



В. Н. Мальцев, М. И. Криворук, И. М. Козловская

Киевская городская клиническая больница № 18

УСПЕШНОЕ ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ БОЛЬНОЙ С АНАЛЬНОЙ ТРЕЩИНОЙ ПРИ СИНДРОМЕ ШЕРЕШЕВСКОГО — ТЕРНЕРА

Приведено клиническое наблюдение редкого сочетания синдрома Шерешевского—Тернера и приобретенного заболевания кишечника (болезни Крона). Морфологическим субстратом болезни Крона была трещина анального канала с выраженным болевым синдромом. Выбранная тактика консервативного лечения болезни Крона с последующей операцией на прямой кишке дала положительный результат.

■

Ключевые слова: болезнь Крона, анальная трещина, синдром Шерешевского—Тернера, боль в анальном канале.

В проктологическом центре Украины, расположенном на базе Киевской городской клинической больницы № 18, в период с 25.06 по 12.07.2013 г. находилась на лечении больная Х., 18 лет. Больная поступила с жалобами на боль в анальном канале во время дефекации и после дефекации в течение 2—3 ч. На каловых массах периодически замечала прожилки крови. Также отмечала склонность к запорам, болезненные ощущения в области пупка, снижение массы тела за последних 6 мес на 15 кг, эпизодами до 10—15 дней имел место субфебрилитет (37,4—37,6 °С). До поступления в проктологический центр обследовалась в ряде лечебных учреждений (Винница, Днепропетровск, Киев). Были установлены разные диагнозы, но основным был синдром Шерешевского—Тернера, подтвержденный по генетическим маркерам (чистая моносомия, первичный гипогонадизм, субнализм, генетически детерминированный).

В 1959 г. Ч. Форд установил этиологию синдрома Шерешевского—Тернера — моносомия по Х-хромосоме. Хотя симптомокомплекс заболевания был описан в 1925 г. Н. А. Шерешевским, а в 1938 г. Тернер выделил характерную для этого синдрома триаду симптомов: половой инфантилизм, кожные крыловидные складки на боковых поверхностях шеи и деформация локтевых суставов.

Характерными признаками синдрома Шерешевского—Тернера при рождении являются избыток кожи на шее и другие пороки развития, особенно костно-суставной и сердечно-сосудистой систем, «лицо сфинкса», лимфостаз. В раннем возрасте у части больных отмечают задержку психического и речевого развития, что свидетельствует о патологии развития нервной системы.

При синдроме Шерешевского—Тернера распределение патологических признаков следующее: низкорослость — 98 %, общая диспластичность — неправильное телосложение — 92 %, бочкообразная грудная клетка — 75 %, укорочение шеи — 63 %, низкий рост волос на шее — 57 %, высокое «готическое» небо — 56 %, крыловидные складки кожи в области шеи — 46 %, укорочение метатарзальных и метатарзальных костей и аплазия фаланг — 46 %, деформация локтевых суставов — 36 %, множественные пигментные родинки — 35 %, лимфостаз — 24 %, пороки сердца и крупных сосудов — 22 %, повышенное артериальное давление — 17 %.

У 24 % больных с синдромом Шерешевского—Тернера встречаются аномалии почек, признаки микробно-воспалительного процесса, реже — развитие нефротического синдрома, чистого или смешанного с гипертензией, гематурией. Морфологически нефротический синдром при синдроме

Шерешевского — Тернера представлен гипопластической дисплазией, фокально-сегментарным гломерулосклерозом или мембранозно-пролиферативным гломерулонефритом.

Особенностью нашего наблюдения является сочетание врожденной патологии (синдром Шерешевского — Тернера) и патологии неизвестной этиологии желудочно-кишечного тракта. В пользу врожденной патологии говорит отставание в физическом развитии. В 18 лет больная выглядит подростком 12—13 лет. Рост 161 см, явно отстает в физическом развитии, истощена, подкожно-жировая клетчатка практически отсутствует, имеет крыловидные складки кожи на боковых поверхностях шеи, деформацию локтевых суставов. При обследовании в других стационарах установлена гипотрофия, чистая моносоμία, первичный гипогонадизм, удвоение левой почки, транзиторная гипертензия. В пользу приобретенной патологии желудочно-кишечного тракта свидетельствуют данные обследования в проктологическом центре.

Масса тела — 51 кг, индекс массы тела — 15,83 кг/м², что меньше нормы на 2,47 кг/м². Такая потеря массы тела произошла за последние 6—8 мес. В этот период пациентка отметила симптомы колитического синдрома: боль в животе, склонность к запорам. При опорожнении кишечника через 24—48 ч стали беспокоить болевые ощущения в анальном канале в течение 2—3 ч. Периодически на каловых массах наблюдались «помарки» крови, примесь слизи. В таком состоянии она обратилась в проктологический центр 25.06.2013 г. и была госпитализирована.

