РАЗДЕЛ XVI. МЕДИЦИНА

Голованов И.И.¹, Миренков А.П.²**Наследственная геморрагическая телеангиэктазия как причина рецидивирующих носовых кровотечений**¹МБУЗ ГБ № 1 г. Новочеркасск²МБУЗ ГБ № 6

(Россия, Ростов-на-Дону)

doi: 10.18411/lj-02-2019-98

idsp: ljjournal-02-2019-98

Аннотация

В обзорной статье приведены данные литературы о патогенезе и морфологическом субстрате болезни Рандю – Ослера как одной из редких причин рецидивирующего носового кровотечения. Описаны современные способы диагностики и особенности лечения данного заболевания.

Ключевые слова: носовое кровотечение, ангиоматоз.

Abstract

The review article provides literature data on the pathogenesis and the morphological substrate of the Randy-Osler disease, as one of the rare causes of recurrent epistaxis. Modern methods of diagnosis and features of treatment of this disease are described.

Key words: epistaxis, angiomatosis.

Среди причин спонтанных носовых кровотечений можно выделить группу заболеваний, при которых кровотечения носят особо упорный характер [1, 2, 3]. К таким заболеваниям принадлежит наследственная геморрагическая телеангиэктазия (НТГ) или болезнь Рандю – Ослера [4].

Морфологическим субстратом заболевания является дисплазия сосудистой стенки с резким истончением или отсутствием мышечного слоя и эластических волокон. С годами неполноценность сосудистой стенки нарастает, что приводит к развитию сосудистых эктазий, нарушению контрактильных свойств сосудов и возникновению рецидивирующих носовых и желудочно-кишечных кровотечений. Считается, что возникновению телеангиэктазий способствует высокое давление в капиллярах, обусловленное повышением уровня серотонина в крови [5].

Клиническими проявлениями болезни Рандю-Ослера являются симптомы, объединенные в классическую триаду: доминантный тип наследования, множественные телеангиэктазии и рецидивирующие кровотечения, чаще всего, носовые.

Телеангиэктазии на коже и слизистых оболочках — один из наиболее ярких симптомов заболевания. Макроскопически они выглядят как темно-красные пятнышки размером от просяного зерна до горошины, незначительно выступающие над поверхностью, плотные на ощупь. Такие элементы обнаруживаются на слизистой оболочке носа, внутренней поверхности щек, губ, на подушечках пальцев рук, на коже лица, а также они имеются на слизистых оболочках внутренних органов, создавая условия для возникновения легочных, кишечных, урогенитальных кровотечений. Со стороны свертывающей системы крови изменения отсутствуют, хотя при длительно рецидивирующих кровотечениях развивается анемия.

Носовые кровотечения у больных НТГ являются своеобразным маркером заболевания. Они чаще всего начинаются в возрасте до 20 лет, без видимых причин, или при сморкании. O.S. Aassar и соавт. [6], проведя анкетирование 73 больных с легочными артерио-венозными мальформациями, выявленными предварительным скринингом, установили наличие носовых кровотечений у 93% больных, частота их составляла в

среднем 18 раз в месяц, средняя продолжительность 7,5 минут. С возрастом кровотечения учащаются, становятся более массивными, разовая кровопотеря может составить 200 мл, суточная—до 300 мл.

Несмотря на четкую очерченность симптомов, диагностика данного заболевания представляет определенные трудности. Т. Haitjema и соавт. [7] (1996) указывают, что из 58 больных НГТ, выявленных путем скрининга, 17 обращались к отоларингологу по поводу носовых кровотечений, но диагноз им не был установлен. Диагностические трудности обусловлены тем, что типичные телеангиэктазии появляются намного позже носовых кровотечений. По данным М.Т. Porteous и соавт. [8], обследовавших 98 больных НГТ, носовые кровотечения в 90% случаев были первыми симптомами заболевания, а телеангиэктазии появились спустя 5-20 лет.

Важная роль в диагностике НГТ принадлежит ангиографии внутренних и наружных сонных артерий [9, 10], позволяющей выявить аневризматические расширения конечных ветвей челюстных или переднелатеральных решетчатых артерий.

