

PRACE KAZUISTYCZNE CASE REPORTS

Tomasz Ząbkowski¹, Tomasz Kupski¹,
Aldona Chloupek², Henryk Zieliński¹

Received: 10.10.2012

Accepted: 31.10.2012

Published: 30.11.2012

Laser CO₂ metodą z wyboru w terapii naczynek moszny u pacjentów z hemofilią A

CO₂ laser as a method of treatment scrotum lymphoblastoma in patients with haemophilia

¹ Klinika Urologii Ogólnej, Czynnościowej i Onkologicznej, Wojskowy Instytut Medyczny w Warszawie.

Kierownik Kliniki: prof. dr hab. n. med. Henryk Zieliński

² Klinika Chirurgii Twarzowo-Szczękowej, Wojskowy Instytut Medyczny w Warszawie.

Kierownik Kliniki prof. dr hab. n. med. Grzegorz Krzymański

Adres do korespondencji: Dr n. med. Tomasz Ząbkowski, Klinika Urologii Ogólnej, Czynnościowej i Onkologicznej Wojskowego Instytutu Medycznego Centralnego Szpitala Klinicznego MON, ul. Szaserów 128, 04-141 Warszawa, e-mail: urodent@wp.pl

Praca finansowana ze środków własnych

Streszczenie

W artykule przedstawiono przypadek 31-letniego pacjenta chorego na hemofilię A, z licznymi rozszanymi zmianami naczyniowymi na skórze moszny. Hemofilia jest chorobą dziedziczną, należąca do wrodzonych skaz osoczowych, recesywną sprzężoną z płcią (sprzężoną z chromosomem X). Chorują na nią głównie mężczyźni, kobiety są nosicielkami zmutowanego genu. Częstość jej występowania w Polsce wynosi 1:16 000. Zarejestrowanych jest około 2000 chorych. Powyżej wspomniane zmiany naczyniowe moszny stanowiły istotny problem zarówno kosmetyczny, jak i psychologiczny pacjenta, dlatego wykonano ich resekcję. Kwalifikację do postępowania operacyjnego znacznie utrudniał fakt, że pacjent chorował na hemofilię A. Zwiększyła ona ryzyko krwawienia w przypadku usunięcia zmian o charakterze naczyniowym. Standardowym schematem procedury przedoperacyjnej u chorych na hemofilię jest włączenie do leczenia czynnika VIII. W celu zmniejszenia ryzyka krwawienia do usuwania zmian użyto lasera CO₂ CTL 1401. W artykule opisano trzy etapy postępowania: przedoperacyjny, zabieg oraz przebieg pooperacyjny z pomyślnym wynikiem. Zastosowanie chirurgii laserowej przyczyniło się do skrócenia czasu zabiegu, który przebiegł bez powikłań. Po 4 dniach hospitalizacji pacjent został wypisany do domu w stanie ogólnym i miejscowym dobrym, bez cech krwawienia. Autorzy artykułu są zdania, że zastosowanie CO₂ w chirurgii laserowej u chorych na hemofilię zajmuje ważne miejsce wśród metod nowoczesnej technologii laserowej, która zapewnia standardowe środki ostrożności i charakteryzuje się powszechną dostępnością aparaturową.

Słowa kluczowe: naczyniak, moszna, terapia, laser CO₂, hemofilia A

Summary

The paper discusses a case of 31-year-old patient with haemophilia A with the multiple vascular changes on the scrotum. Haemophilia is hereditary genetic disorder and is also the genetic plasma's diathesis. It is the recessive sex-linked X chromosome disorder. It is more likely to occur in males than females, women are transmitters of mutant gene. In Poland, a prevalence of haemophilia A is 1:16 000, there are about 2000 of registered patients. The abovementioned vascular changes of the scrotum were a both relative cosmetic and psychological problem of the patient, therefore a resection was performed. The patient's classification to surgery was difficult because of haemophilia A. A risk of bleeding was increased in resection of vascular changes. The gold standard of preoperative treatment in patients with haemophilia is cumulative therapy of factor VIII. To reduce a risk of bleeding, the laser CO₂ CTL 1401 was used. This article presents three phases of treatment:

preoperative treatment, surgery and postoperative treatment, with success. The use of laser surgery caused a shortening of surgery's time. In the surgery there were any complications. After four days of hospitalization the patient was in good condition, there was noticed no bleeding. The authors claimed that CO₂ laser surgery is very prospective way in advanced laser technology in patients with haemophilia. It provides standard general precautions and high availability of medical device.

