

Эндовазальная лазерная коагуляция на фоне болезни Виллебранда.

Endovenous laser ablation of varicose veins for patient with von Willebrand's disease.

Илюхин Е.А., хирург, флболог, клиника «Медальп», Санкт-Петербург.
Росуховский Д.А., к.м.н., хирург, флеболог, клиника «Медальп», Санкт-Петербург.
Для контактов: info@medalp.ru

Резюме.

Некоторые формы патологии системы гемостаза достаточно широко распространены в популяции, но могут иметь минорные клинические проявления или протекать бессимптомно. Инвазивные процедуры у пациентов с такими нарушениями чреваты развитием геморрагических осложнений. В статье представлен опыт успешного оперативного лечения варикозной болезни у пациентки с болезнью Виллебранда и предложена к обсуждению тактика обеспечения оперативного пособия при данной патологии.

Ключевые слова: эндовазальная лазерная облитерация, варикозная болезнь, болезнь Виллебранда.

Abstract.

Endovenous laser ablation of varicose veins for patient with von Willebrand's disease. Some abnormalities of the blood coagulation system are common but can be symptomless or have obscure clinical picture. Performing of invasive procedures in this cohort is fraught with hemorrhagic complications. This report presents a case of successful treatment of varicose veins in patient with Willebrand's disease and discusses surgical tactics in such cases.

Key words: endovenous laser ablation, varicose veins, von Willebrand's disease.

Клинический случай.

Пациентка N, 36 лет, обратилась с жалобами на прогрессирующее варикозное расширение вен правой нижней конечности, непостоянные отеки дистального отдела правой голени (преимущественно, в длительном положении в ортостазе при ограничении подвижности), тянущие боли и жжение в области варикозно расширенных вен. Описанные симптомы исчезали во время ночного отдыха или в положении лежа с приподнятыми ногами, кроме того, их интенсивность заметно снижалась при ходьбе. При сборе анамнеза установлено, что первые проявления варикозной болезни отметила после первых родов в возрасте 24 лет. Варикозное расширение медленно прогрессировало, однако скорость прогрессирования существенно увеличилась после вторых родов в возрасте 30 лет, что проявилось появлением варикозных узлов в средней трети бедра и в области большой половой губы справа.

У пациентки на момент осмотра была диагностирована болезнь Виллебранда, 1 тип, легкая форма.

Из анамнеза известно, что роды у пациентки прошли естественным путем без осложнений. Патология системы свертывания выявлена после вторых родов при обследовании по поводу анемии. Отмечала обильные меноррагии. Носовых, десневых кровотечений не отмечала.

За год до обращения в клинику пациентка перенесла комбинированную флебэктомию на левой нижней конечности в одном из стационаров города (кроссэктомия, короткий стриппинг БПВ, минифлебэктомия). Выписная справка предоставлена не была, со слов пациентки в первые сутки после операции у нее появились обширные подкожные кровоизлияния в зоне операции на бедре, существенно увеличился объем бедра, а так же беспокоили выраженные боли в покое, усиливающиеся при переходе в вертикальное положение. Общий срок госпитализации составил около 4 недель, окончательно отек

регрессировал лишь через несколько месяцев после операции. Развившееся состояние трактовалось, по словам пациентки, как гематома. Заместительную терапию препаратами крови или концентратами факторов свертывания не получала.

Тем не менее, пациентка была решительно настроена на устранение варикозного расширения вен на второй нижней конечности.

При осмотре отеков, изменения кожного покрова не выявлено, конечности симметричны, на левой видны линейные послеоперационные рубцы типичной для флебэктомии локализации. Справа: варикозное расширение подкожных вен по внутренней поверхности средней трети бедра, в средней трети голени, диаметр притоков до 0.4 – 0.6 см.

