

ХИРУРГИЯ SURGERY

АБДОМИНАЛЬНЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ СОСУДИСТОГО ТИПА СИНДРОМА ЭЛЕРСА-ДАНЛОСА

Стальмахович В.Н.^{1,2},
Дюков А.А.¹,
Тещук Р.А.¹

¹ Иркутская государственная областная детская клиническая больница (664022, г. Иркутск, Бульвар Гагарина 4, Россия)

² Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования – филиал ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» (664049, г. Иркутск, мкр. Юбилейный, 100, Россия)

Автор, ответственный за переписку:
Тещук Роман Андреевич,
e-mail: teschuk@yandex.ru

РЕЗЮМЕ

Синдром Элерса-Данлоса — редкое генетическое заболевание, влияющее на формирование и функцию коллагена. Сосудистый тип – один из самых тяжелых вариантов течения. Он сопряжен с высокой летальностью вследствие развития осложнений. Наиболее частыми его проявлениями являются спонтанные перфорации и разрывы стенки кишечника или артерий.

В данной работе представлена динамика течения тяжелого типа сосудистого синдрома Элерса-Данлоса с развившимися абдоминальными осложнениями, результаты этапного хирургического лечения и причина развития летального исхода.

В возрасте 15 лет пациент госпитализирован в Детскую областную клиническую больницу г. Иркутска с клиникой осложненного аппендицита. Сосудистый тип синдрома Элерса-Данлоса был выставлен пациенту еще в раннем детском возрасте на основании генетического исследования. Интраоперационно при проведении лапароскопии была выявлена спонтанная перфорация сигмовидной кишки. В ходе оперативного лечения произведена классическая лапароскопическая аппендэктомия генгренозно-измененного червеобразного отростка. При дальнейшей ревизии выявлена перфорация сигмовидной кишки. Произведена конверсия на срединную лапаротомию, резекция пораженного участка кишки и выведение сигмостомы. В послеоперационном периоде у пациента неоднократно развивались спонтанные перфорации тонкой кишки, которые требовали проведения релапаротомий, ушивания дефектов стенки кишок. В ходе четвертой по счету операции, у ребенка сформировалась лапаростома, в которой определялся функционирующий тонкокишечный свищ. При проведении реконструктивного этапа оперативного лечения, свищ вместе с лапаростомой были успешно закрыты. После лечебной паузы сроком на 3 месяца проведено закрытие сигмостомы. Послеоперационный период протекал без осложнений. Спустя 3 месяца, в домашних условиях на фоне полного здоровья, произошло внезапное резкое ухудшение состояния с падением артериального давления и летальным исходом на этапе экстренной госпитализации в стационар. Спонтанный разрыв брюшного отдела аорты был диагностирован посмертно при проведении судебно-медицинской экспертизы.

Ключевые слова: Синдром Элерса-Данлоса, спонтанная перфорация кишки, спонтанный разрыв аорты, дети, аппендицит, лапаротомия

Статья поступила: 20.05.2025
Статья принята: 26.02.2026
Статья опубликована: 25.03.2026

Для цитирования: Стальмахович В.Н., Дюков А.А., Тещук Р.А. Абдоминальные осложнения сосудистого типа синдрома Элерса-Данлоса. *Acta biomedica scientifica*. 2026; 11(1): 223-230. doi: 10.29413/ABS.2026-11.1.21

ABDOMINAL COMPLICATIONS OF VASCULAR EHLERS-DANLOS SYNDROME

Stalmakhovich V. N.^{1,2},
Dyukov A. A.¹,
Teschuk R. A.¹

¹ Irkutsk state regional children's clinical hospital (Gagarin Boulevard 4, Irkutsk 664022, Russian Federation)

² Irkutsk State Medical Academy of Postgraduate Education – Branch of the Russian Medical Academy of Continuing Professional Education (Yubileyniy 100, Irkutsk 664049, Russian Federation)