Key words: lymphoblastoma, scrotum, therapy, CO₂ laser, haemophilia A

WSTĘP

Hemofilia jest chorobą dziedziczną, należąca do wrodzonych skaz osoczowych, recesywną sprzężoną z płcią (sprzężoną z chromosomem X). Chorują na nią głównie mężczyźni, kobiety są nosicielkami zmutowanego genu. Warto wspomnieć, że wszystkie córki pacjenta z hemofilią będą nosicielkami uszkodzonego genu, a wszyscy synowie będą zdrowi. Istotą choroby jest mutacja genu odpowiadającego za syntezę czynnika VIII krzepnięcia. W zależności od niedoboru tego białka wyróżnia się trzy postaci choroby: ciężką – czynnik VIII <1% normy, umiarkowaną – czynnik VIII wynosi 1-5% normy oraz łagodną – czynnik VIII wynosi 6-49% normy (przy normie 50-150%)⁽¹⁾. W Polsce hemofilia A występuje z częstością 1:16 000, zarejestrowanych jest około 2000 chorych (głównie z postacią ciężką choroby)⁽²⁾.

Objawy kliniczne rozpoczynają się we wczesnym dzieciństwie (im mniejsza aktywność czynnika VIII, tym wcześniejsza manifestacja choroby). Już w pierwszych miesiącach życia mogą pojawiać się podbiegnięcia krwawe, siniaki, a w pierwszych latach obserwuje się krwawienia do stawów, prowadzące do inwalidztwa (tzw. artropatia hemofilowa), krwawienia do mięśni, krwawienia z układu pokarmowego i moczowego. Często przyczynę zgonów pacjentów z hemofilią stanowi krwotok wewnątrzczaszkowy. Istotnym problemem dla chirurgów i lekarzy innych specjalności zabiegowych (w tym stomatologów) są rozległe krwawienia z ran pooperacyjnych i z łóż po ekstrakcji zębów. W celu zmniejszenia ryzyka krwawienia opracowano specjalne schematy postępowania polegające na podawaniu czynnika VIII zarówno przed zabiegiem, jak i po jego zakończeniu.

Aby zminimalizować krwawienie śródoperacyjne zmian położonych powierzchownie, do ich usunięcia wykorzystuje się laser CO₂ (model Azuryt CTL 1401) (rys. 1). Znajduje on zastosowanie w wielu dziedzinach medycyny, m.in. laryngologii, ginekologii, stomatologii, urologii, chirurgii szczękowej i innych. Źródłem promieniowania jest CO₂ w postaci gazowej. Laser generuje promieniowanie o długości fali równej 10 600 nm, która jest niewidoczna dla ludzkiego oka. Fala o tej długości jest bardzo dobrze absorbowana przez wodę – główny składnik tkanek miękkich. Laser powoduje jej bardzo szybkie podgrzanie i odparowanie, czego

skutkiem jest ablacja tkanek i jednocześnie zamknięcie naczyń krwionośnych oraz limfatycznych, co znacznie zmniejsza ryzyko wznowy nowotworowej w przypadku usuwania takich zmian⁽³⁾. Moc promieniowania może być regulowana w zakresie 0-25 W⁽³⁾.

CEL PRACY

Celem pracy było wykazanie, że pacjenci z hemofilią i zmianami naczyniowymi mogą być leczeni na oddziałach chirurgicznych nie tylko w stanach zagrożenia życia, ale również w sytuacjach, w których zmiany te są dla nich problemem natury psychologicznej bądź kosmetycznej. Odpowiednie przygotowanie chorego na hemofilię, jak również zabezpieczenie go przed operacją czynnikiem VIII umożliwia przeprowadzenie wielu zabiegów w bezpieczny sposób.

OPIS PRZYPADKU

Chory S.I., lat 31 (nr historii choroby 39764/2012), został przyjęty do Kliniki Urologii Ogólnej, Czynnościowej i Onkologicznej Wojskowego Instytutu