В проктологическом центре проведено обследование. Выявлена анемия гипохромная (гемоглобин — 105 г/л, эритроциты — $4,1 \cdot 10^{12}$ г/л, лейкоциты — $8,2 \cdot 10^9$ г/л, базофилы — 0 %, эозинофилы — 1 %, палочкоядерные нейтрофилы — 1 %, сегментоядерные — 76 %, лимфоциты — 19 %, моноциты — 3 %, СОЭ — 21 мм/ч). Биохмия крови: сахар в крови — 5,2 ммоль/л, общий белок — 56 г/л, билирубин — 12,1 мкмоль/л, мочевины — 7,2 ммоль/л, азот мочевины — 3,6 ммоль/л, АЛТ — 0,21 ммоль/л, АСТ — 0,29 ммоль/л, С-реактивный белок — повышен.

В анализах мочи существенных отклонений от нормальных показателей не было (удельный вес — 1007, реакция — кислая, цвет — соломенно-желтый, белок — нет, сахар — нет, эпителий плоский — изредка, лейкоциты — 2—4 в поле зрения, эритроциты — нет, оксалаты — в умеренном количестве). Анализируя лабораторные показатели, можно предположить наличие в организме больной очага хронического воспаления, о чем свидетельствуют анемия, ускорение СОЭ, повышение количества в крови С-реактивного белка — индикатора воспаления. Общеклиническое обследование не выявило отклонений от нормы со стороны легких и сердца. Гинекологический статус по дан-

ном осмотра гинеколога, вагинального УЗИ — без патологии. При пальпации живота умеренно выражена болезненность в проекции ободочной кишки, печень и селезенка не увеличены. При осмотре промежности в коленно-локтевой позиции выявлена отечность тканей вокруг ануса, пальпация тканей вокруг ануса без боли, анальный рефлекс «живой». Исследование пальцем через анус выявило болезненность, уплотнение аподермы, больше — по левой полуокружности сфинктера, его деформацию. Пальцем определялся дефект аподермы от края анального канала до зубчатой линии. При ректоскопии (тубулярным ректоскопом) дефект, определяемый пальцем, выглядел как глубокая трещина. Выполнена ректороманоскопия (тубулярным ректоскопом) до 18—20 см. Исследование болезненно, стенка кишки ригидна, поперечные складки утолщены, слизистая оболочка ранима, местами — с налетом фибрина. При фиброколоноскопии от 02.07.2013 г. выявлены изменения только в терминальных отделах подвздошной кишки до 5—10 см: ригидность складок баугиниевой заслонки, слизистая оболочка подвздошной кишки отечна, покрыта мелкими эрозиями, стенка кишки ригидна. В совокупности с данными ректороманоскопии изменения, выявленные при фиброколоноскопии, расценены как болезнь Крона.

Пациентке проведен курс консервативной терапии (базисная терапия: «Буденофальк» в дозе 1,0 г в сутки, «Салофальк» (свечи) по 250 мг, трансфузионная терапия — кристаллоиды, аминокислоты, витамины, ферменты — «Мезим-форте»). На фоне проводимой терапии у больной сохранялся болевой синдром во время дефекации и после нее до 2—3 ч. В каловых массах эпизодами отмечалась примесь крови. В этой связи предложено хирургическое лечение по поводу анальной трещины. С согласия больной выполнено щадящее оперативное вмешательство по поводу анальной трещины: «экономное» иссечение дефекта аподермы (без апопластики и сфинктеротомии). Препарат направлен на исследование. ПГЗ от 02.07.2013 г.: хроническое воспаление с участком фибриноидного некроза. После проведенного хирургического лечения акт дефекации стал безболезненным, патологических примесей в кале не отмечалось. С улучшением общего состояния больную на 21-е сутки выписано под наблюдение проктолога и гастроэнтеролога в амбулаторных условиях. В марте 2014 г. больная прошла контрольное обследование. Получает консервативное лечение по схеме, жалоб не предъявляет, продолжает учебу.

Таким образом, наше наблюдение свидетельствует, что правильно выбранное лечение позволило провести хирургическое вмешательство. Такой подход, несмотря на редкое врожденное заболевание, способствовал улучшению качества жизни пациентки.