Corresponding author:
Roman A. Teschuk,
e-mail: teschuk@yandex.ru

RESUME

Ehlers-Danlos syndrome (EDS) is a rare genetic disorder that affects the synthesis and function of collagen. The vascular type (vEDS) is one of the most severe variants of the disease, associated with high mortality rates due to the development of life-threatening complications. The most frequent manifestations include spontaneous perforations of the intestinal wall and spontaneous ruptures of arteries. This paper presents the disease course of a patient with severe vascular EDS complicated by advanced abdominal manifestations, detailing the staged surgical treatment and the eventual cause of death. At the age of 15, the patient was admitted to the Irkutsk Regional Children's Clinical Hospital with a clinical presentation of complicated appendicitis. The diagnosis of vascular EDS had been established in early childhood based on genetic testing. Intraoperative laparoscopy revealed a spontaneous perforation of the sigmoid colon. Initially, a laparoscopic appendectomy was performed for a gangrenous appendix. However, further revision confirmed the sigmoid perforation. The procedure was converted to a midline laparotomy, the affected intestinal segment was resected, and an end sigmoid colostomy was created. In the postoperative period, the patient developed recurrent spontaneous perforations of the small intestine, requiring multiple laparotomies and primary suturing of the bowel wall defects. During the fourth surgical intervention, a laparostomy was formed, through which a high-output small bowel fistula was noted. During the reconstructive stage, the fistula and laparostomy were successfully closed. After a 3-month recovery period, the sigmoid colostomy was reversed. The immediate postoperative period was uneventful. Three months later, at home and in a state of complete well-being, the patient experienced a sudden clinical deterioration with a sudden drop in blood pressure (hypotension) and died during emergency hospitalization. A postmortem forensic medical examination revealed a spontaneous rupture of the abdominal aorta as the cause of death.

Keywords: Ehlers-Danlos syndrome, spontaneous intestinal perforation, spontaneous aortic rupture, children, appendicitis, laparotomy

Received: 20.05.2025
Accepted: 26.02.2026
Published: 25.03.2026

For citation: Stalmakhovich V. N., Dyukov A. A., Teschuk R. A. Abdominal complications of vascular Ehlers-Danlos syndrome. *Acta biomedica scientifica*. 2026; 11(1): 223-230. doi: 10.29413/ABS.2026-11.1.21

АКТУАЛЬНОСТЬ

Синдром Элерса-Данлоса – наследственная мезенхимальная дисплазия, обусловленная недостаточным развитием коллагеновых структур. Данная патология диагностируется клинически, но для определенных типов необходима генетическая верификация. Клиническая картина варьирует в зависимости от типа синдрома [1, 2].

В 2017 году была разработана новая международная классификация синдрома Элерса-Данлоса, которая включает в себя 13 различных типов [2, 3].

Наиболее опасным для жизни является сосудистый тип (vEDS) — редкое генетическое заболевание, передающееся по аутосомно-доминантному типу наследования. При данном варианте течения развиваются осложнения, сопряженные с высокой летальностью пациентов. Мутация возникает в гене *COL3A1* (коллаген 3 типа, 1 α -цепь), который отвечает за синтез коллагена III типа. Он является основным белком в стенках кровеносных сосудов и полых органов, что объясняет повышенную кровоточивость, легкую травматизацию, спонтанные разрывы кишечника и артериальной стенки [4-6].

Типичные клинические проявления сосудистого типа синдрома Элерса-Данлоса включают в себя сочетание больших и малых критериев [2, 3, 7].

К большим критериям относятся: разрыв аорты в молодом возрасте; спонтанная перфорация сигмовидной кишки при отсутствии патологии со стороны кишечника, которая могла бы привести к перфорации; спонтанный разрыв матки в третьем триместре беременности при отсутствии предшествующего кесарева сечения, либо разрывы промежности; формирование каротидно-кавернозного синусового свища при отсутствии травмы; выявление данного типа синдрома у родственника первой линии по молекулярно-генетическому исследованию.

К малым критериям относятся: появление синяков, не связанных с травмой, в нетипичных локализациях (щеки или спина); истончение кожи, при которой избыточно виден венозный рисунок; характерный вид лица для данной патологии; спонтанный пневмоторакс; акрогения; эквиноварусная деформация стоп; врожденный вывих бедра; гипермобильность мелких суставов; разрыв сухожилий и мышц; кератоконус (дегенеративное, невоспалительное истончение роговицы); рецессия десны (снижение объема десны в направлении апекса) и ее повышенная хрупкость; ранний дебют варикозной болезни (в возрасте до 30 лет).

Критерием постановки диагноза на основании клинических проявлений является сочетание любого большого критерия в совокупности с несколькими малыми.

Из-за клинического совпадения с некоторыми формами синдрома Лойса-Дитца (генетическое поражение аорты и костей скелета), Марфана (наследственная патология соединительной ткани с расширением аорты, изменением структуры костей и суставов конечностей и хрусталика) и семейными синдромами

артериальной аневризмы и расслоения, диагноз должен быть подтвержден путем идентификации патогенных вариантов в *COL3A1* [4, 8, 9].

