

## КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ • CLINICAL OBSERVATIONS

### МИНИИНВАЗИВНЫЕ ЭНДОВАСКУЛЯРНЫЕ ТЕХНОЛОГИИ В ЛЕЧЕНИИ ПАЦИЕНТКИ С ВАРИКОЗНЫМ РАСШИРЕНИЕМ ВЕН НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ И БОЛЕЗНЬЮ РЕНДЮ-ОСЛЕРА-ВЕБЕРА

Коновалова Д.С.\*, Яшкин М.Н.

Клиника грудной и сердечно-сосудистой хирургии имени Св. Георгия Национального медико-хирургического Центра имени Н.И. Пирогова, Москва

УДК: 616.718:616.14-007.64

DOI: 10.25881/BPNMSC.2019.25.45.025

**Резюме.** Представлено редкое клиническое наблюдение пациентки с болезнью Рендю-Ослера-Вебера, характеризующейся рецидивирующими кровотечениями, причем интенсивность и длительность кровотечений индивидуальны, а патогенетическая терапия болезни отсутствует, выполнено оперативное вмешательство в объеме эндовенозной лазерной облитерации по поводу варикозного расширения вен нижних конечностей. Данное клиническое наблюдение показывает, что применение современных минимально инвазивных методов лечения варикозной болезни позволяет эффективно и безопасно оказывать медицинскую помощь, особенно в тех случаях, когда традиционные методы лечения варикозной болезни опасны в силу высокого риска развития геморрагических осложнений.

**Ключевые слова:** наследственная геморрагическая телангиэктазия, болезнь Рендю-Ослера-Вебера, эндовенозная лазерная облитерация, склерооблитерация, кровотечения.

Наследственная геморрагическая телангиэктазия (НГТ) известна как болезнь Рендю-Ослера-Вебера, или геморрагический ангиоматоз, характеризуется спонтанными кровотечениями различной локализации.

Данное заболевание не считается распространенным, однако, встречается практически повсеместно, среди многих этнических и расовых групп населения. Распространенность НГТ в мире составляет 1,5–2 человека на 10 000 населения, в России 1 человек на 50 000 населения, хотя некоторые исследования утверждают, что она выше. Страдают данным заболеванием одинаково как мужчины, так и женщины, и манифестирует оно чаще всего в возрасте старше 20–30 лет [2].

Заболевание впервые было описано на рубеже XIX–XX веков исследователями Анри Рендю, Уильямом Ослером и Фредериком Вебером. А. Рендю подчеркнул

#### MINI-INVASIVE ENDOVASCULAR TECHNOLOGIES IN THE TREATMENT OF PATIENTS WITH VARICOSE VEINS OF THE LOWER EXTREMITIES AND THE OSLER-WEBER-RENDU DISEASE

Konovалova D.S.\*, Yashkin M.N.

Clinic of Thoracic and Cardiovascular Surgery St. George's of National Medical and Surgical Center. N.I. Pirogov, Moscow

**Abstract.** It presented a rare case report a surgical intervention in the volume endovenous laser obliteration on the left lower limb about varicose veins at the patient with Osler-Weber-Rendu disease, this disease is prone to recurrent bleeding, at that, the intensity and duration of bleeding are individual, and pathogenetic therapy does not exist. This clinical observation shows that the use of modern minimally invasive methods of treatment of varicose veins makes it possible to effectively and safely provide medical care, especially in cases where traditional methods of treating varicose veins are dangerous due to the high risk of hemorrhagic complications.

**Keywords:** hereditary haemorrhagic telangiectasia, Osler-Weber-Rendu disease, endovenous laser obliteration, sclerotherapy, bleeding.

бледность кожного покрова и множественные ангиомы у пациентов с НГТ и дифференцировал эту болезнь с гемофилией. Полную же клиническую картину заболевания предоставил английский ученый Уильям Ослер. Информацию дополнили и наблюдения Фредерика Вебера.

Клинически заболевание может не проявлять себя ничем другим, кроме спонтанных кровотечений, однако в ряде случаев могут присутствовать телангиэктазии (следует заметить, что внешние проявления не являются специфичными). Телангиэктазии локализируются на слизистой оболочке носа, губ, десен, языка, щёк, желудочно-кишечного, респираторного и мочевого тракта, на коже волосистой части головы, лица, конечностей, туловища, а также на конъюнктиве и под ногтями. Кожа при этом имеет цвет от ярко-красного до темно-фиолетового. Типичная телангиэктазия

имеет размер менее 3 мм и при надавливании бледнеет [3].

