

УДК 616.341-006.38-005.1-089

А. П. Яновский¹, Н. И. Рысьева²¹ Херсонская областная клиническая больница² ГУ «Крымский государственный медицинский университет имени С. И. Георгиевского», Симферополь

СЛУЧАЙ УСПЕШНОГО ЛЕЧЕНИЯ ОСТРОГО КИШЕЧНОГО КРОВОТЕЧЕНИЯ ИЗ НЕЙРОФИБРОМАТОЗНОГО УЗЛА ТОНКОГО КИШЕЧНИКА

Описан случай успешного лечения острого кишечного кровотечения из нейрофиброматозного узла тонкого кишечника у больной с генерализованным нейрофиброматозом I типа, находившейся на лечении в хирургическом отделении Херсонской областной клинической больницы. Для диагностики выполнили: УЗИ органов брюшной полости, фиброгастродуоденоскопию, фиброколоноскопию, рентгенографию органов грудной клетки, патогистологическое исследование. Больной проведена операция — лапаротомия, резекция тонкого кишечника с нейрофиброматозными узлами. Больная выписана с выздоровлением на 10-е сутки. Анализ всех особенностей патологического процесса позволил своевременно диагностировать и успешно вылечить острое кишечное кровотечение у больной с нейрофиброматозом I типа.

■
Ключевые слова: нейрофиброматоз I типа, острое кишечное кровотечение.

Нейрофиброматозы (НФ) — группа наследственных заболеваний с характерными патологическими изменениями на коже, в нервной системе, часто — в сочетании с аномалиями в других органах и системах. Выделяют 6 типов НФ, из которых наибольшую клиническую значимость имеют НФ I типа (болезнь Реклингаузена) и II типа (нейрофиброматоз с двусторонними невринами VIII пары черепных нервов) [2, 5].

Диагностическими критериями НФ I типа (для постановки диагноза необходимо наличие не менее 2 критериев) являются:

- 6 и более пятен на коже цвета «кофе с молоком», каждое диаметром более 5 мм у пациентов в препубертатный период и более 15 мм — в постпубертатный;
- 2 и более нейрофибромы (любые) или 1 плексиформная нейрофиброма;
- гиперпигментация в подмышечной и паховой областях;
- глиома зрительного нерва (хиазмы зрительного тракта);
- 2 и более узелков Лиша — пигментированные гамартомы радужной оболочки глаза;

- выраженные костные аномалии в виде дисплазии основной кости, истончения кортикального слоя длинных костей с псевдоартрозом или без такового;

- ближайший родственник с диагностированным НФ I типа (мать, отец, брат, сестра, ребенок).

Хотя НФ I типа — распространенное заболевание (частота его составляет от 1 : 2000 до 1 : 4000), оно до сих пор мало изучено и редко диагностируется [3, 6].

Заболевание представляет общемедицинскую проблему, так как при этом возникает множественное поражение органов и тканей, что требует мультидисциплинарного подхода.

В настоящее время для лечения НФ I типа используют методы симптоматической терапии. Показаниями для оперативного лечения являются резкая болезненность или изъязвление опухоли, затруднение движений, сдавление или смещение жизненно важных органов [6].

Клинический случай

Больная И., 50 лет, история болезни № 21409, поступила в Херсонскую областную клиническую

больницу (ХОКБ) с жалобами на общую слабость, недомогание, головокружение, бледность, кал темного цвета.

Из анамнеза заболевания известно, что болеет около 2 мес, когда впервые заметила стул темного цвета. За медицинской помощью не обращалась. Значительное ухудшение состояния отметила за три дня до обращения, когда впервые появились указанные жалобы, в связи с чем была доставлена (18.11.2012 г.) родственниками в городскую больницу, где осмотрена хирургом и проктологом. Острая проктологическая патология была исключена, после чего больную госпитализировали в urgentное хирургическое отделение этой больницы. Больная дообследована. При выполнении ФГДС и ФКС источник кровотечения не обнаружен. Проведено консервативное лечение, гемостатическая терапия. Общий анализ крови при поступлении (19.11.2012 г.): гемоглобин — 60 г/л, эритроциты — $2,3 \cdot 10^{12}$ /л, гематокрит — 21 %, лейкоциты — $6,8 \cdot 10^9$ /л, тромбоциты — $202 \cdot 10^9$ /л. Из анамнеза жизни установлено, что с детства страдает НФ I типа.

В связи с признаками продолжающегося кровотечения 21.11.2012 г. на консультацию вызван гастроэнтеролог и хирург ХОКБ. Принято решение о переводе больной в областную больницу для решения вопроса об оперативном лечении по поводу острого кишечного кровотечения, постгеморрагической анемии.