ЦЕЛЬ РАБОТЫ

Ознакомить широкий круг врачей с тяжелыми хирургическими осложнениями синдрома Элерса-Данлоса.

ОПИСАНИЕ НАБЛЮДЕНИЯ

Мальчик 15 лет поступил в ГБУЗ ИГОДКБ с жалобами на боли в животе, рвоту.

Анамнез заболевания: За 36 часов до обращения в клинику появилась тошнота, двукратная рвота, диффузные боли в животе. Лихорадки не отмечалось. С течением времени отмечается нарастание болевого синдрома, повторные эпизоды рвоты (в общей сложности до 4-х раз за сутки). Бригадой скорой медицинской помощи доставлен в Детскую областную клиническую больницу г. Иркутска (ГБУЗ ИГОДКБ).

Дополнительно из анамнеза жизни выяснено: в возрасте 8 месяцев выставлен диагноз двухсторонний вывих головок бедренных костей. Проведено закрытое вправление вывиха на дуге по Шеде. Далее проводились этапные гипсования в положении «Лоренц 1-2-3». Вывихи сохранялись. Было проведено этапное оперативное лечение: деторсионно-варизирующие остеотомии межвертельной области левой и правой бедренной костей. Также у ребенка отмечалась эквиноварусная деформация обоих стоп, гипермобильность суставов верхних и нижних конечностей, варикозная болезнь нижних конечностей, хроническая венозная недостаточность 1 степени, длительное заживление ран и повышенная кровоточивость. В раннем детском возрасте было проведено генетическое исследование, по результатам которого выставлен диагноз: Синдром Элерса-Данлоса, сосудистый тип.

При осмотре на момент поступления: живот обычной формы и величины, не вздут, в акте дыхания участвует ограничено. При пальпации определяется пассивное мышечное напряжение и резкая болезненность во всех отделах живота. Положительные симптомы раздражения брюшины.

Выставлен диагноз основной: Острый аппендицит? Перитонит?

Диагноз сопутствующий: Синдром Элерса-Данлоса, сосудистый тип.

В приемном отделении выполнено дополнительное обследование.

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (УЗИ ОБП): в правом латеральном кармане брюшной полости и нижних этажах жидкость с элементами неоднородности. Определяется аппендикс до 0,9 см, стенки утолщены до 0,2 см, вокруг аппендикса регистрируются ткани сальника повышенной эхогенности.

По данным проведенного лабораторного обследования определялся палочкоядерный лейкоцитоз с нарастанием С-реактивного белка.

После предоперационной подготовки выполнено оперативное лечение в объеме диагностической лапароскопии. Учитывая невозможность полной ревизии брюшной полости, в связи с выявленным инфильтратом левой подвздошной области, была произведена конверсия на срединную лапаротомию.

При панорамном обзоре выявлена гиперемированная париетальная брюшина и большой сальник. Гнойный выпот во всех отделах брюшной полости. В ходе санации эвакуировано до 500,0 мл гнойного отделяемого. В правой подвздошной ямке визуализирован гангренозно-перфоративный червеобразный отросток с самоампутированной верхушкой. Произведена классическая лапароскопическая аппендэктомия с обработкой культи при помощи биполярной коагуляции и тотальная резекция сальника. При дальнейшей ревизии брюшной полости выявлен инфильтрат в левой подвздошной области. Произведена конверсия на срединную лапаротомию. Дополнительно выявлены множественные межкишечные абсцессы, которые были вскрыты. При ревизии инфильтрата в левой подвздошной области обнаружена перфорация сигмовидной кишки с размерами дефекта 3x4 см.

Брюшная полость санирована 0,025 % раствором хлоргексидина до чистых вод. Произведена резекция сигмовидной кишки с отступом в 10 см в одну и другую сторону от перфорации. Выведена терминальная сигмостома. Брюшная полость дренирована по Генералову.

В раннем послеоперационном периоде, с 3-х суток, отмечается ежедневное постепенное снижение гемоглобина и эритроцитов. По результатам УЗИ ОБП на 1-е, 3-и, 5-е послеоперационные сутки: свободной жидкости, патологических изменений не выявлено. Послеоперационная рана без признаков воспаления. На 5-е послеоперационные сутки в нижней трети послеоперационной раны визуализирован отек мягких тканей без признаков воспаления. При ревизии зондом получена кровь.

Выполнено повторное оперативное лечение в объеме ревизии послеоперационной раны.