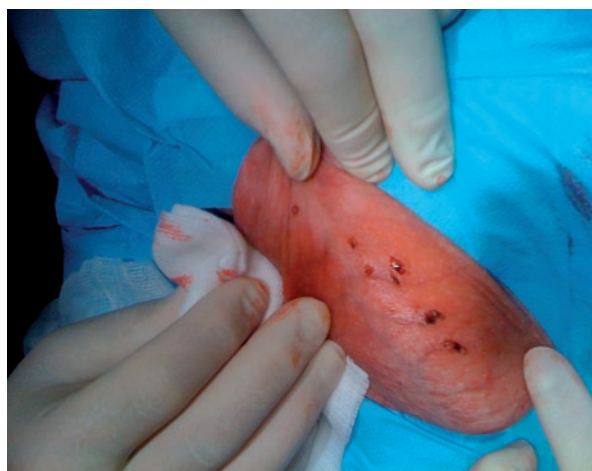


Rys. 1. Laser CO₂, model Azuryt CTL 1401

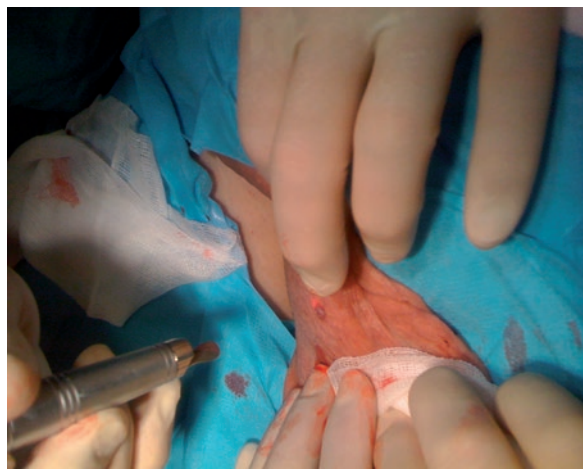


Rys. 2. Zmiany naczyniowe moszny przed operacją

Medycznego w Warszawie z powodu licznych (około 15) zmian naczyniowych na mosznie o średnicy 5-15 mm. Miały postać dużych wybroczyn, małych naczynek, były niebolesne (rys. 2). Pojawiły się mniej więcej 2 lata wcześniej i od tego czasu wykazywały stałą, znaczną progresję. Zmiany te stanowiły istotny problem kosmetyczny i psychologiczny u młodego człowieka. Z tego powodu zdecydowano się na ich resekcję. Kwalifikację do operacji utrudniał fakt, że pacjent chorował na hemofilię A (8% czynnika VIII), co znacznie zwiększało ryzyko krwawienia przy usuwaniu zmian o charakterze naczyniowym. Zgodnie ze schematem postępowania u chorych na hemofilię włączono leczenie czynnikiem VIII. Przed zabiegiem podano pacjentowi 3000 IU koncentratu czynnika VIII, kolejną dawkę 3000 IU po 12 godzinach. Następne dawki były uzależnione od stężenia czynnika VIII we krwi chorego, tak aby utrzymywało się ono w granicach 80-100% przez pierwsze 3 doby i 50-80% do czasu zagojenia rany. W celu zmniejszenia ryzyka krwawienia zastosowano laser CO₂ typu Azuryt CTL 1401, 10 600 nm⁽⁴⁾.



Rys. 4. Drobne strupki jako natychmiastowy efekt działania lasera

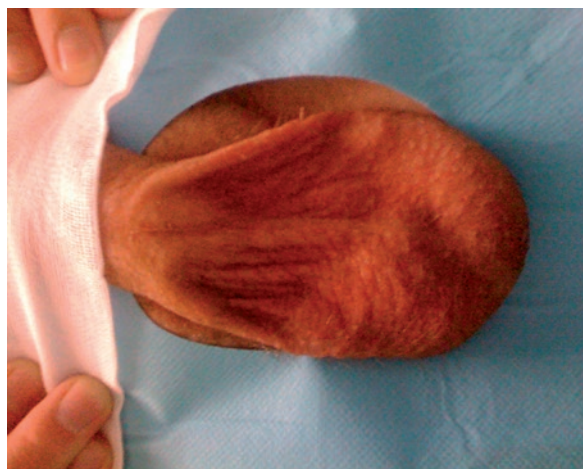


Rys. 3. Waporyzacja i koagulacja zmian laserem

Pacjentowi podano znieczulenie ogólne dotchawicze. Operacja przebiegła bez powikłań. W momencie skierowania promienia lasera na zmianę skórą (bez dotykania głowicą urządzenia do skóry) dochodziło do waporyzacji (odparowania) zmiany i jednoczesnej koagulacji (zamknięcia) światła małych naczyń krwionośnych i kapilarów, co umożliwiło osiągnięcie zamierzonego celu – minimalizację krwawienia (rys. 3). Dzięki zastosowaniu chirurgii laserowej czas trwania zabiegu znacznie się skrócił. Od razu po usunięciu zmian na skórze moszny widoczne były tylko małe, czarne strupki (rys. 4), które w ciągu kilku dni zastąpiła normalna skóra (rys. 5). Po 4 dobach hospitalizacji pacjent w stanie ogólnym i miejscowym dobrym, bez cech krwawienia został wypisany do domu.

OMÓWIENIE

Naczyniaki skóry są często występującymi guzami, natomiast naczyniaki męskich zewnętrznych narządów płciowych to rzadko opisywane zmiany, stanowiące 1% wszystkich naczynek⁽⁵⁾. Wielu autorów



Rys. 5. Skóra moszny kilka dni po zabiegu

twierdzi, iż naczyniaki są zmianami wrodzonymi. Ich wzrost i rozwój uzależniony jest od wpływów hormonalnych (estradiol-17- β)⁽⁶⁾. Przebieg tego rodzaju zmiany jest zazwyczaj bezobjawowy, owrzodzenia w obrębie naczyniaka z następowym krwawieniem są rzadkością⁽⁷⁾. Może do niego dojść w wyniku bezpośredniego urazu.