При дуплексном сканировании – глубокие вены обеих нижних конечностей не изменены (оценка стоя и лежа), слева БПВ на бедре и в проксимальной трети голени отсутствует (флебэктомия), варикозно измененных подкожных вен нет. Справа, в положении стоя: БПВ от середины голени до СФС диаметром до 0.8 см., интрафасциальный изгиб в средней трети бедра, в месте впадения варикозно измененного притока. Умеренное расширение приустьевое отдела до 0.9 – 1.0 см. Крупный приустьевой приток диаметром до 0.6 см., распространяющийся медиально в область большой половой губы с подкожными вариксами в этой зоне. Рефлюкс по БПВ от остиального клапана до места впадения притока в средней трети голени продолжительностью до 3 сек при пробе Вальсальва и дистальных компрессионных пробах.

После осмотра и дуплексного сканирования установлен диагноз: «Варикозная болезнь, распространенный варикоз обеих нижних конечностей в бассейне БПВ. Слева: состояние после комбинированной флебэктомии от 2007 года, безрецидивное течение. Справа: С 2,3,S, Ер, As, Pr, 2,3, ЛП 11.01.2008». Сопутствующие заболевания: болезнь Виллебранда 1 типа, легкое течение.

Установлены показания к лечению варикозной болезни. В качестве метода выбора предложена эндовазальная лазерная облитерация (ЭВЛО) БПВ в комбинации с минифлебэктомией, как альтернативный вариант – ЭХО-склерооблитерация БПВ и компрессионная склеротерапия притоков.

Пациентка направлена к гематологу для консультации и определения тактики предоперационной подготовки. По назначению гематолога выполнено предоперационное обследование с определением активности VIII фактора (140%), коагулограмма (в пределах референсных значений), активность фактора Виллебранда (70%).

Медикаментозная или заместительная терапия не назначалась.

30.01.2008 под местной анестезией выполнена операция: ЭВЛО БПВ справа, минифлебэктомия варикозно измененных вен правого бедра и голени. Выполнена кроссэктомия, минифлебэктомия варикозно измененных притоков на голени. Световод для ЭВЛО заведен пункционно в средней трети голени и проведен проксимально до зоны изгиба БПВ на бедре (в месте впадения подкожного притока). Над этой точкой выполнен отдельный разрез длиной 0.8 см. для лигирования притока и введения второго световода, который проведен проксимально до лигатуры на БПВ. Тумесцентная анестезия под УЗИ контролем. ЭВЛО на диодном аппарате с длиной волны 980 нм. проведена в импульсном режиме: 24Вт, импульс 900мс, интервал между импульсами 100мс, один импульс на точку коагуляции с шагом в 3 мм (линейная плотность энергии 64.8 Дж/см). Компрессионный бандаж из бинта средней растяжимости, валика для эксцентрической компрессии и компрессионного трикотажа 2 компрессионного класса.

Больная выписана на амбулаторное лечение следующие сутки, после проведения перевязки. Послеоперационный период протекал без осложнений, появления кровоподтеков на конечности не отмечено. Анальгезия в течение 2 суток после операции: таблетированный парацетамол в суточной дозе 1.5 грамма в три приема. Жалоб в послеоперационном периоде пациентка не предъявляла. Амбулаторное лечение 10 дней, швы сняты на 5 сутки. Рекомендовано наблюдение у гематолога.

05.02.2009 контрольный осмотр с дуплексным сканированием. Жалоб нет, варикозного синдрома нет; единичная ретикулярная вена диаметром 0.1 см длиной до 5 см. по заднепередней поверхности правой голени. При дуплексном сканировании: БПВ справа от средней трети голени до СФС не визуализируется, культя БПВ нет, приустьевые притоки не определяются. Варикозно трансформированных вен не найдено.

Патологические рефлюксы в венозной системе не определяются.

22.10.2010 контрольный осмотр с дуплексным сканированием – без патологии.

Геморрагических эпизодов в прошедший период времени не было, к гематологу больше не обращалась.

Обзор литературы и обсуждение.