Объективно: при осмотре — общее состояние больной средней степени тяжести. Сознание ясное, ориентирована, положение в постели активное. Нормостеничного телосложения, умеренного питания. Кожа и видимые слизистые — бледные, по всей поверхности кожи лица, туловища, конечностей, в подмышечных и паховых областях определяются узелковые образования округлой формы, цвета «кофе с молоком», мягкоэластической консистенции, размером от 3 до 15 мм (нейрофиброматоз). Периферические лимфатические узлы не увеличены. Деятельность сердца ритмичная, тоны чистые. Частота сердечных сокращений — 98 в 1 мин, пульс удовлетворительного наполнения и напряжения. Артериальное давление — 120/70 мм рт. ст. Дыхание носовое, свободное, аускультативно — везикулярное, хрипов нет.

Язык влажный, не обложен. Живот умеренно поддут, принимает участие в акте дыхания, мягкий, при пальпации безболезненный. Пупочная грыжа размером до 3 см. Перистальтика активная, газы отходят. Печень и селезенка не пальпируются. Симптомов раздражения брюшины нет. Почки не пальпируются, симптом поколачивания отрицателен с обеих сторон, периферических отеков нет. *Per rectum:* тонус сфинктера сохранен, на высоте пальца патологии не выявлено, на перчатке кал темно-вишневого цвета.

Лабораторные исследования (21.11.2012 г.). Общий анализ крови: гемоглобин — 82 г/л, эритроциты —

$2,5 \cdot 10^{12}$ /л, гематокрит — 0,27, лейкоциты — $7,1 \cdot 10^9$ /л, тромбоциты — $192 \cdot 10^9$ /л. Общий анализ мочи: моча светло-желтая, прозрачная, pH — 5, уд. вес — 1015, лейкоциты — 3—6 в поле зрения, эритроциты, белок, сахар — не выявлены. Биохимический анализ крови: амилаза крови — 27,8 г/(ч·л); мочевины — 7 ммоль/л; креатинин — 127,6 мкмоль/л, общий белок — 41,6 г/л, билирубин общий — 7,9 ммоль/л.

Инструментальные исследования (21.11.2012 г.). Рентгенография органов грудной клетки: пневмосклероз, эмфизема легких. ЭКГ: ритм синусовый, правильный, нормальное положение электрической оси сердца, синусовая тахикардия. ФКС: признаки состоявшегося кровотечения, в толстой кишке и терминальном отделе тонкой кишки источник кровотечения не выявлен. ЭФГДС: папулезная гастропатия, в желудке и двенадцатиперстной кишке, доступных осмотру, признаков кровотечения не выявлено. УЗИ органов брюшной полости: признаки хронического панкреатита.

Выявить источник кровотечения проведенными инструментальными исследованиями не удалось.

21.11.2012 г. с целью стабилизации состояния и предоперационной подготовки больная переведена в отделение интенсивной терапии ХОКБ, где получала консервативную гемостатическую терапию, гемотрансфузии эритроцитарной массы, плазмы и альбумина. На фоне переливания одногруппной эритроцитарной массы (740 мл) отмечено нарастание анемического синдрома (общий анализ крови (22.11.2012 г.): гемоглобин — 70 г/л, эритроциты — 2,6 млн), заподозрено продолжающееся кишечное кровотечение, принято решение об urgentной операции.

22.11.2012 г. в 09.45 выполнена лапаротомия, резекция сегмента тонкого кишечника с нейрофиброматозными узлами.

Во время операции: после обработки операционного поля раствором сенсивы под комбинированным внутривенным наркозом с искусственной вентиляцией легких выполнена средне-срединная лапаротомия. У больной выявлена пупочная грыжа размером до 3×3 см. Отмечается повышенная кровоточивость тканей операционной раны. При ревизии выявлено: по всему кишечнику диссеминированные нейрофиброматозные узелки размером 0,3—0,4 см, на расстоянии 50 см от связки Трейтца тонкий кишечник заполнен геморрагическим содержимым, на расстоянии 60 см от связки Трейтца нейрофиброматозные узлы размером 8×6 и 4×3 см с питающими сосудами (рисунок), с экзофитным ростом, без обтурации кишечника. Дистальнее узлов тонкий и толстый кишечник заполнены геморрагическим содержимым. Выпота в брюшной полости нет. При дальнейшей ревизии отдаленных метастазов и увеличенных лимфатических узлов не выявлено. Проведены мобилизация и резекция тонкой кишки с опухолевид-



Рисунок. Интраоперационное фото нейрофиброматозных узлов тощей кишки с питающими сосудами

ными образованиями длиной до 10 см. Наложен двухрядный анастомоз по типу «конец в конец». Санация брюшной полости. Пупочная грыжа иссечена с пупком. Тщательный гемостаз раны. Брюшная полость санирована трубчатым дренажем, выведенным через контрапертуру в правой подвздошной области. Послойный шов раны. Асептическая повязка.

Патогистологическое исследование (28.11.2012 г.) № 6836: нейрофиброматоз кишечника.

В послеоперационный период больная находилась в отделении интенсивной терапии до стабилизации витальных функций.

23.11.2012 г. больная переведена в хирургическое отделение. Послеоперационный период протекал без осложнений. На 6-е сутки удален дренаж. Выписана на 10-е сутки в удовлетвори-

тельном состоянии с нормальными лабораторными показателями крови.