Массивные рецидивирующие носовые кровотечения при НГТ нередко создают реальную угрозу для жизни больного в связи с тем, что их невозможно остановить традиционными способами : передней и задней тампонаде носа, гемостатической терапии, электрокоагуляции, операциям на перегородке носа (отслойка мукоперехондрия, подслизистая резекция перегородки носа) [11, 12]. В критических ситуациях для спасения жизни больного приходится прибегать даже к перевязке общей сонной артерии [13]. Это создает необходимость поиска новых способов остановки кровотечений: лазерной фотокоагуляции, различных видов септопластики, дермопластики полости носа, внутрисосудистой селективной эмболизации, внутрислизистого введения склерозирующих веществ и фибринового клея, брахитерапии [14, 15].

Лазерная фотокоагуляция с успехом применяется для остановки умеренных носовых кровотечений при НГТ [16, 17]. М.В. Siegel и соавторы [18] изучили отдаленные результаты лечения 29 больных НГТ с использованием различных видов лазера: углекислотного, Neodymium—YAG, KTP-532, а также септодермопластики или комбинации этих процедур. Использование NYAG- лазера обеспечивало самый длительный период ремиссии — в среднем 16,3 месяца. При массивных кровотечениях наиболее эффективно, по мнению авторов, сочетанное применение лазерной фотокоагуляции и септодермопластики, что позволяет достичь ремиссии продолжительностью до нескольких лет. Это мнение разделяют J.A. Werner и соавт. [19], однако рекомендуют начинать лечение с лазеротерапии.

Хирургические способы остановки носового кровотечения при НГТ не утратили своего значения, о чем свидетельствует их развитие и совершенствование.

А. Lepkowski и соавт. [20] производили частичное иссечение слизистой оболочки полости носа с пластикой дефектов свободным лоскутом из fascia lata. В течение нескольких недель поверхность фасциального лоскута эпителизируется.

У. Lohar и соавт. [21] считают, что пересадка в полость носа пластических лоскутов обычно не дает эффекта, так как кровотечения продолжают рецидивировать из надхрящницы и надкостницы стенок полости носа. Предлагаемый авторами способ остановки носовых кровотечений заключается в тотальном иссечении пораженной слизистой оболочки носа и пересадке на ее место кожных или кожно-мышечных лоскутов. Во время операции полость носа должна быть широко открыта для осмотра посредством ринотомии, слизистая оболочка, надхрящница и надкостница должны быть тщательно иссечены, а стенки полости носа выстланы толстыми кожными или кожно-мышечными назолабиальными или лобными лоскутами. Данная модификация операции выполнена 12 больным. Недостатком метода являются образование густых выделений в полости носа, необходимость ежедневного промывания носа солевым раствором, небольшие кровотечения из носа при десквамации эпителия.

Дермопластика использована многими ринологами как самостоятельный метод лечения больных НГТ. G.P. Bridger, M. Baldwin [22] модифицировали эту операцию,

выполняя пластику свободным кожным лоскутом, взятым с предплечья, с формированием питающей сосудистой ножки за счет артерий щеки и верхнечелюстной пазухи.

Анализ результатов применения суперселективной ангиографии и эндоваскулярной эмболизации [23] убеждает в том, что этот вид вмешательства является альтернативой перевязки верхнечелюстных, решетчатых и наружных сонных артерий. Однако эндоваскулярная эмболизация (ЭЭ) далеко не всегда обеспечивает стойкий эффект из-за наличия коллатералей и формирования анастомозов между ветвями наружной сонной, затылочной и позвоночной артерий, глазничной и наружной сонной артерий. Так, М. Fischer и соавт. [24] произвели ЭЭ восьми больным с НГТ и лишь у двух получили стойкий гемостатический эффект, у остальных наблюдалось возобновление кровотечения в среднем через 3,5 дня. Осложнения, часто встречающиеся при ЭЭ, распределились следующим образом: у одного больного наблюдался частичный гемипарез в течение 1,5 часов после вмешательства, остальные жаловались на головные и лицевые боли в течение нескольких недель.

Поиски простых, доступных способов остановки носового кровотечения привели к появлению различных модификаций склерозирующей терапии. М. Borsik и соавт. [25] представили опыт лечения 12 больных с массивными кровотечениями внутрислизистым введением Ethibloc — склерозирующего вещества растительного происхождения, применяемого ранее для чрезкожного введения в поверхностно расположенные ангиомы. L. Seiderman и соавт. [26] удалось достичь стойкой и продолжительной ремиссии в 80% случаев внутрислизистым введением фибринового клея. Авторы отметили, что и внутримышечное введение данного препарата увеличивает продолжительность ремиссии и позволяет сократить количество эндоназальных инъекций, хотя патофизиологические объяснения этого феномена найти трудно.