В подкожно-жировой клетчатке (ПЖК) передней брюшной стенки определялась обширная гематома со сгустками крови объемом примерно 500 мл. Во влагалище прямой мышцы живота определялось пульсирующее артериальное кровотечение (из нижней надчревной артерии). Сосуд перевязан. При дальнейшей ревизии послеоперационной раны было выявлено расслоение листов апоневроза и брюшины, эвентрация петель кишечника. Апоневроз и брюшина при попытке ушивания прорезались, разрывались. Дефект был закрыт полипропиленовой сеткой. Рана послойно ушита.

С целью стимулирования коллагенообразования, стабилизации минерального обмена, коррекции синтета и катаболизма гликозаминогликанов ребенку

была назначена метаболическая терапия следующими препаратами: Депротенинизированный гемодериват крови телят «Актовегин»™ по 10 мл – 2 раза в сутки, внутривенно капельно; аскорбиновая кислота по 200 мг – 3 раза в сутки, внутривенно; кальция карбонат + колекальциферол «Кальций Д3 Никомед»™ по 500 мг + 200МЕ – 2 раза в день перорально; Колекальциферол «Витамин Д»™ по 1000 МЕ – 1 раз в сутки перорально; «Левокарнитин»™ по 1000 мг – 1 раз в день, внутривенно [1, 10].

Ранний послеоперационный период протекал без осложнений. Энтеральную нагрузку усваивал полостью, сигмостома функционировала, по УЗИ ОБП на 7-е, 10-е послеоперационные сутки (с момента наложения сигмостомы) патологических изменений также выявлено не было. С 11-х послеоперационных суток (от наложения сигмостомы) отмечается усиление абдоминального болевого синдрома, определялись положительные перитонеальные симптомы, нарастание лейкоцитоза, со сдвигом формулы влево, повышение СРБ. Проведено УЗИ ОБП: выявлено скопление неоднородной жидкости до 50 мл в мезогастральной области.

Произведено оперативное лечение в объеме релапаротомии, ревизии брюшной полости. В нижнем углу вновь выявлена обширная гематома со сгустками крови. Пульсирующего артериального кровотечения не определялось. Из-под полипропиленовой сетки выявлено подтекание калового отделяемого. Сетка удалена, проведена санация брюшной полости 0,025 % раствором хлоргексидина. По передней поверхности подвздошной кишки обнаружена перфорация диаметром до 10 мм. Так как у ребенка уже функционировала сигмостома, от наложения второй стомы было решено воздержаться. Путем наложения кисетного и сверху во второй ряд Z-образного шва полипропиленовой нитью 6,0, произведено ушивание перфорации. Дефект апоневроза и брюшины вновь ушить невозможно. Наложены швы на ПЖК и кожу.

Через 3 дня отмечалось появление кишечного отделяемого из послеоперационной лапаротомной раны.

Произведено оперативное лечение в объеме релапаротомии, ревизии брюшной полости. В нижнем углу раны выявлено кишечное отделяемое. В проекции ранее ушитой перфорации подвздошной кишки определялась ее инфильтрированная стенка и 2 сквозных дефекта размером до 2 мм на расстоянии в 1,5 см друг от друга (рис. 1).

С целью проведения санации послеоперационной раны принято решение о наложении лапаростомы с подключением активной аспирирующей вакуум-системы. Кишечный свищ решено не ушивать. На аспираторе установлено давление 30 мм рт.ст. в течение 5 минут, затем 50 мм рт.ст. в течение 1 мин. Энтеральная нагрузка на время функционирования кишечного свища прекращена.

В послеоперационном периоде ежедневно проводились перевязки. Аспирационная вакуум-система

функционировала. На 12-е послеоперационные сутки рана полностью очищена, инфильтрация стенки кишки купирована. Выполнен реконструктивный этап оперативного лечения.

Участок подвздошной кишки со свищем резецирован, наложен двухрядный анастомоз конец-в-конец. Наложены швы на апоневроз в два ряда, лавсановой нитью 0, со значительным натяжением тканей. Послеоперационная рана ушита при помощи адаптирующих швов на пилотах.

Ранний послеоперационный период протекал без осложнений: по данным УЗИ ОБП патологических изменений не выявлено. На 6-е послеоперационные сутки произошло прорезывание швов в нижней части лапаротомной раны. Швы на апоневрозе сохранились. В дальнейшем заживление раны происходило вторичным натяжением.

Пациент был выписан на амбулаторный этап для последующей реабилитации. Через 3 месяца в плановом порядке поступил вновь в отделение хирургии № 2 для закрытия сигмостомы, которое проведено с наложением двухрядного анастомоза конец в конец. Ранний послеоперационный период протекал без осложнений. Пациент был выписан на амбулаторный этап под наблюдение хирурга, педиатра по месту жительства в удовлетворительном состоянии с восстановлением исходной массы тела.