Поражение сосудов лёгких может приводить как к тромбоэмболии, так и к септической эмболии сосудов головного мозга.

При поражении печени, вследствие сброса крови из печёночных артерий через артериовенозные шунты в бассейн портальной вены, формируется портальная гипертензия и возможно развитие цирроза печени [2].

Общий и биохимический анализы крови, часто назначаемые пациенту, могут не выявлять никаких нарушений, в том числе и патологий, системы гемостаза. Лишь при выраженных кровотечениях сначала проявляются признаки хронической железодефицитной анемии: уменьшение уровня гемоглобина, количества эритроцитов, снижение цветового показателя [1].

\* e-mail: yashkin-vmeda@yandex.ru

Диагноз НГТ может быть установлен клинически на основании критериев, предложенных в 1999 г. [4]:

- множественные телеангиэктазии на характерных участках (губы, ротовая полость, нос, ушные раковины);
- повторяющиеся, спонтанные кровотечения;
- висцеральные поражения – телеангиэктазии в желудочно-кишечном, респираторном трактах (с кровотечениями или без), артериовенозные шунты в лёгких, печени, головном мозге и позвоноках;
- семейный характер заболевания.

Следует помнить, что единственным способом предупреждения заболевания является консультация с врачом-генетиком по поводу планирования зачатия в семье, где у одного или обоих родителей выявлена болезнь Рендю-Ослера-Вебера [1].

Представляем клиническое наблюдение пациентки с болезнью Рендю-Ослера-Вебера 75 лет, длительное время страдающей варикозной болезнью вен нижних конечностей, тяжестью в левой нижней конечности и периодически ночными судорогами икроножных мышц, из-за чего неоднократно обращалась за помощью к специалистам, но в связи с наличием вышеупомянутого заболевания, хирурги не решались брать на себя ответственность за развитие возможных осложнений в виде спонтанных кровотечений, которые могли возникнуть в раннем послеоперационном периоде. В литературе мы не встретили описания случаев выполнения эндовенозной лазерной облитерации пациентам с данной патологией.

Пациентка Г., 75 лет, 25.01.2018 г. обратилась за консультативной помощью с жалобами на варикозное расширение вен левой нижней конечности, периодические боли в проекции варикозных вен, тяжесть в левой нижней конечности, ночные судороги икроножных мышц, а также на неоднократные случаи спонтанного кровотечения различной локализации.

Появление варикозно-расширенных подкожных вен пациентка отметила около 30 лет назад. Самостоятельно не лечилась. С течением времени варикозная трансформация подкожных вен прогрессировала. Принимала различные схемы флеботропных препаратов, носила компрессионный трикотаж, но без положительного эффекта. В 2017 г. госпитализирована в один из стационаров г. Москвы для планового оперативного лечения по поводу варикозной болезни в

объеме комбинированной флебэктомии в бассейне большой подкожной вены (БПВ), однако, после детального рассмотрения анамнеза жизни пациентки, от операции решено воздержаться из-за высокого уровня риска послеоперационных геморрагических осложнений. В 2007 и 2015 гг. пациентка проходила обследование в ГУ «Гематологический научный центр РАМН» (ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России) по поводу спонтанных рецидивирующих урологических, маточных, носовых кровотечений, забрюшинной гематомы после коронарографии в 1996 г., массивного маточного кровотечения после аппендэктомии в 2002 г. (более 17 эпизодов спонтанных кровотечений различной локализации). Консультирована гематологом, ревматологом, урологом, гинекологом. Нарушений в системе гемостаза не выявлено (исследован плазменный и тромбоцитарный гемостаз). Выставлен диагноз болезнь Рендю-Ослера-Вебера.

В феврале 2018 г. пациентка также обследовалась в Центре молекулярной генетики, где методом прямого секвенирования проведено исследование всей кодирующей последовательности и областей экзон-интронных соединений гена ENG, ответственного за синдром Ослера-Рендю-Вебера. В результате анализа патогенных и вероятно патогенных вариантов нуклеотидной последовательности гена ENG не обнаружено, в экзоне 5 гена ENG выявлен вариант неопределенного значения с.688G>A (p.Gly230Arg) в гетерозиготном состоянии.