В представленном случае, на наш взгляд, спорными могут показаться выбор метода оперативного пособия и характер периоперационной гемостатической терапии.

Планируя вмешательство, мы отдавали предпочтение методикам, не включающим удаление ствола большой подкожной вены, во избежание обрывов впадающих притоков и формирования гематомы. При этом, мы изначально ориентировались на выполнение кроссэктомии в связи с умеренным расширением приустьевого отдела БПВ и наличием в этой зоне крупного несостоятельного притока. В повседневной практике мы не выполняем кроссэктомию при эндовазальной лазерной облитерации магистральных подкожных вен. Склерооблитерация была отвергнута ввиду высокого риска реканализации магистральной вены и развития рецидива, даже с учетом лигирования БПВ. Поэтому, в качестве основного метода устранения вертикального венозного рефлюкса была выбрана эндовазальная лазерная облитерация. В связи с изгибом ствола БПВ в средней трети бедра ЭВЛО проведена двумя световодами «посегментно». Достаточно большой диаметр притоков обусловил выбор минифлебэктомии как метода устранения варикозных притоков. Особенностью выполнения минифлебэктомии было обязательное лигирование «остающихся» сегментов. Дополнительный разрез в средней трети бедра позволил избежать пункции БПВ в этой зоне для установки второго световода и отделить крупный впадающий варикозный приток «под контролем глаза» с лигированием. Отсутствие геморрагических проявлений в послеоперационном периоде и результат ультразвукового контроля в отдаленном периоде убеждают нас в правильности выбранной тактики.

Ретроспективно оценивая проведенное лечение, мы вынуждены признать, что подготовка к нему и послеоперационный период не соответствовали современным отечественным и международным стандартам. Согласно национальному стандарту по ведению больных с болезнью Виллебранда при оперативном вмешательстве было необходимо проведение заместительной терапии: «Все хирургические вмешательства у пациентов с болезнью Виллебранда, включая диагностические инвазивные процедуры (пункционная биопсия), проводят с применением гемостатической терапии препаратами факторов свертывания VIII с фактором Виллебранда» [1]. Правда, данный стандарт вступил в действие лишь в сентябре 2009 года, а на момент проведения операции подобных нормативных документов не существовало. Обзор литературы в базе данных Medline показал следующее. По лечению варикозного расширения вен нижних конечностей на фоне болезни Виллебранда найдена только одна работа, в которой в качестве метода лечения использовалась склеротерапия [6]. Дальнейший поиск был проведен в отношении «больших» хирургических вмешательств на фоне данного расстройства системы гемостаза.

Болезнь Виллебранда достаточно широко распространена в европейской популяции. По некоторым данным распространенность этой патологии достигает 1% - 2%, однако симптоматические формы составляют лишь 5% от этого количества [1,5]. Легкие формы заболевания могут не распознаваться в связи с незначительностью геморрагических проявлений (продолжительные или чрезмерно обильные менструальные кровотечения, незначительно повышенная кровоточивость при малых хирургических и стоматологических вмешательствах и т.п.).

Достаточно широко применяемый в отечественной практике тест длительности кровотечения (длительность кровотечения по Дюке) мало информативен как для скрининга в отношении легких форм болезни Виллебранда, так и для предоперационной оценки функционального состояния тромбоцитарного звена гемостаза. Нормальная длительность кровотечения не исключает развития повышенной кровоточивости при выполнении инвазивных процедур [4].