Через 3 месяца пациент, находясь дома, отметил резкое ухудшение состояния, выраженную слабость, вздутие живота и появление онемения в нижних конечностях. Была вызвана бригада скорой медицинской помощи. Ребенок доставлен в дежурную клинику. По пути в стационар периодически терял сознание, отмечалась многократная рвота желудочным содержимым.

При поступлении в стационар: состояние крайне тяжелое. Уровень сознания: умеренное оглушение. АД 85/45 мм рт.ст., ЧСС 120 в мин. Нижние конечности без видимых изменений, при пальпации прохладные на ощупь. Чувствительность, движения отсутствуют. Отмечалась бледность кожного покрова. Живот вздут, при пальпации мягкий во всех отделах, безболезненный. Симптомы раздражения брюшины отрицательные.

Ребенок сразу при поступлении переведен в палату интенсивной терапии и реанимации. На фоне проводимой инфузионной терапии и диагностических мероприятий, спустя 30 минут с момента поступления в стационар отмечается резкое ухудшение состояния, угнетение сознания, брадикардия до 35 в минуту. Пульс на периферических артериях не определялся, дыхание не определялось. Реанимационные мероприятия в течение 30 минут – без эффекта. Констатирована клиническая смерть.

В бюро судебно-медицинской экспертизы выявлен разрыв брюшного отдела аорты, с кровоизлиянием в парапанкреатическую и парааортальную клетчатку (рис. 2).

Гистологически определен мышечный тип строения аорты.

Заключение судебно-гистологического исследования: врожденный порок развития. Синдром Элерса-Данлоса, тяжелое течение: повышенная подвижность суставов; геморрагический синдром (экхимозы на теле, расслоение стенки грудного и брюшного отдела аорты с ее разрывами; мышечный тип строения аорты – гистологически).

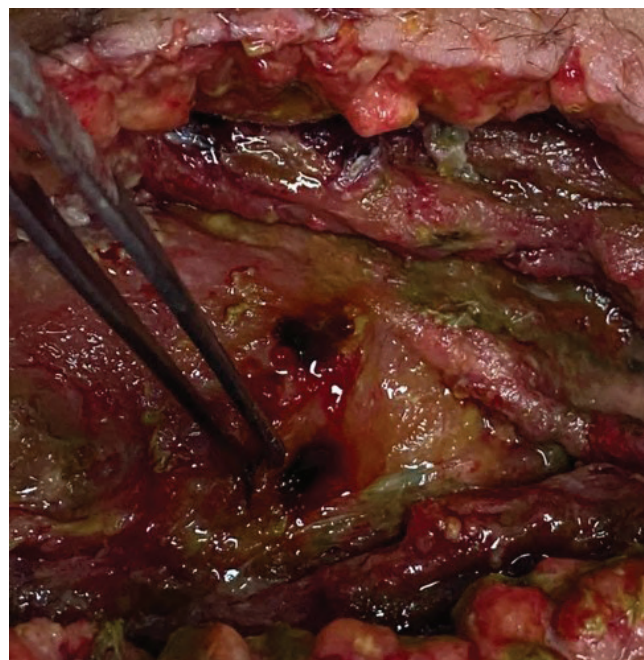


РИС. 1.
Инфильтрированная стенка подвздошной кишки с двумя перфоративными дефектами до 2 мм

FIG. 1.
Infiltrated ileum wall with two perforating defects up to 2 mm

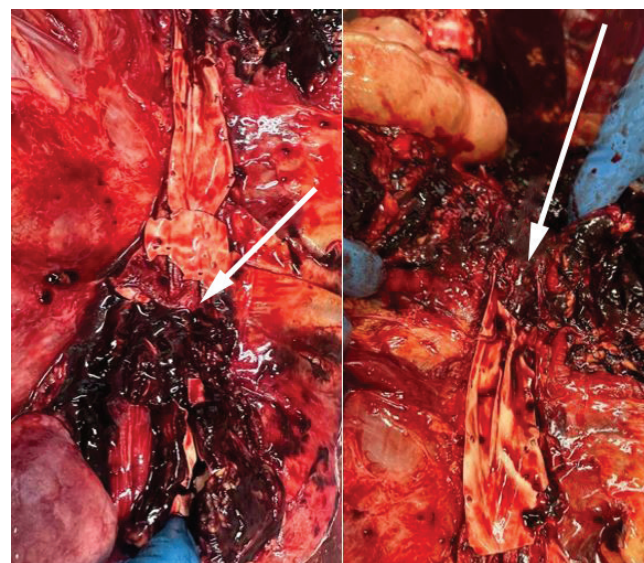


РИС. 2.
Разрыв брюшного отдела аорты (указан стрелками)