Одним из способов лечения рецидивирующих кровотечений при НГТ является брахитерапия [27] (S. Pohar et al., 1993, G. Pizzi et al., 1995, G. Turcato et al., 1996). Методика брахитерапии заключается во введении в полость носа пластиковых трубочек, которые затем заполняются иридием-192. Средняя доза, воздействующая на слизистую оболочку носа, составляет 0,34 Gy в час, суммарная доза одной аппликации от 15 до 35 Gy, в среднем — 30 Gy в течение периода от двух до четырех дней. Брахитерапия позволяет достичь ремиссии продолжительностью от 36 до 60 месяцев, в среднем 47,1 месяца и имеет преимущества по сравнению с дистанционной радиотерапией.

Несмотря на обилие предложенных способов лечения носовых кровотечений при НГТ, все они являются симптоматическими и позволяют лишь улучшить качество жизни больного и добиться более или менее продолжительной ремиссии. Тактика лечения и технология вмешательств, направленная на остановку носовых кровотечений требуют дальнейшего совершенствования.

1. Киселев В.В., Трушин В.Б. Некоторые вопросы патогенеза рецидивирующих носовых кровотечений на фоне артериальной гипертензии. Рос. ринология. 2005. № 2. С. 25.
2. Бойко Н.В. Носовые кровотечения как осложнение антитромботической терапии. Рос. ринология 2011. Т. 19. № 4. С. 29-32.
3. Гаджимирзаев Г.А., Тулкин В.Н., Гаджимирзаев Р.Г. Носовые кровотечения. Аналитический обзор и собственный опыт. Рос. оторинолар. 2014. Т. 72. № 5. С. 96-110.
4. Быкова В.В., Залесский А.Ю. Редкая причина рецидивирующего носового кровотечения. Рос. ринология. 2015. Т. 23. № 1. С. 52-54.
5. Бойко Н.В., Колмакова Т.С. Исследование биогенных аминов у больных с носовыми кровотечениями на фоне вегетативной дисфункции – Folia Otorhinolar. et Pathol Res. 2015. Т 21, № 2. С. 27-29.
6. Aassar O.S., Friedman C.M., White R.J.Jr. The natural history of epistaxis in hereditary haemorrhagic telangiectasia. Laryngoscope. 1991. Vol. 101, № 9. P. 977-980.
7. Haitjema T., Balder W., Disch F.J., Westermann C.J. Epistaxis in hereditary haemorrhagic telangiectasia. Rhinology. 2006. Vol.34, №3. P.176-178.
8. Porteous M.E., Burn J., Proctor S.J. Hereditary haemorrhagic telangiectasia: a clinical analysis. Journal of Medical Genetics. 1992. Vol.29, № 8. P. 527-530.
9. Зенгер В.Г., Дерюгина О.В. Возможности ангиографического исследования и эмболизации ветвей наружной сонной артерии при носовых кровотечениях. Российская ринология. Приложение 2. 1994. С.13-14.