Имеются данные о том, что предоперационная лабораторная диагностика не имеет прогностического значения в отношении геморрагических осложнений. Большое значение имеет личный анамнез [8]. Отсутствие у данной пациентки геморрагических осложнений во время родов может быть объяснено физиологическим повышением уровня VIII фактора в третьем триместре, которое могло нивелировать исходный умеренный дефицит ФВ. У пациентов с 1 типом болезни Виллебранда при уровне ФВ около 30 МЕ/дл при подготовке к инвазивным процедурам возможно использование десмопрессина (например, в виде назально спрея или в инъекционных формах) или проведение заместительной терапии концентратами факторов свертывания крови, содержащими ФВ (например, концентрат ФВ, свежезамороженная плазма, криопреципитат). При этом, рекомендуется госпитализация в учреждение, где возможен мониторинг уровня кофактора ристоцитин-агрегации тромбоцитов и поддержание его в целевом диапазоне 50 – 100 МЕ/дл в течение 7 – 14 дней после вмешательства (уровень доказательности рекомендаций 2С). При «больших» операциях заместительная терапия более эффективна, чем применение десмопрессина (уровень доказательности 1С) [3,7]. Следует отметить, что как в отечественном протоколе, так и в зарубежной литературе отдается предпочтение применению концентратов факторов свертывания крови, содержащих ФВ, в то время как использование криопреципитата не рекомендуется из-за относительно высокого риска передачи гемоконтактных инфекций [1,2]. Широко применяемые у нас препараты этамзилата («Дицинон») не обладают достаточной эффективностью и не включены в рекомендации и стандарты по лечению пациентов с болезнью Виллебранда.

Заключение.

Несмотря на благополучный исход лечения в представленном случае, считаем необходимым проведение периоперационной заместительной гемостатической терапии с мониторингом ее эффективности даже при легких формах болезни Виллебранда. Сложность может представлять дефицит технического оснащения и квалифицированного персонала для выполнения современных малоинвазивных вмешательств на венозной системе в хирургических отделениях, специализирующихся на лечении пациентов с патологией системы гемостаза. При невозможности совместить эти условия предпочтение, по всей видимости, должно быть отдано применению склерозирующих методик. Окончательное решение должно приниматься с учетом индивидуальной оценки ожидаемой пользы/риска различных вмешательств у конкретного пациента.

Список литературы.

1. "Протокол ведения больных. Болезнь Виллебранда. ГОСТ Р 52600.1-2008" (утв. Приказом Ростехрегулирования от 04.12.2008 N 358-ст).
2. Chang, AC, Rick, ME, Ross Pierce, L, Weinstein, MJ. Summary of a workshop on potency and dosage of von Willebrand factor concentrates. Haemophilia 1998; 4 Suppl 3:1.
3. Nichols WL, Hultin MB, James AH, Manco-Johnson MJ, Montgomery RR, Ortel TL, Rick ME, Sadler JE, Weinstein M, Yawn BP. von Willebrand disease (VWD): evidence-based diagnosis and management guidelines, the National Heart, Lung, and Blood Institute (NHLBI) Expert Panel report (USA). Haemophilia. 2008 Mar;14(2):171-232.
4. Peterson P, Hayes TE, Arkin CF, Bovill EG, Fairweather RB, Rock WA Jr, Triplett DA, Brandt JT. The preoperative bleeding time test lacks clinical benefit: College of

- American Pathologists' and American Society of Clinical Pathologists' position article. Arch Surg. 1998 Feb;133(2):134-9.
5. Sadler, JE, Mannucci, PM, Berntorp, E, et al. Impact, diagnosis and treatment of von Willebrand disease. Thromb Haemost 2000; 84:160.
 6. Schuler T. Sclerosing of varicose veins in von Willebrand-Jürgens syndrome. Hautarzt. 1989 Apr;40(4):239-40.
 7. The National Heart, Lung, and Blood Institute. The Evaluation and Management of Von Willebrand Disease, National Heart, Lung, and Blood Institute, National Institutes of Health, Bethesda 2007. Материал доступен по адресу: <http://www.nhlbi.nih.gov/guidelines/vwd/>
 8. Woods AI, Blanco AN, Chuit R, Meschengieser SS, Kempfer AC, Farías CE, Lazzari MA. Major haemorrhage related to surgery in patients with type 1 and possible type 1 von Willebrand disease. Thromb Haemost. 2008 Nov;100(5):797-802.