FIG. 2.
Rupture of the abdominal aorta (indicated by arrows)

ОБСУЖДЕНИЕ

Сосудистый тип синдрома Элерса-Данлоса — редкая наследственная патология, обусловленная недостаточным развитием коллагеновых структур. Этот вариант течения является одним из наиболее тяжелых форм синдрома Элерса-Данлоса. Другие формы этого синдрома не сопряжены с высокой летальностью. Например, смертность пациентов с гипермобильным и классическим типом не зависит от заболевания [1, 2].

Разрыв сосудов и полых органов – два самых тяжелых и смертельных осложнения синдрома Элерса-Данлоса. Они наиболее распространены при сосудистом и кифосколиотическом типах. Разрыв сосудов может произойти в любой части артериальной системы, но наиболее часто встречаются в грудной и брюшной полостях.

Учитывая повышенную хрупкость сосудов, вследствие аномального строения коллагена, входящего в состав артериальной стенки, риски периферических и мелких кровотечений у таких пациентов также намного выше [11].

Внезапное появление боли со стороны брюшной полости, резкое ухудшение состояния у пациентов с известным синдромом Элерса-Данлоса должно побудить к неотложной оценке состояния больного вне зависимости от предшествующего анамнеза.

Любые хирургические манипуляции, выполняемые у пациентов с синдромом Элерса-Данлоса, представляют значительный риск вследствие развития кровотечения. Операции же на полых органах дополнительно сопряжены с высокими рисками развития перфораций на этих органах и несостоятельности послеоперационных швов [12, 13].

В нашем описанном клиническом случае диагноз сосудистого типа синдрома Элерса-Данлоса пациенту был выставлен еще в раннем детском возрасте. Но даже на основании клинических данных, которые включают совокупность больших критериев: разрыв аорты; спонтанная перфорация сигмовидной кишки и малых критериев: врожденный двухсторонний вывих бедра, эквино-варусная деформация обоих стоп, гипермобильность суставов верхних и нижних конечностей, варикозная болезнь нижних конечностей, повышенная кровоточивость и длительное заживления ран, вариант сосудистого типа синдрома Элерса-Данлоса не вызывает сомнения.

Первые серьезные осложнения в виде спонтанной перфорации сигмовидной, а затем и тонкой кишки, развились в возрасте 15 лет. В ходе множественных оперативных вмешательств их удалось разрешить.

Зачастую данные острые состояния не удается решить за одно оперативное вмешательство, в силу развития новых осложнений. Это в первую очередь связано с системной патологией [14]. Большую трудность представляло ушивание дефектов кишечника и апоневроза брюшной стенки. Вследствие недостаточно развитых коллагеновых структур ткани прорезывались и разрывались словно «мокрая бумага». Каждое новое

оперативное лечение представляло все больший риск развития осложнений. При проведении оперативных вмешательств по поводу перфораций стенки кишки перед нами стояла непростая задача: производить ушивание дефекта или резекцию пораженного участка. Оба варианта лечения были сопряжены с высокими рисками развития несостоятельности анастомоза. Нами были применены все возможные методы, которые в конечном итоге дали положительный результат. Значимую роль в лечении сыграла метаболическая терапия, которая позволила увеличить прочность тканей стенки кишки. С перфорациями кишечной стенки удалось справиться.

Второе серьезное осложнение в виде спонтанного разрыва брюшного отдела аорты развилось в возрасте 16 лет. Данное состояние очень быстро привело к летальному исходу, которое было диагностировано посмертно в бюро судебно-медицинской экспертизы. По нашему мнению, даже вовремя диагностированное данное осложнение (сразу же при поступлении в стационар) не привело бы к спасению жизни пациента.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Сосудистый тип синдрома Элерса-Данлоса вызывает серьезные осложнения, сопряженные с высокой летальностью. Своевременная диагностика и проведенное хирургическое лечение в случае перфорации полого органа имеет более благоприятный прогноз, в сравнении со спонтанной перфорацией аорты. Учитывая недостаточное развитие коллагеновых структур любая хирургическая манипуляция сопряжена с высокими рисками развития новых кровотечений и перфораций. Всем пациентам с сосудистым типом синдрома Элерса-Данлоса необходимо назначать метаболическую терапию. В случае внезапного ухудшения состояния или развития болевого абдоминального синдрома у пациента с диагностированным сосудистым типом синдрома Элерса-Данлоса, прежде всего, необходимо исключать спонтанную перфорацию полого органа или разрыв крупной магистральной артерии.