Jedną z najczęstszych form terapii naczyniaków jest leczenie sterydami, jednakże mechanizm ich zanikania po tego typu terapii nie został bliżej poznany⁽⁸⁾. Skleroterapia donaczyniowa czy krioterapia nie są wystarczająco skuteczne. Radioterapia zmian naczyniakowatych obciążona jest występowaniem licznych powikłań w postaci krwawień i zbliznowaceń skóry, co znacząco ogranicza jej zastosowanie⁽⁹⁾. Léauté-Labrèze i wsp. wykazali wysoką skuteczność propranololu w leczeniu naczyniaków wczesnodziecięcych w fazie proliferacji, jednak tylko u dzieci do 12. miesiąca życia. Opisany w pracy chory to dorosły mężczyzna, który został zakwalifikowany do jednego zabiegu laseroterapii naczyniaków moszny. Zabieg tego typu wykonany jednorazowo jest bardzo skuteczny. Natomiast wielomiesięczna terapia propranololem należącym do β -adrenolityków może prowadzić u mężczyzn do całkowitej lub częściowej impotencji⁽¹⁰⁾. U niektórych pacjentów z naczyniakami moszny, które nie powodują znacznych dolegliwości, zaleca się leczenie zachowawcze. Jednak w przypadkach powikłanych, szczególnie krwawieniem, najwłaściwszym postępowaniem wydaje się leczenie chirurgiczne. Metodą z wyboru może okazać się laseroterapia CO₂⁽¹⁾. Laser CO₂ stosuje się, by zminimalizować krwawienie śródoperacyjne zmian położonych powierzchownie. Powoduje on bardzo szybkie

podgrzanie wody i jej odparowanie, co skutkuje ablacją tkanek z jednoczesnym zamknięciem naczyń krwionośnych, a także limfatycznych, co w sposób istotny ogranicza ryzyko wznowy nowotworowej w przypadku usuwania takich zmian⁽³⁾.

PIŚMIENNICTWO: BIBLIOGRAPHY:

1. Windyga J.: Skazy krwotoczne osoczowe. W: Szczeklik A. (red.): Choroby wewnętrzne. Tom II, Medycyna Praktyczna, Kraków 2006: 1571-1573.
2. Klukowska A.: Skazy krwotoczne. W: Kubicka K., Kawalec W. (red.): Pediatria. Tom I, Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2006: 422-426.
3. www.cil.com.pl – strona producenta lasera.
4. Santos-Dias A.: CO₂ laser surgery in hemophilia treatment. *J. Clin. Laser Med. Surg.* 1992; 10: 297-301.
5. Ward G.E., Covington E.E.: Hemangiomas of the skin. *JAMA* 1940; 114: 2069-2075.
6. Sasaki G.H., Pang C.Y., Whittliff J.L.: Pathogenesis and treatment of infant skin strawberry hemangiomas: clinical and *in vitro* studies of hormonal effects. *Plast. Reconstr. Surg.* 1984; 73: 359-370.
7. Casale A.J., Menashe D.S.: Massive strawberry hemangioma of the male genitalia. *J. Urol.* 1989; 141: 593-594.
8. Caro W.A., Bronstein B.R.: Tumors of the skin. W: Moshella S.L., Hurley H.J. (red.): *Dermatology*. Vol. 2, Wyd. 2, W.B. Saunders, Philadelphia 1985: 1595.
9. Bartoszesky L.E., Bull M., Feingold M.: Corticosteroid treatment of cutaneous hemangiomas: how effective? A report on 24 children. *Clin. Pediatr. (Phila)* 1978; 17: 625, 629-638.
10. Léauté-Labrèze C., Dumas de la Roque E., Hubiche T. i wsp.: Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N. Engl. J. Med.* 2008; 358: 2649-2651.

Szanowni Prenumeratory!

Uprzejmie przypominamy, że zgodnie z rozporządzeniem Ministra Zdrowia z dn. 6 października 2004 roku w sprawie sposobów dopełnienia obowiązku doskonalenia zawodowego lekarzy i lekarzy dentyków prenumerata czasopisma „**PEDIATRIA I MEDYCINA RODZINNA**” – indeksowanego w Index Copernicus – umożliwi doliczenie 5 punktów edukacyjnych do ewidencji doskonalenia zawodowego. Podstawą weryfikacji jest dowód opłacenia prenumeraty lub zaświadczenie wydane przez Wydawcę.