. Myers BM. Treatment of colonic bleeding in Klippel-Trenaunay syndrome with combined partial colectomy and endoscopic laser. *Digestive Diseases and Sciences* 1993; 38: 1351-1353.
47. Le Saux O, Urban Z, Goring HH et al. Pseudoxanthoma elasticum maps to an 820-kb region of the p13.1 region of chromosome 16. *Genomics* 1999; 62: 1-10.
48. Cunningham JR, Lippman SM, Renie WA et al. Pseudoxanthoma elasticum: treatment of gastrointestinal hemorrhage by arterial embolisation and observations on autosomal dominant inheritance. *Johns Hopkins Medical Journal* 1980; 147: 168-173.
49. Fruhwirth H, Rabl H, Hanser H et al. Endoscopic findings in pseudoxanthoma elasticum. *Endoscopy* 1994; 26: 507-508.
50. Hamel BC, Pals G, Engels CH et al. Ehlers Danlos syndrome and type III collagen abnormalities: a variable clinical spectrum. *Clinical Genetics* 1998; 53: 440-446.
51. Stillman AC, Painter R & Hollister DW. Ehlers Danlos syndrome type IV: diagnosis and therapy of associated bowel perforation. *American Journal of Gastroenterology* 1991; 86: 360-362.

52. Manuel Pera, Lucia Márquez, Joseph M. Dedeu, Juan Sánchez, Mar García, José M. Ramón, Marc Puigrebí (2012). Solitary Cavernous Hemangioma of the Small Intestine as the Cause of Long-Standing Iron Deficiency Anemia., 16(12), 2288-2290. doi:10.1007/s11605-012-1991-6

53. Slingenbergh EJ. Complications during intravascular diagnostic manipulations in the Ehlers Danlos syndrome. *Netherlands Journal of Surgery* 1980; 32: 56-58.

54. Berney T, La Scala G, Vettorel D et al. Surgical pitfalls in a patient with type IV Ehlers Danlos syndrome and spontaneous colonic rupture. *Diseases of the Colon and Rectum* 1994; 37: 1038-1042.