Финансирование

Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при проведении исследования и подготовке публикации.

Конфликт интересов

Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Согласие пациентов

Авторы получили письменное согласие законных представителей пациентов на публикацию медицинских данных и изображений.

Дополнительные материалы

Все фотографии, представленные в статье, сделаны авторами настоящей публикации и являются их собственностью.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Ахмадеева Л.Р., Голдырев Е.О., Гизатуллин Р.Р., Ахмадеева Э.Н., Ермагамбетова А.П. Синдром Элерса-Данлоса: клиническое наблюдение из практики. *West Kazakhstan medical journal*. 2023; 65(3): 156-163. [Akhmadeyeva LR, Goldyrev YeO, Gizatullin RR, Akhmadeyeva EN, Yermagambetova AP. Ehlers-Danlos Syndrome: Clinical Observation from Practice. *West Kazakhstan medical journal*. 2023; 65(3): 156-163. (In Russ.)]. doi: 10.24412/2707-6180-2023-65-156-163

2. Malfait F, Francomano C, Byers P, Belmont J, Berglund B, Black J, et al. The 2017 International Classification of the Ehlers–Danlos Syndromes. *American Journal of Medical Genetics Part C (Seminars in Medical Genetics)*. 2017; 175(1): 8–26. doi: 10.1002/ajmg.c.31552

3. Арсентьев В.Г., Кадурина Т.И., Аббакумова Л.Н. Новые принципы диагностики и классификации синдрома Элерса-Данлоса. *Педиатр*. 2018; 9(1): 118-125. [Arsentev VG, Kadurina TI, Abbakumova LN. New principles of diagnosis and classification of the Ehlers-Danlos syndrome. 2018; 9(1): 118-125. (In Russ.)]. doi: 10.17816/PED91118-125

4. Byers PH, Belmont J, Black J, De Backer J, Frank M, Jeunemaitre X, et al. Diagnosis, natural history, and management in vascular Ehlers-Danlos syndrome. *American Journal of Medical Genetics Part C (Seminars in Medical Genetics)*. 2017; 175(1): 40-47. doi: 10.1002/ajmg.c.31553

5. Bowen JM, Hernandez M, Johnson DS, Green C, Kammin T, Baker D, et al. Diagnosis and management of vascular Ehlers-Danlos syndrome: Experience of the UK national diagnostic service, Sheffield. *Eur J Hum Genet*. 2023; 31(7): 749-760. doi: 10.1038/s41431-023-01343-7

6. Shabani M, Abdollahi A, Brar BK, MacCarrick GL, Ambale Venkatesh B, Lima JAC, et al. Vascular aneurysms in Ehlers-Danlos syndrome subtypes: A systematic review. *Clin Genet*. 2023; 103(3): 261-267. doi: 10.1111/cge.14245

7. Miklovic T, Sieg VC. *Ehlers-Danlos Syndrome*. 2023 May 29. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025.

8. Семьячкина А.Н., Николаева Е.А., Данцев И.С., Меликян Л.П., Павлова М.С. Сосудистый тип синдрома Элерса-Данлоса – редкое моногенное заболевание соединительной ткани. *Российский вестник перинатологии и педиатрии*. 2020; 65(6): 84-90. [Semtyachkina AN, Nikolaeva EA, Dantsev IS, Melikyan LP, Pavlova MS. Vascular Type of Ehlers–Danlos Syndrome –

a Rare Monogenic Connective Tissue Disease. *Rossiyskiy Vestnik Perinatologii i Pediatrii (Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics)*. 2020; 65(6): 84-90. (In Russ.)]. doi: 10.21508/1027-4065-2020-65-6-84-90

9. Shalhub S, Byers PH, Hicks KL, Coleman DM, Davis FM, De Caridi G, et al. A multi-institutional experience in vascular Ehlers-Danlos syndrome diagnosis. *J Vasc Surg*. 2020; 71(1): 149-157. doi: 10.1016/j.jvs.2019.04.487