Литература

1. Адиев Р. Ф., Тимербулатов В. М., Хидиятов И. И., Гибадуллина Ф. Б. Анатомические особенности анальных сфинктеров человека (краткий обзор) // Морфол. ведомости. — 2009. — № 3. — С. 19—20.
2. Адиев Р. Ф., Хидиятов И. И., Булыгин Л. Г. и др. Эффективность применения медицинских пиявок при сочетании острого геморроя и анальной трещины // Медицинская наука — 2009: Материалы Республ. конф. молодых ученых Республики Башкортостан с междунар. участием. — Уфа, 2009. — С. 10—12.
3. Адиев Р. Ф., Хидиятов И. И., Валишин Э. С. и др. Патогенетическое обоснование комплексного хирургического лечения больных с хронической анальной трещиной // Мед. вестн. Башкортостана. — 2012. — № 1. — С. 63—65.
4. Адиев Р. Ф., Хидиятов И. И., Стрижков А. Е. и др. Результаты комплексного обследования и хирургического лечения больных с хронической анальной трещиной // Астрахан. мед. журн. — 2012. — Т. 7, № 4. — С. 256—259.
5. Адиев Р. Ф., Хидиятов И. И., Султанов Р. З. и др. Оптимизация хирургического лечения больных с хронической анальной трещиной // Креативная хирургия и онкология. — 2012. — № 3. — С. 21—25.
6. Адлер Г. Болезнь Крона и язвенный колит: Пер. с нем. — М.: Гэотар-Мед, 2001. — С. 528.
7. Дедов И. И., Петеркова В. А., Ширяева Т. Ю. и др. Справочник детского эндокринолога. — М.: Литтерра, 2011. — 528 с.
8. Игнатова М. С., Шатохина О. В. Диагностика и лечение нефротического синдрома у детей: Рук-во для врачей. — М.: Мед. информ. агентство, 2009. — 300 с.
9. Козловская Л. В., Туганбекова С. К., Сейсембеков Т. З. и др. Паранеопластическое поражение почек при солидных опухолях // Нефрология и диализ. — 2002. — Т. 4, № 2.
10. Мухин Н. А., Козловская Е. М., Шилов Е. М., Мирошниченко Н. Г. Мембранозная нефропатия: как дифференцировать первичный и паранеопластический варианты? // Клин. нефрология. — 2009. — № 2. — С. 75—78.
11. Папаян А. В., Савенкова Н. Д. Клиническая нефрология детского возраста. Рук-во для врачей. — СПб: Левша. Санкт-Петербург 2, 2008. — 600 с.
12. Хидиятов И. И., Казаков М. В., Адиев Р. Ф., Тутаев А. Ш. Сравнительные морфологические исследования анального канала человека и собаки и возможность создания ряда модельных хирургических заболеваний // Морфол. — 2008. — № 2. — С. 154—146.
13. Lefaucher C., Stengel B., Nochy D. et al. Membranous nephropathy and cancer: epidemiologic evidence and determinants of high-risk cancer association // Kidney Int. — 2006. — Vol. 70. — P. 1510.
14. Renal Tumor. Paraneoplastic glomerulopathy associated with renal cell carcinoma // Jindong Chen. — 2013. — Vol. 208.

В. М. Мальцев, М. І. Криворук, І. М. Козловська

Київська міська клінічна лікарня № 18

УСПІШНЕ ХІРУРГІЧНЕ ЛІКУВАННЯ ХВОРОЇ З АНАЛЬНОЮ ТРІЩИНОЮ ПРИ СИНДРОМІ ШЕРЕШЕВСЬКОГО — ТЕРНЕРА

Наведено клінічне спостереження рідкісного поєднання синдрому Шерешевського — Тернера і набутого захворювання кишечника (хвороба Крона). Морфологічним субстратом хвороби Крона була тріщина анального каналу з вираженим больовим синдромом. Обрана тактика консервативного лікування хвороби Крона з подальшою операцією на прямій кишці дала позитивний результат.

Ключові слова: хвороба Крона, анальна тріщина, синдром Шерешевського — Тернера, біль в анальному каналі.

V. M. Maltsev, M. I. Krivoruk, I. M. Kozlovska

Kyiv City Clinical Hospital № 18

SUCCESSFUL SURGICAL TREATMENT OF PATIENT WITH ANAL FISSURE AND SHERESHEVSKY — TURNER SYNDROME

A clinical observation of rare combination of Shereshevsky — Turner syndrome and acquired bowel disease (Crohn's disease) is described. Morphological substrate of Crohn's disease was the anal fissure with severe pain syndrome. Chosen tactics of conservative treatment of Crohn's disease followed by surgery on the rectum gave a positive result.

Key words: Crohn's disease, anal fissure syndrome Shereshevsky — Turner, pain in the anal canal.