24.12.2012 г. при контрольном осмотре: состояние больной удовлетворительное, жалоб не предъявляла, рана зажила первичным натяжением.

Острое кишечное кровотечение осложняет течение многих заболеваний пищеварительного тракта и может стать причиной летального исхода. Доля источников кровотечения, локализующихся ниже связки Трейтца, в структуре причин желудочно-кишечного кровотечения составляет 15%. В 1% случаев они локализируются в тонкой кишке и в 14% — в толстой и прямой кишках [1, 4].

Показанием к выполнению экстренной операции является неэффективность консервативных и эндоскопических способов гемостаза при продолжающемся или рецидивирующем кровотечении [4].

Одна из самых серьезных ошибок, которые могут иметь тяжелые последствия, — недооценка тяжести состояния больного с острым кишечным кровотечением и начало лечебных манипуляций без достаточной подготовки пациента [1].

Анализ особенностей патологического процесса позволил диагностировать и успешно вылечить острое кишечное кровотечение у больной с НФ I типа. В лечении незлокачественных опухолевых образований кишечника методом выбора считают хирургическое лечение с обязательной последующей биопсией.

Описание клинического наблюдения преследовало цель напомнить врачам всех специальностей о часто встречающемся в популяции нейрокожном синдроме — НФ I типа (болезни Реклингхаузена) и его осложнениях для обеспечения преемственности в наблюдении данного контингента больных, раннего выявления осложнений и своевременного определения показаний к использованию оперативных методик лечения.

Литература

1. Желудочно-кишечные кровотечения / Под ред. А. М. Шулуто, В. И. Семинова. — М., 2010. — 36 с.
2. Болезни нервной системы: Рук-во для врачей: в 2 т. / Под ред. Н. Н. Яхно, Д. Р. Штульмана. — 3-е изд. — М.: Медицина, 2003. — Т. 2. — С. 27—31.
3. Макурдумян Л. А. Нейрофиброматоз I типа. Проблемы диагностики и лечения // Лечащий врач. — 2001. — № 10. — С. 35—40.
4. Саенко В. Ф., Кондратенко П. Г., Семенюк Ю. С. и др. // Диагностика и лечение острого кровотечения в просвет пищеварительного канала. — Ровно, 1997. — 375 с.
5. McPhee S. J., Papadakis M. A. Current medical diagnosis and treatment // McGrawHill Medical 51 edition — 2012. — Vol. 1866. — P. 531—603.
6. Serletis D., Parkin P., Bouffet E. et al. Massive plexiform neurofibromas in childhood: natural history and management issues // J. Neurosurg. — 2007. — Vol. 106. — P. 363.

О. П. Яновський¹, Н. І. Рисьєва²

¹ Херсонська обласна клінічна лікарня

² ДУ «Кримський державний медичний університет імені С.І. Георгієвського», Сімферополь

ВИПАДОК УСПІШНОГО ЛІКУВАННЯ ГОСТРОЇ КИШКОВОЇ КРОВОТЕЧІ З НЕЙРОФІБРОМАТОЗНОГО ВУЗЛА ТОНКОГО КИШЕЧНИКА

Описано випадок успішного лікування гострої кишкової кровотечі з нейрофіброматозного вузла тонкого кишечника у хворої з генералізованим нейрофіброматозом I типу, яка перебувала на лікуванні у хірургічному відділенні Херсонської обласної клінічної лікарні. Для діагностики виконано: УЗД органів черевної порожнини, фіброгастроудоденоскопію, фіброколоноскопію, рентгенографію органів грудної клітки, патогістологічне дослідження. Хворій проведено операцію — лапаротомію, резекцію тонкого кишечника з нейрофіброматозними вузлами. Хвору виписано з одужанням на 10-ту добу. Аналіз усіх особливостей патологічного процесу дав змогу своєчасно діагностувати та успішновилікувати гостру кишкову кровотечу у хворої з нейрофіброматозом I типу.

Ключові слова: нейрофіброматоз I типу, гостра кишкова кровотеча.

O. P. Yanovsky¹, N. I. Rysyeva²

¹ Kherson Regional Clinical Hospital

² Crimea State Medical University named after S.I. Georgievsky, Simferopol

SUCCESSFUL TREATMENT OF ACUTE INTESTINAL BLEEDING FROM NEUROFIBROMATOUS NODE: CASE REPORT

The successful treatment case of acute intestinal bleeding (AIB) from neurofibromatous node of small intestines in patient with generalized neurofibromatosis type I who were treated in the surgical department is described in the article. Ultrasound of the abdomen, fibrogastroduodenoscopy, fibrocolonoscopy, chest radiography, histopathological study for diagnostics were executed. Patients underwent surgery — laparotomy, small intestine with neurofibromatous node resection. The patient was discharged with recovery on the 10th day. Analysis of pathological process all the features made it possible to in-time diagnose and successfully cure of acute intestinal bleeding in a patient with neurofibromatosis type I.

Key words: neurofibromatosis type I, acute intestinal bleeding.