Объективно: общее состояние пациентки удовлетворительное. Сознание ясное. Положение активное. Телосложение нормостеническое. Кожный покров, ногти и видимые слизистые обычной окраски и влажности. Лимфатические узлы не увеличены. Опорно-двигательная система без видимой патологии. Частота дыхательных движений 16 в 1 минуту. Дыхание свободное, хрипов нет. Гемодинамика стабильная, пульс ритмичный, 68 в 1 минуту, артериальное давление 120 и 65 мм рт. ст. Живот не вздут, мягкий, безболезненный во всех отделах. Перитонеальных симптомов нет. Диурез адекватный. Дизурических явлений нет. Очаговой и менингеальной симптоматики нет. Локальный статус (Рис. 1): нижние конечности симметричные. Кожный покров без трофических нарушений. Пульсация магистральных артерий сохранена на всем протяжении. На левой нижней конечности (на бедре и голени) определяются телеангиэктазии и ретикулярные вены, варикозно-изменен-



**Рис. 1.** Внешний вид левой нижней конечности: по медиальной поверхности бедра и голени отмечены варикозно-расширенные вены в бассейне БПВ.

ные подкожные вены в бассейне БПВ, при пальпации эластичные, безболезненные. Симптомы Мозеса, Хоманса отрицательные. Отеков, пастозности нет.

По данным ультразвукового ангиосканирования (УЗАС) вен нижних конечностей: распространенный рефлюкс по БПВ на левой нижней конечности (диаметр вены до 10 мм, i-тип расположения по отношению к поверхностной фасции). Прходимость магистральных поверхностных и глубоких вен сохранена, тромбоза нет.

На основании полученных данных, учитывая рецидивирующие спонтанные кровотечения, заключения специалистов ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, принято решение вести женщину как пациентку с болезнью Рендю-Ослера-Вебера – исключить прием нестероидных противовоспалительных средств (НПВС), антикоагулянтов, дезагрегантов, венотоников. Следует также отметить, что помимо риска спонтанного кровотечения, у пациентки имелся умеренный риск венозных тромбоэмболических осложнений (по шкале Caprini 4 балла). Таким образом, пациентке выставлены два основных диагноза:

1. Болезнь Рендю-Ослера-Вебера – достоверно доказанная, с наличием повторяющихся спонтанных кровотечений.
2. Варикозная болезнь. Варикозное расширение вен левой нижней конечности в бассейне БПВ. СЕАР: С 1, 2, S, Ер, As, Pr, 1,2, ЛП 27.03.2018.

Коновалова Д.С., Яшкин М.Н.  
МИНИИНВАЗИВНЫЕ ЭНДОВАСКУЛЯРНЫЕ ТЕХНОЛОГИИ В ЛЕЧЕНИИ ПАЦИЕНТКИ С ВАРИКОЗНЫМ РАСШИРЕНИЕМ ВЕН НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ И БОЛЕЗНЬЮ РЕНДЮ-ОСЛЕРА-ВЕБЕРА

С учетом риска геморрагических осложнений пациентке предложено выполнить минимально травматичное вмешательство – эндовенозную лазерную облитерацию БПВ, пенную склерооблитерацию варикозно-расширенных притоков в условиях стационара.

При предоперационном общем клиническом обследовании лабораторные показатели в пределах нормы (28.02.2018 г.): гемоглобин – 140 г/л, гематокрит – 40,5%, тромбоциты – 237 10 в 9 ст./л, тромбоцитрит – 0,201%, лейкоциты – 6,7 10 в 9 ст./л; АЧТВ – 26,4 с, МНО – 0,99, протромбиновое время – 10,8 с, фибриноген – 3,7 г/л, тромбиновое время – 15,6 с.

27.03.2018 г. в плановом порядке после 3-х кратной обработки операционного поля раствором антисептика (Бонадерм), под местной анестезией Sol. Lidocaini 0,1%–0,5 мл, под ультразвуковым наведением выполнена пункция БПВ на уровне верхней трети голени. Световод введен в просвет вены, доведен до сафено-феморального соустья. Под ультразвуковым наведением торец световода позиционирован в устье v. epigastrica superficialis. Под ультразвуковым наведением создана тумесцентная анестезия вокруг БПВ от места пункции до сафено-феморального соустья Sol. Lidocaini 0,1% – 350 мл. Лазерная коагуляция (радиальным световодом) на протяжении 42 см, линейная плотность потока энергии 75 Дж/см, автоматическая тракция световода со скоростью 0,7 мм/с. Под ультразвуковым контролем выполнена пенная склерооблитерация варикозных притоков по методике Tessari по медиальной поверхности голени и бедра (2 мл – 1% р-ра этокисклерола – 10 мл пенной формы склерозанта). Пелоты вдоль варикозных притоков и ствола БПВ. Кровопотери нет. Компрессионный чулок 2 класса первый день после операции – круглосуточно.