10. Бойко Н.В., Колмакова Т.С., Быкова В.В. Биохимические показатели компенсации постгеморрагической анемии у больных с носовыми кровотечениями. Вестник оторинолар. 2010. № 4. С. 13-16.
11. Бойко Н.В. Хирургическое лечение рецидивирующих носовых кровотечений. Рос. ринология. 1999. № 2. С. 29.
12. Извин А.И. Носовые кровотечения: современные возможности клиничко-лабораторной диагностики и лечения. Университетская медицина Урала. 2016. Т. 2. № 1(4). С. 50-53.
13. Тайбогаров С.Е., Калаченко А.В. Угрожающее жизни носовое кровотечение, потребовавшее перевязки шейных магистральных сосудов. Вестн. оторинолар. 1994. №3. С.40-41.
14. Волков А.Г., Бойко Н.В., Быкова В.В., Жданов В.Г. Совершенствование способов остановки носового кровотечения. Вестник оторинолар. 2010. № 4. С. 9-12.
15. Бойко Н.В., Шатохин Ю.В. Патогенез носовых кровотечений у больных с артериальной гипертензией. Вестник оторинолар. 2015. Т. 80. № 5. С. 41-45
16. Vickery C.L., Kuhn F.A. Using the KTP/532 lazer to control epistaxis in patients with hereditary haemorrhagic telangiectasia. Southern Medical Journal. 2006. Vol.89, № 1. P.78-80.
17. Lennox P.A., Harries M., Lund U.J., Howard D.J. A retrospective study of the role of the argon laser in the management of epistaxis secondary to hereditary haemorrhagic telangiectasia. Journal of Laryngology and Otology. 2007. Vol.111, № 1. P.34-37.
18. Siegel M.B., Keane W.M., Atkins J.F.Jr., Rosen M.R. Control of epistaxis in patients with hereditary haemorrhagic telangiectasia. Otolaryngol-Head Neck Surgery. 2011. Vol.105, № 5. P.675-679.
19. Werner J.A., Geisthoff U.W., Lippert B.T., Rudert H. Behandlung der rezidivierenden Epistaxis beim Morbus Rendu-Osler-Weber. HNO. 2007. Vol.45, № 9. P.673-681.
20. Lepkowski A., Pawelczyk M., Wrobel M., Markowsky J. Fascioplastika jakometoda zabiegowego leczenia krwawien z noza w przebiegu choroby Rendu-Oslera-Webera. Otolaryngol. Polska. 2002. Vol.46, № 6. P.565-572.
21. Lohar Y., Sadov R., Shvili Y. et al. Surgical management of epistaxis in hereditary haemorrhagic telangiectasia. Arch. Otolaryngol. 2007. Vol.111, № 7. P.754-757.
22. Bridger G.P., Baldwin M. Microvascular free flap in hereditary haemorrhagic telangiectasia. Arch. Of Otolaryngol-Head and Neck Surgery. 2010. Vol.116, № 1. P.77-87.
23. Benassayag Cl., Boudard Ph., Portmann D. Traitement d'une epistaxis par lambeau naso—genien bilateral au cours d'une maladie de Rendu-Osler. Rev. Laryngol. Otol. Rhinol. 2009. Vol.110, № 3. P.305-307.
24. Fischer M., Dietrich U., Labisch C. et al. Kritische Beurteilung der Gefassembolisation bei Morbus Rendu-Osler. Laryngo-Rhino-Otologie. 2007.—Vol.76, № 8. P.490-494.
25. Borsik M., Herbreteau D., Deffrennes D. et al. Le traitement des epistaxis de la maladie de Rendu-Osler par injection intramuqueuse d'ethibloc. Annales d Oto-Laryngologie et de Chirurgie Cervico-Faciale. 2002. Vol.109, №5. P.273-276.
26. Seidermann L., Merol J.C., Nasser T. et al. Notre experience de la maladie de Rendu-Osler. A propos de 19 cas. Revue de Laryngology Otology Rhinology. 2006. Vol.117, № 5. P.367-372.
27. Turcato G., Pizzi G.B., Polico R. et al. L'epistassi nel morbo di Rendu-Weber-Osler. Ruolo della brachiterapia. Acta Otorhinolaryngol.Italica. 2016. Vol.16, № 6. P.513-516.

**Евстратова Е.Ф., Васильева Л.В., Никитин А.В.,
Толстых Е.М., Золотарева М.А., Суслова Е.Ю.**

**Дифференцированные подходы в терапии спондилоартроза, дугоотростчатых
суставов, позвоночного столба и остеоартрита коленных суставов у больных с
сопутствующей патологией органов пищеварения**

*Воронежский государственный медицинский университет им. Н.Н.Бурденко
(Россия, Воронеж)*

doi: 10.18411/lj-02-2019-99

idsp: ljjournal-02-2019-99

Аннотация

Пролечены 110 пациентов (96 женщин и 14 мужчин), страдающих ОА коленных суставов и спондилоартрозом (СА) в динамике дифференцированной, патогенетической терапии парентеральными и таблетированными формами хондроитинсульфата (Х), глюкозаминсульфата (Г), парентеральными, нестероидными противовоспалительными препаратами (НПВС). Показано, что длительное использование парентеральных форм хондроитинсульфата, глюкозаминсульфата (препарат хондрогард, сустогард), в более короткие сроки нивелирует болевой синдром в позвоночнике, суставах и не оказывает патологического воздействия на органы пищеварения. Продemonстрировано отрицательное