10. Борзакова С.Н., Харитоновна Л.А., Османов И.М., Майкова И.Д. Синдром Элерса-Данло (Данлоса) с поражением пищеварительного тракта, сердца, почек и других органов. *Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология*. 2021; 185(1): 183–190. [Borzakova SN, Kharitonova LA, Osmanov IM, Maikova ID. Ehlers-Danlos syndrome with damage to the digestive tract, heart, kidneys and other organs. *Experimental and Clinical Gastroenterology*. 2021; 185(1): 183-190. (In Russ.)]. doi: 10.31146/1682-8658-ecg-185-1-183-19

11. Neshatian M, Mittal N, Huang S, Ali A, Khatignavong E, Bozec L. Investigation of dermal collagen nanostructures in Ehlers-Danlos Syndrome (EDS) patients. *PLoS One*. 2024; 19(8): e0307442. doi: 10.1371/journal.pone.0307442

12. Yoshizaki M, Matsuo Y, Yasuda S, Doi S, Sakata T, Nagai M, et al. Successful management of splenic artery dissection after sigmoid colon perforation in vascular Ehlers–Danlos syndrome. *surg case rep*. 2024; 10: 60. doi: 10.1186/s40792-024-01845-6

13. Аманова М.А., Смирнов А.Н., Холостова В.В., Маннанов А.Г., Война С.А., Бирюкова Е.Ю., и др. Спонтанные перфорации желудка и 12-перстной кишки у детей с синдромом Элерса-Данлоса. *Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология*. 2021; 185(1): 176-182. [Amanova MA, Smirnov AN, Kholostova VV, Mannanov AG, Voina SA, Biryukova EYu, et al. Spontaneous perforation of the stomach and duodenum in children with Ehlers-Danlos syndrome. *Experimental and Clinical Gastroenterology*. 2021; 185(1): 176-182. (In Russ.)]. doi: 10.31146/1682-8658-ecg-185-1-176-182

14. Чарчян Э.Р., Степаненко А.Б., Брешенков Д.Г., Румянцева В.А., Рогожина Ю.А., Заклязьминская Е.В., и др. Диагностика и хирургическое лечение больных с сосудистым типом синдрома Элерса-Данлоса. *Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия*. 2017; 10(6): 79-84. [Charchian ÉR, Stepanenko AB, Breshenkov DG, Rumyantseva VA, Rogozhina YuA, Zakliaz'minskaia EV, Fedorov DN. Diagnosis and surgical treatment of patients with vascular type of Ehlers–Danlos syndrome. *Russian Journal of Cardiology and Cardiovascular Surgery*. 2017; 10(6): 7984. (In Russ.)]. doi: 10.17116/kardio201710679-84

Сведения об авторах

Стальмахович Виктор Николаевич – доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой детской хирургии Иркутской государственной медицинской академии последипломного образования – филиал ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования»; врач–торакальный хирург хирургического отделения № 1 Иркутской государственной областной детской клинической больницы; e-mail: Stal.irk@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-4885-123X>

Дюков Андрей Анатольевич – кандидат медицинских наук, заведующий хирургическим отделением № 2 Иркутской государственной областной детской клинической больницы; e-mail: duk.hir@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0001-6007-1298>

Тещук Роман Андреевич – врач–детский хирург хирургического отделения № 2 Иркутской государственной областной детской клинической больницы; e-mail: teschuk@yandex.ru, <https://orcid.org/0009-0007-4069-2258>

Information about the authors

Victor N. Stalmakhovich – Dr. Sc. (Med.), Professor, Head of the Department of pediatric surgery Irkutsk State Medical Academy of Postgraduate Education – Branch of the Russian Medical Academy of Continuing Professional Education; thoracic surgeon at the Surgical Department No. 1 of the Irkutsk State Regional Children's Clinical Hospital; e-mail: Stal.irk@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-4885-123X>

Andrey A. Dyukov – Cand. Sc. (Med.), Head of the Department of Surgery No. 2 of the Irkutsk State Regional Children's Clinical Hospital; e-mail: duk.hir@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0001-6007-1298>

Roman A. Teschuk – Surgeon of the Department of Surgery No. 2 of the Irkutsk State Regional Children's Clinical Hospital; e-mail: teschuk@yandex.ru, <https://orcid.org/0009-0007-4069-2258>

Вклад авторов

Все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией. Наибольший вклад распределен следующим образом:

Стальмахович В.Н. — идея и дизайн статьи, редактирование и подготовка рукописи к печати, оперативное лечение, разработка тактики лечения пациента; Дюков А.А. — курирование пациента, проведение оперативного лечения;

Тещук Р.А. — проведение оперативного лечения, обзор литературы, сбор и анализ литературных источников, написание текста статьи, редактирование рукописи.