Ранний послеоперационный период протекал без осложнений. В первые сутки после операции нижние конечности симметричные, пульсация артерий сохранена, отека нет, гематом нет, отмечаются участки «вдавlenia» в местах компрессии пелотами (Рис. 2). По данным УЗАС признаков тромботических осложнений нет. Пациентка выписана в удовлетворительном состоянии на амбулаторное долечивание с рекомендациями: ношение компрессионного трикотажа 2 класса (чулки) в дневное время – 2 недели. Медикаментозную терапию не назначали. Лабораторные показатели в пределах нормы: гемоглобин – 131 г/л, гематокрит – 37,4%, тромбоциты – 183 10



**Рис. 2.** Первые сутки после операции. Признаков геморрагических осложнений нет. Отмечаются участки «вдавlenia» в местах стояния пелот (отмечены стрелкой).



**Рис. 3.** Внешний вид левой нижней конечности спустя 2 месяца: по медиальной поверхности бедра и голени варикозно-расширенные вены отсутствуют.

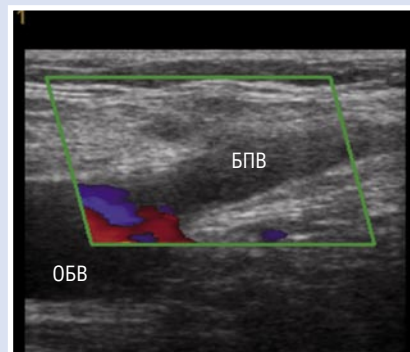
в 9 ст./л, тромбоцитрит – 0,174%, лейкоциты – 7,9 10 в 9 ст./л; АЧТВ – 29,2 с, МНО – 0,94, протромбиновое время – 10,2 с, фибриноген – 3,25 г/л, тромбиновое время – 18,1 с.

Через 2 недели после операции жалоб нет. Объективно: нижние конечности симметричные. Кожный покров без трофических нарушений. Пульсация магистральных артерий сохранена на всем протяжении. На левой нижней конечности (на бедре и голени) определяются единичные телангиэктазии и ретикулярные вены, гиперпигментация в проекции склерозированных варикозных притоков. Симптомы Мозеса, Хоманса отрицательные. Отеков, пастозности нет. По данным УЗАС признаков тромботических осложнений нет.

Через 2 месяца после операции жалоб нет. Объективно (Рис. 3): нижние конечности симметричные. Кожный покров без трофических нарушений. Пульсация магистральных артерий сохранена на всем протяжении. На левой нижней конечности (на бедре и голени) определяются единичные телангиэктазии, варикозных вен и гиперпигментации нет. Симптомы Мозеса, Хоманса отрицательные. Отеков, пастозности нет.

По данным УЗАС признаков тромботических осложнений нет, облитерация БПВ от сафено-феморального соустья до верхней трети голени, реканализации нет (Рис. 4).

Относительно редкая встречаемость болезни Рендю-Ослера-Вебера, недостаточ-



**Рис. 4.** По данным УЗАС через 2 месяца после операции: признаков тромбоза глубоких вен нет. При цветовом картировании общая бедренная вена (ОБВ) проходима, большая подкожная вена облитерирована (БПВ), термо-индуцированного тромбоза нет.

ная информированность врачей приводит к частым диагностическим ошибкам. Важно помнить, что болезнь Рендю-Ослера-Вебера склонна к рецидивирующим кровотечениям, причем интенсивность и длительность кровотечений индивидуальны, а патогенетическая терапия болезни отсутствует. Кроме того, у ряда пациентов кровотечения наблюдаются ещё до обнаружения видимых сосудистых изменений – множественных телангиэктазий. Данное клиническое наблюдение показывает, что применение современных минимально инвазивных методов лечения варикозной болезни позволяет эффективно и безопасно оказывать медицинскую помощь,

особенно в тех случаях, когда традиционные методы лечения варикозной болезни опасны в силу высокого риска развития геморрагических осложнений.

**Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.**

#### ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Begbie, M.E., Shovlin, C.L. Hereditary haemorrhagic telangiectasia (Osler-Weber-Rendu syndrome): a view from the 21st century // *Postgrad. Med. J.* 2003. Vol. 79; No. 927. – P. 18–24.
2. Byard, R.W., Schliebs, J., Koszyca, B.A. Osler-Weber-Rendu syndrome-pathological manifestations and autopsy considerations // *J. Forensic. Sci.* 2001. Vol. 46; No. 3. – P. 698–701.
3. Grover, S., Verma, R., Sahni, H., Muralidhar, R., Sinha, P. Osler-Weber-Rendu syndrome: a case report with familial clustering // *Indian. J. Dermatol. Venereol. Leprol.* 2009. Vol. 75; No. 1. – P. 100–101.
4. Morphet, J.A. Osler-Weber-Rendu syndrome // *CMAJ.* 2006. Vol. 175. No. 10. – P. 1243.

## КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ БОЛЬНОЙ С ПЯТЬЮ ПЕРВИЧНО-МНОЖЕСТВЕННЫМИ МЕТАХРОННО-СИНХРОННЫМИ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫМИ ОПУХОЛЯМИ КИШЕЧНИКА И МАТКИ

**Соловьёв И.А.\***, **Лычёв А.Б.**,  
**Васильченко М.В.**, **Галстян А.Ш.**,  
**Важничий А.К.**, **Сизоненко Н.А.**

*Военно-медицинская академия имени  
С.М. Кирова, Санкт-Петербург*

УДК: 616.34+618.14-006.6  
DOI: 10.25881/BPNMSC.2019.74.49.026

**Резюме.** В последние годы отмечается рост заболеваемости первично-множественными злокачественными опухолями. Еще несколько десятилетий назад обнаружение второй злокачественной опухоли у одного больного, как правило, являлось казуистикой. В настоящее время диагностика полинеоплазий стала повседневной клинической практикой. Однако множественная локализация опухолей у одного больного и на сегодняшний день является большой редкостью. Приводится клиническое наблюдение развития у одной больной пяти метакхронно-синхронных злокачественных опухолей с локализацией в прямой кишке, матке, ободочной и тощей кишке. Оно демонстрирует эффективность радикального хирургического лечения и возможность излечения пациентов с первично-множественными злокачественными опухолями.

**Ключевые слова:** первично-множественные злокачественные опухоли, полинеоплазии, метакхронный рак, синхронный рак, рак прямой кишки, рак матки, рак тощей и ободочной кишки.

Первично-множественные злокачественные опухоли или полинеоплазии – это независимое возникновение и развитие у одного и того же человека двух или более злокачественных новообразований одновременно или с интервалом времени без какой-либо связи между опухолями. При этом пораженными могут быть не только разные органы различных систем, но и парные (молочные железы, легкие и др.), а также мультицентрически один орган [6; 9; 12]. Первично-множественные опухоли могут быть синхронными и метакхронными. Синхронными считают 2 и более злокачественные опухоли, вы-

### CLINICAL CASE FIVE MULTIPLE PRIMARY METHRONE-SYNCHRONOUS MALIGNANT TUMORS OF THE RECTUM, UTERUS, COLON AND THE JEJUNUM IN ONE PATIENT

**Soloviev I.A.\***, **Lychev A.B.**, **Vasilchenko M.V.**, **Galstyan A.S.**,  
**Vazhnichiy A.K.**, **Sizonenko N.A.**

*The S.M. Kirov Military Medical Academy, St. Petersburg*

**Abstract.** In recent years, there has been an increase in the incidence of primary multiple malignant tumors. A few decades ago, the detection of a second malignant tumor in one patient, as a rule, was a casuistry. Currently, diagnosis of polyneoplasias has become a daily clinical practice. However, multiple localization of tumors in one patient and today is very rare. The article describes the clinical case of one patient five methrone-synchronous malignant tumors localized in the rectum, uterus, colon and jejunum intestine. The observation demonstrates the effectiveness of radical surgical treatment and the possibility of curing patients with primary multiple malignant tumors.

**Keywords:** primary multiple malignant tumors, polyneoplasia, metachronous cancer, synchronous cancer, rectal cancer, uterine cancer, cancer of the jejunum and colon.

явленные одновременно в срок до 2 мес., при метасинхронном – более 2 мес., метакхронными – опухоли, выявленные через промежуток времени, превышающий 6-месячный срок [9; 12].

Еще на рубеже X и XI веков Абу Али ибн-Сина (Авиценна) описал случай двустороннего поражения молочной железы. Им высказана догадка, что двустороннее поражение раком этих органов может быть результатом независимого друг от друга возникновения опухолей либо результатом метастазирования [2].

В 1793 г. американский врач J. Pearson описал больную с метакхронным раком

молочных желёз и матки, и даже предложил созданному в 1802 г. медицинскому обществу по изучению природы и лечения рака в Лондоне внести вопросы первичной множественности в круг изучаемых проблем [1].

Первое положение, определяющее первичную множественность, было сформулировано Т. Billroth в 1889 г. Оно считалось классическим и сводилось к следующим требованиям: 1) опухоли должны располагаться в разных органах; 2) опухоли имеют различную морфологическую структуру; 3) каждая опухоль даёт собственные метастазы [2; 13].

\* e-mail: ivsolov@yandex.ru